

ОПУХОЛИ И КИСТЫ СЕЛЕЗЕНКИ У ДЕТЕЙ

А. Рябов, кандидат медицинских наук, **О. Морозова**,
М. Рубанский, **А. Казанцев**, **Т. Панферова**, **А. Волобуев**,
П. Керимов, **О. Капкина**, **И. Нечушкина**,
РОНЦ им. Н.Н. Блохина РАМН, Москва
E-mail: ryabovdoc@mail.ru

Представлены 2 наблюдения резекции селезенки по поводу эпидермоидной кисты и литториально-клеточной ангиомы у детей 12 и 13 лет. Лечение детей с опухольми и кистами селезенки направлено на выполнение спленосохраняющих эндохирургических операций. Показанием к спленэктомии при лимфомах является подозрение на резидуальное поражение селезенки.

Ключевые слова: опухоль селезенки, киста селезенки.

Опухоли и кисты селезенки у детей чрезвычайно редки [1]. Наиболее частыми причинами опухолевого поражения селезенки у детей бывают лимфопролиферативные заболевания [14]. Из первичных злокачественных опухолей селезенки известны ангиосаркома (однако эта опухоль не характерна для детского возраста), гемангиоперицитомы и злокачественная литториально-клеточная ангиома [8, 10]. У. Hsu и соавт. приводят данные лишь о 8 наблюдениях ангиосаркомы селезенки у детей [5].

Чаще в селезенке могут встречаться доброкачественные новообразования: гемангиома, гамартома, аденома, лимфома, липома, воспалительная псевдоопухоль, гемангиоэндотелиома и литториально-клеточная опухоль [18]. Казуистикой является миофиброматоз селезенки [13].

В большинстве случаев диагностируют кистозные образования в селезенке, генез которых чрезвычайно разнообразен. У детей (в отличие от взрослых) вторичные кисты встречаются реже истинных, имеющих эпителиальную выстилку [4]. Существующие классификации кист селезенки являются модификацией классификации R. Fowler.

Классификация кист селезенки по R. Fowler (1940):

- Первичные (истинные):
 - А. Паразитарные (*Echinococcus granulosus*).
 - Б. Непаразитарные:
 - врожденные;
 - неопластические (гемангиома, эпидермоидные, лимфангиома, дермоидные).
- Вторичные (ложные);
 - травматические;
 - дегенеративные;
 - воспалительные.

Эта классификация дает представление о разнообразии происхождения кист селезенки [5]. Этиология и патогенез многих кистозных образований не выяснены. 25% кист у детей составляют конгенитальные, патогенез которых продолжает обсуждаться. Существует несколько гипотез патогенеза: инволюции плюрипотентных клеток в паренхиме селезенки с последующей плоскоклеточной метаплазией; захвата эндотелиальных клеток брюшины или целомического мезо-

теля развивающейся селезенкой; инвагинации целомического мезотелия; расширения нормальных лимфатических пространств. Зачастую наступает полный регресс таких кист. С. Garel и соавт. первыми (в 1995 г.) описали спонтанный регресс кисты селезенки [9]. N. Kabra и J. Bowen (2001) представили данные литературы о 9 пациентах, у которых кисты селезенки были диагностированы антенатально и которые впоследствии наблюдались постнатально [9]. У 4 больных кисты полностью регрессировали, у 4 их размеры не изменялись, и только у 1 ребенка отмечен рост кисты, что потребовало операции.

Чаще встречается поражение селезенки при гемобластозах и лимфопролиферативных заболеваниях. Специфическое поражение селезенки возникает при всех гемобластозах, являясь признаком распространенности опухолевого процесса. Наиболее часто наблюдается инфильтративное поражение селезенки. При злокачественных лимфомах опухолевая инфильтрация может носить узловый характер, при этом размеры органа остаются в пределах возрастной нормы.

По данным отделения химиотерапии гемобластозов НИИ детской онкологии и гематологии (ДОГ), за последние 10 лет (с 2000 г.) специфическое поражение селезенки при лимфоме Ходжкина было диагностировано у 51 (42,1%) из 121 ребенка с распространенными (III–IV) стадиями, при неходжкинских лимфомах – у 28 (13,3%) из 211 детей.

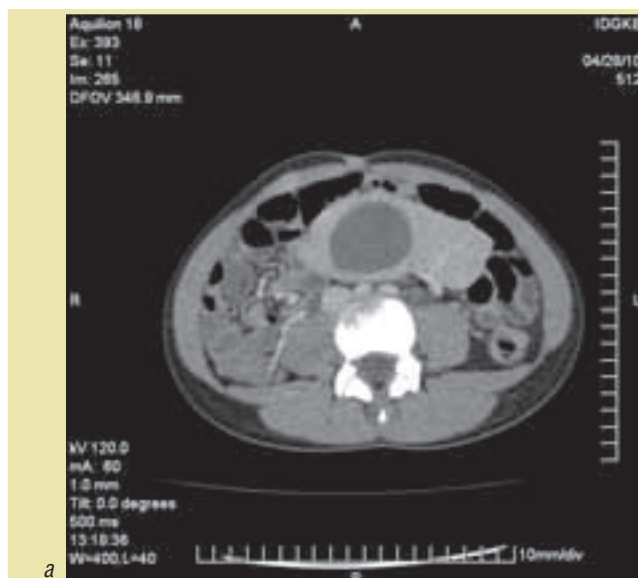
Диагностика поражения селезенки имеет принципиальный характер при лимфоме Ходжкина, так как это влияет на определение стадии заболевания и планирование лучевой терапии.

До 1980 г., в отсутствие уточняющих методов лучевой диагностики, очаги поражения ниже диафрагмы определяли с помощью эксплоративной лапаротомии с обязательной спленэктомией и одновременной биопсией правой и левой долей печени, а также всех увеличенных внутрибрюшных и забрюшинных лимфатических узлов. В НИИ ДОГ проведены 103 подобные операции, в результате которых стадия лимфомы Ходжкина была увеличена у 38 (36,9%) детей вследствие выявления специфического поражения селезенки.

Развитие диагностической техники позволило исключить из алгоритма поиска оперативное вмешательство. В настоящее время показанием к лапаротомии со спленэктомией при лимфоме Ходжкина является только подозрение на остаточный опухолевый процесс в селезенке после окончания всей программы лечения; относительным показанием могут быть проявления гиперспленизма или наличие аутоиммунной тромбоцитопении.

С 1980 г. в НИИ ДОГ проведены 2 спленэктомии детям с ранним рецидивом лимфомы Ходжкина, у которых после программного лечения, включавшего высокодозную химиотерапию с последующей аутотрансплантацией периферических стволовых клеток, по данным УЗИ и рентгено-компьютерной томографии (РКТ) сохранялось очаговое поражение селезенки. В одном случае при гистологическом исследовании был подтвержден остаточный опухолевый процесс, в другом очаги оказались остаточными проявлениями перенесенного сепсиса. Один ребенок (диагноз – резидуальная болезнь) жив без прогрессирования в течение 4 лет 5 мес, другой (с септической селезенкой) умер на 7-м месяце после спленэктомии от менингоэнцефалита.

Кроме того, мы оперировали 2 детей в объеме резекции селезенки по поводу гигантской эпидермоидной кисты и литториально-клеточной ангиомы. Приводим данные наблюдения.



а



б

Рис. 1. РКТ брюшной полости с внутривенным контрастированием: а – аксиальный срез на уровне средней трети селезенки – верхний полюс кисты селезенки, располагающийся в пульпе органа; б – аксиальный срез на уровне S₁: киста выполняет полость малого таза



Рис. 2. Интраоперационный снимок: большая кистозная опухоль, исходящая из селезенки



Рис. 3. Резецированная селезенка с опухолью

Большая М., 13 лет. В связи с увеличением размеров живота по месту жительства выполнено УЗИ, и с диагнозом «киста яичника» больная была направлена в НИИ ДОГ, где при обследовании диагностирована гигантская кистозная опухоль селезенки, исходящая из нижнего полюса. Размеры кисты (с множественными перегородками) составляли 14,5×15,5×9,6 см. Кистозная часть достигала малого таза, поэтому у врачей по месту жительства и возникло предположение о кистозной опухоли яичника (рис. 1).

Больной была выполнена резекция селезенки. Во время операции установлено, что практически всю левую половину брюшной полости занимала селезенка, из которой исходило объемное образование округлой формы, кистозной структуры, с участками некрозов, размером 15,0×10,0×16,0 см (рис. 2). После лигирования питающих опухоль сегментарных сосудов с помощью аппарата Liga-Shue была произведена резекция селезенки в пределах видимых здоровых тканей. Резецированная поверхность селезенки

укрыта пластиной тахокомба. Продолжительность операции составила 180 мин, объем кровопотери – 100 мл.

Макроскопически удаленная часть селезенки с опухолью весила 1 кг 800 г и была размером 18,0×14,0×10,0 см (рис. 3). При вскрытии из кисты выделилась зеленовато-коричневая мутная жидкость. Образование представляло собой многокамерную кисту, внутренняя выстилка которой была в виде плотной гладкой белой ткани с трабекулярным рисунком. При микроскопии в селезенке выявлена многокамерная эпителиальная киста, стенки которой представлены неравномерно утолщенной волокнистой фиброзной тканью с выстилкой эпителия. Таким образом, у больной была диагностирована эпителиальная (эпидермоидная) киста селезенки. Послеоперационный период протекал гладко. Выписана на 14-е сутки после операции. Срок наблюдения – 4 мес.

Больная К., 12 лет, обследована по месту жительства в связи с периодическими болями в животе. Диагностирована опу-



Рис. 4. Опухоль расположена в пульпе селезенки, занимая верхнюю ее треть

холь селезенки, в связи с чем направлена в НИИ ДОГ. При обследовании по данным УЗИ и компьютерной томографии (КТ) с внутривенным контрастированием в селезенке определялась опухоль размером 4,0×4,6 см, пониженной, умеренно неоднородной эхогенности, с ровными, четкими контурами, высоко-васкуляризованная, активно накапливающая и выводящая контрастное вещество. Интересно, что данные радиоизотопного исследования с мечеными эритроцитами характеризовали очаговое поражение селезенки как имеющее несосудистую природу. Больная была оперирована с диагнозом «гемангиома селезенки». Во время операции в верхнем полюсе пульпы селезенки определялось образование до 5 см, по плотности мало чем отличающееся от неизменной ткани (рис. 4). Для определения границы резекции выполнено интраоперационно УЗИ, после чего произведены мобилизация верхнего полюса и резекция с помощью аппарата Liga-Shue (рис. 5). Операция продолжалась 2 ч, кровопотеря составила 180 мл. При морфологическом исследовании с иммуногистохимией клеточные элементы опухоли, формирующие анастомозирующие сосудистые каналы или щели, экспрессировали CD31, CD34, CD68, фактор VEGF. При реакции с CD8 позитивны клетки эндотелия, выстилающие нормальные синусы селезенки, клетки атипичной сосудистой сети негативны. Данные характеристики наиболее соответствовали литториально-клеточной ангиоме. Последняя описана S. Falk и соавт. в 1991 г. как опухоль сосудистой пролиферации, характерная только для селезенки [цит. 10]. Опухоль имеет морфологические и иммунофенотипические характеристики, отличающие ее от гемангиом, гамартром, гемангиоэндотелиом и ангиосарком. Наиболее часто поражается весь орган, фокальное поражение данной опухолью селезенки (как в нашем наблюдении) – редкость. Длительность наблюдения за ребенком – 3,5 мес.

Опухоли и кисты селезенки у детей чрезвычайно редки и гетерогенны по своей природе [1]. Чаще встречаются истинные кисты и вторичное поражение селезенки при лимфомах. Большинство кист и опухолей селезенки протекают асимптомно [11]. Клиническая симптоматика возникает при размерах опухоли более 8 см или осложненном течении кисты (разрыв, кровотечение, инфицирование) [21]. В представленном наблюдении эпидермоидной кисты селезенки наибольший ее размер составлял 18 см, поэтому, помимо болевых ощущений, образование хорошо контурировалось при осмотре.

УЗИ является неинвазивным и высокоинформативным методом в диагностике опухолей и кист селезенки. Описан



Рис. 5. Окончательный вид оставленной резецированной селезенки

случай антенатальной диагностики кисты селезенки на 20-й неделе беременности [9]. УЗИ позволяет осуществлять антенатальный и постнатальный мониторинг образований селезенки, а также навигацию при тонкоигольной пункции и аспирации жидкостного содержимого кисты. Если киста селезенки диагностирована антенатально, исследуют и другие органы с целью обнаружения кист: почки, печень, поджелудочную железу, легкие. Многие образования селезенки имеют характерные сонографические признаки. Например, врожденные кисты селезенки – анэхогенные, с четкими контурами; эпидермоидные кисты имеют неравномерно утолщенные за счет трабекулярного строения стенки, могут содержать мелкодисперсную взвесь или сгустки. Гемангиомы селезенки обычно неоднородной структуры, с жидкостными лакунами и включениями кальцинатагов.

Литториально-клеточная ангиома, которая наблюдалась нами, при УЗИ имела пониженную, умеренно неоднородную эхогенность, ровные, четкие контуры.

Поражение селезенки при неходжкинской лимфоме характеризуется выраженной спленомегалией, диффузным повышением ее эхогенности.

Поражение селезенки при лимфоме Ходжкина имеет характерные признаки: на фоне умеренной спленомегалии в паренхиме определяются множественные анэхогенные округлые и овальные очаги с четкими контурами, от 2 до 20 мм. В ходе противоопухолевой химиотерапии эхогенность очагов постепенно повышается, а их размеры и количество уменьшаются. Чувствительность КТ в выявлении поражения селезенки при лимфоме ниже, чем при УЗИ, так как метод не позволяет обнаружить очаги менее 5 мм. Очаги имеют более низкую плотность и плохо накапливают контрастный препарат. При выявлении образований селезенки информативность КТ может снижаться за счет особенностей кровоснабжения органа, что обуславливает негетерогенное контрастирование ее паренхимы в раннюю артериальную фазу. Во всех наших наблюдениях были выполнены КТ брюшной полости с контрастным усилением; это позволило получить характеристику самой опухоли и уточнить ее расположение по отношению к селезенке.

Магнитно-резонансная томография (МРТ) высокоинформативна при определении очаговых поражений селезенки любых размеров и превосходит по чувствительности УЗИ и РКТ, однако не обладает достаточной специфичностью при предположительной трактовке природы этих поражений.

Мы использовали также интраоперационное УЗИ для уточнения границы резекции селезенки при литториально-клеточной ангиоме селезенки, когда пальпаторно опухоль по плотности мало отличалась от непораженной пульпы.

В случае поражения селезенки при лимфоме эффективным дополнительным методом визуализации является FDG-PET [16]. Это исследование важно не только для определения распространенности опухолевого процесса, но и для оценки эффекта терапии. У FDG-PET высокая негативная предсказательная ценность, что помогает в дифференциальном диагнозе между доброкачественным и злокачественным поражением селезенки, обнаруженным другими лучевыми методами диагностики [12].

Селезенка – важный орган гемопоеза и иммунной системы, особенно у ребенка [21]. Известно, что у 1–5% детей после спленэктомии развиваются септические состояния с 50% летальным исходом, поэтому лечение детей с опухолевыми и кистозными поражениями селезенки направлено на сохранение до 20–25% ее паренхимы [4, 17, 21]; такой оставленный объем селезенки обеспечивает профилактику пневмококковой бактериемии [7].

По нашим данным, сравнительный анализ катамнеза у детей с лимфомой Ходжкина, перенесших спленэктомию, и детей без оперативного вмешательства показал, что в первом случае заболеваемость острыми вирусными (ОРВИ, грипп, ветряная оспа, герпетические инфекции, гепатит) и бактериальными (пневмония, сепсис, менингит, энцефалит) инфекциями была в 3 раза выше. Инфекции протекали более тяжело и длительно, чаще сопровождалась тяжелыми осложнениями вплоть до летального исхода у 9 детей, которые находились в состоянии ремиссии лимфомы Ходжкина. Развитие инфекционных заболеваний наблюдалось как в ближайшие после операции сроки (в первые 12 мес), так и отдаленные (через 3–5 лет).

Показания к операции при опухолях и кистах селезенки определяются рядом факторов: генезом поражения, динамикой роста новообразования и риском развития осложнений (инфекции, разрыва кисты, кровотечения). При обнаружении кисты с соответствующей симптоматикой и размером более 5 см необходима операция, так как существует угроза ее разрыва [19]. Многие конгенитальные кисты в постнатальном периоде редуцируются или не увеличиваются в размерах [9].

При лимфолифферативных заболеваниях спленэктомию в настоящее время является казуистикой. В нашей клинике с 1980 г. выполнены только 2 спленэктомии при лимфоме, когда подозревали резидуальную болезнь.

При злокачественных опухолях селезенки (ангиосаркоме, гемангиоперицитоме) методом выбора является спленэктомию, которая при выполнении до разрыва опухоли может дать шанс на выздоровление [8].

Объемы оперативных вмешательств при кистах селезенки разнообразны. Спленэктомию выполняют при тотальном поражении органа, она уступает спленосохранным малоинвазивным вмешательствам: резекции селезенки, декапсуляции, энуклеации кисты, лапароскопической пункции или аспирации содержимого кисты под УЗИ-КТ-навигацией [2, 3, 6, 17, 19, 21]. Отметим, что пункционные методики сопряжены с разрывом кисты и высоким риском рецидива.

Технологии эндохирургии при выполнении резекции селезенки сегодня являются методом выбора [2, 3, 15, 20, 22]. Лапароскопия позволяет удовлетворительно визуализировать селезенку, а отсутствие лапаротомии – избежать боли и обес-

печивать короткий госпитальный период. Кроме того, важен и косметический эффект операции. И. Поддубный и соавт. [15] представили позитивный опыт эндохирургического лечения 61 пациента с доброкачественными кистами селезенки. В большинстве случаев выполняли пункцию образования с введением склерозирующих средств и обширную резекцию с обработкой внутренней поверхности кист коагуляцией. Рецидив заболевания возник лишь у 2 пациентов, что потребовало спленэктомии.

Мы выполнили 2 резекции селезенки открытым способом (в первом случае – в связи с большими размерами опухоли, во втором – в большей степени из-за сложности определения границы резекции селезенки, потребовавшей интраоперационного УЗИ). Резекции были выполнены анатомично, с предварительной перевязкой сосудов и определением зоны демаркации; применение при пересечении пульпы селезенки аппарата Liga-Shue позволило быстро и относительно бескровно осуществить этот этап операции.

Литература

1. Abbott R., Levy A., Aguilera N. et al. From the archives of the AFIP: primary vascular neoplasms of the spleen: radiologic-pathologic correlation // *Radiographics*. – 2004; 24: 1137–1163.
2. Avgerinos D., Kyriakopoulos C., Konstantinopoulou S. et al. Post-traumatic splenic cysts treated with laparoscopy: two case reports // *Cases J.* – 2009; 2: 7976.
3. Bailez M., Elmo G. Laparoscopic Partial Splenectomy for a Hemangioma of the Spleen // *Ped. Endosurg. & Innovative Techniques*. – 2004; 8 (2): 147–151.
4. Dachman A., Ros P., Muran P. et al. Nonparasitic splenic cysts: a report of 52 cases with radiologic-pathologic correlation // *AJR*. – 1986; 147: 537–542.
5. Garfunkel F. Epidermoid cyst of the spleen: case report // *J. Nuclear Med.* – 1976; 17: 196–199.
6. Gharaibeh K. Laparoscopic excision of splenic hydatid cyst // *Postgrad. Med. J.* – 2000; 77: 195–196.
7. Goldthorn J., Schwartz A., Swift A. et al. Protective effect of residual splenic tissue after subtotal splenectomy // *J. Pediatr. Surg.* – 1978; 13: 587–590.
8. Hsu U., Chen H., Lin C. et al. Primary angiosarcoma of the spleen // *J. Surg. Oncol.* – 2005; 92: 312–316.
9. Kabra N., Bowen J. Congenital splenic cyst: A case report and review of the literature // *J. Paediatr. Child Health.* – 2001; 37: 400–402.
10. Kinoshita L., Yee J., Nash S. Littoral cell angioma of the Spleen // *AJR*. – 2000; 174: 467–469.
11. Mambri P., Sabbah P., Le Toquart J. et al. Epidermoid cysts of the spleen. Apropos of two cases: review of the literature // *J. Chir. (Paris)*. – 1994; 131 (4): 184–190.
12. Metser U., Miller E., Kessler A. et al. Solid splenic masses: evaluation with 18F-FDG-PET/CT // *J. Nuc. Med.* – 2005; 46: 52–59.
13. Muraoka I., Ohno Y., Kamitamari A. et al. Congenital occurrence of solitary infantile myofibromatosis of the spleen // *J. Pediatr. Surg.* – 2008; 43 (1): 227–230.
14. Paterson A., Frush D., Donnelly L. et al. A pattern-oriented approach to splenic imaging in infants and children // *Radiographics*. – 1999; 19: 1465–1485.
15. Poddubnyi I., Tolstov K., Isaev A. Laparoscopic spleen-sparing procedures in 62 children // 18th Intern. Congress of the EAES, Geneva, 16–19 June, 2010. – 399 p.
16. Rini J., Leonidas J., Tomas M. et al. 18F-FDG-PET versus CT for evaluating the spleen during initial staging of lymphoma // *J. Nuc. Med.* – 2003; 44: 1072–1074.
17. Sakamoto Y., Yonotani S., Edakuni G. et al. Laparoscopic splenectomy for a giant splenic epidermoid cyst: report of a case // *Surg. Today*. – 1999; 29: 1268–1272.
18. Sarker A., An C., Davis M. et al. Inflammatory pseudotumor of the spleen in a 6-year-old child: a clinicopathologic study // *Arch. Path. & Laboratory Med.* – 2003; 127: 127–130.
19. Sellers G., Starker P. Laparoscopic treatment of a benign splenic cyst // *Surg. Endosc.* – 1997; 11: 766–768.
20. Targarona E., Martínez J., Ramos C. et al. Conservative laparoscopic treatment of a posttraumatic splenic cyst // *Surg. Endosc.* – 1995; 9: 71–72.
21. Tsakayannis D., Mitchell K., Kozakewich H. et al. Spleen preservation in the management of splenic epidermoid cysts in children // *J. Ped. Surg.* – 1995; 30: 1468–1470.
22. Van der Zee D., Kramer W., Ure B. et al. Laparoscopic management of a large post-traumatic splenic cyst in a child // *Surg. End.* – 1999; 13: 1241–1242.

TUMORS AND CYSTS OF THE SPLEEN IN CHILDREN

A. Ryabov, Candidate of Medical Sciences; O. Morozova; M. Rubansky; A. Kazantsev, T. Panferova, A. Volobuyev, P. Kerimov, O. Kapkova, I. Nechushkina N.N. Blokhin Russian Cancer Research Center, Russian Academy of Medical Sciences, Moscow

The paper describes 2 cases of splenectomy for epidermoid cyst and littoral cell angioma in 12- and 13-year-old children. Children with tumors and cysts of the spleen were treated by spleen-saving endosurgical operations. The indication for splenectomy in lymphomas is suspected residual splenic lesion.

Key words: splenic tumor, splenic cyst.