

УДК 617.542+616.381]-006.314.03-053.2-089
DOI: 10.24061/2413-4260.XII.4.46.2022.6*О.М.Горбатюк*¹, *А.Й.Наконечний*²,
*Є.О.Руденко*³, *В.П.Притула*³,
*Я.М.Сусак*³НЕВІДКЛАДНІ ХІРУРГІЧНІ ВТРУЧАННЯ
У ДІТЕЙ РАНЬОГО ВІКУ
З ЛІМФАТИЧНИМИ МАЛЬФОРМАЦІЯМИ
ГРУДНОЇ ТА ЧЕРЕВНОЇ ПОРОЖНИНИНаціональний університет охорони здоров'я
України імені П.Л.Шупика¹ (м.Київ, Україна),
Львівський Національний медичний університет
імені Данила Галицького² (м.Львів, Україна),
Національний медичний університет імені
О.О.Богомольця³ (м.Київ, Україна)**Резюме**

Вступ. Лімфатичні мальформації (ЛМ) грудної та черевної порожнини нерідко протікають тривалий час безсимптомно і можуть бути випадковою знахідкою при обстеженні пацієнта з іншого приводу. Однак іноді дебютном захворювання може виступити критичний для дитини стан, що вимагає невідкладної хірургічної допомоги.

Метою дослідження є встановлення небезпечних для життя ускладнень ЛМ грудної та черевної порожнини, які вимагають невідкладного хірургічного втручання.

Матеріали і методи. У дослідження включено 17 пацієнтів з ЛМ грудної порожнини та 38 пацієнтів з ЛМ черевної порожнини. Ці пацієнти знаходилися на стаціонарному лікуванні в НДСЛ ОХМАТДИТ у період з 2021 по 2022 рік.

Результати. За локалізацією ураження вісцеральних порожнин у пацієнтів становило 22,9%. Неускладнені форми ЛМ черевної порожнини лікували з використанням мініінвазивних технологій, зокрема, лапароскопічне видалення у 22 (78,6%), склеротерапія у 6 (15,8%) та системна терапія інгібіторами mTOR рецепторів (n=1; 2,6%). Конверсія та лапаротомія в плановому порядку виконана у 9 (23,7%) пацієнтів. Лапаротомія в ургентному порядку проведена в одному випадку у новонародженої дитини з ЛМ кишки і брижі та тотальним мезентеріальним тромбозом. Для лікування ЛМ грудної порожнини у 7 (36,8%) було використано повторне склерозування та у 6 (31,6%) склерозування поєднували з хірургічним видаленням. Ургентне хірургічне втручання проведено у 4 (21,1%) пацієнтів, зокрема, плевральне дренирування з приводу хілотораксу (n=1) та торакомія, резекція ЛМ (n=3) у пацієнтів з раптовим збільшенням об'єму ЛМ внаслідок крововиливу в порожнину кісти та її запалення. Вік пацієнтів з ускладненими формами ЛМ складав від 1 до 14 місяців.

Висновки. Найвищий ризик небезпечних для життя ускладнень у пацієнтів з вісцеральними кістозними ЛМ спостерігали у перші два роки життя.

Показаннями до невідкладного хірургічного втручання були тромбоз мезентеріальних судин у дитини з абдомінальною ЛМ та синдром внутрішньогрудного напруження у дітей з медіастінальними ЛМ

Ключові слова: лімфатичні мальформації; діти; мініінвазивні втручання; склеротерапія; лімфорея; грудна та черевна порожнина

Вступ

Лімфатичні мальформації (ЛМ) представляють широкий спектр захворювань, перебіг яких коливається від безсимптомного до станів, які загрожують життю пацієнта. Найчастіше (до 75%) ЛМ розташовані в ділянці голови та шиї [1], ускладненнями цієї локалізації ЛМ є компресія дихальних шляхів з необхідністю трахеостомії та значні косметичні деформації [2]. За даними японських авторів, до 14% ЛМ шиї можуть поширюватися в ділянку середостіння, найчастіше верхнього та переднього, підвищуючи ризик компресії дихальних шляхів [2]. ЛМ грудної та черевної порожнини складають від 5% [3, 4], 7% [5] до 16% [6], нерідко протікають тривалий час безсимптомно і можуть бути випадковою знахідкою при обстеженні пацієнта з іншого приводу. Однак іноді дебютом захворювання може виступити небезпечний для дитини стан, що вимагає невідкладної допомоги. Вибір тактики лікування кістозних ЛМ, яка на сьогоднішній день є різноманітною, включаючи спостереження, хірургічне висічення, склеротерапію, системну медикаментозну таргетну терапію [7], залежить від багатьох чинників, включаючи супутні симптоми та ускладнення,

анатомічні деформації, особливо в ділянці обличчя та шиї, а також, досвіду хірурга. Хірургічне втручання може бути радикальним методом лікування, але повне видалення часто неможливе через анатомічне розташування цих уражень та їх схильність до інфільтрації навколишніх тканин [8]. Крім того, ЛМ можуть значно зміщувати або повністю огортати нерви та кровоносні судини; вони також можуть перетинати фасціальні межі та спотворювати нормальну анатомію [5]. ЛМ є доброякісними ураженнями з повільним прогресуванням, однак повне одужання можливе лише в окремих випадках ізольованих, добре відмежованих уражень. Тому лікування зазвичай є тривалим і повинно бути добре спланованим. Однак потенційно можливими є ускладнення, що вимагають невідкладного втручання [2, 9].

Метою дослідження є встановлення небезпечних для життя ускладнень ЛМ грудної та черевної порожнини, які вимагають невідкладного хірургічного втручання.

Матеріали і методи

Проведено ретроспективний аналіз історій

хвороб пацієнтів з кістозними лімфатичними мальформаціями грудної та черевної порожнини та виділені клінічні випадки, при яких оперативне втручання проведено за життєвими показаннями в ургентному порядку. Серед 240 пацієнтів, які знаходилися на стаціонарному лікуванні у період 2012 – 2021 років з діагнозом «лімфатична мальформація», локалізація кістозних ЛМ в ділянці середостіння виявлено у 17 пацієнтів, черевної порожнини у 38 пацієнтів. Аналізуючи історії хвороби пацієнтів, брали до уваги їх вік і стать пацієнтів, клінічні прояви захворювання, об'єм проведених обстежень, спосіб візуалізації, наявність ускладнень, спосіб лікування.

Етична комісія НМУ імені О.О. Богомольця схвалила дане дослідження. Усі дослідження проводилися відповідно до впроваджених рекомендацій. Протокол засідання етичної комісії №141 від 27.01.21, з урахуванням GCP-ICH та Гельсінкської декларації. Була отримана письмова інформована згода батьків/опікунів усіх учасників дослідження, затверджена на відповідному засіданні.

Статистичний аналіз проводився з використанням пакету статистичного аналізу IBM SPSS for Windows version 24.0 (IBM Corp., Armonk, NY) та EZR (R-statistics). Статистична значимість відмінності від 0 була встановлена на рівні $p < 0,05$.

Дане дослідження є фрагментом науково-дослідної теми кафедри дитячої хірургії «Розробка та впровадження сучасних методів діагностики і лікування вроджених вад та набутих захворювань травного тракту у дітей» державний реєстраційний номер 0118U100562 від 21.12.2018 р.

Результати та їх обговорення

ЛМ черевної порожнини діагностовано у 38 (15,8%) пацієнтів, з переважанням чоловічої статі: 22 (57,9%) хлопчики та 16 (42,1%) дівчаток. У 15 (39,5%) пацієнтів діагноз встановлено у віці до 1 року, пренатально за даними УЗД – у 6 (15,8%) випадках, у віці 1-5 років – у 16 (42,1%) випадках, старше 5 років - у 10 (26,3%) випадках. Скринінговим методом діагностики було УЗД органів черевної порожнини, для уточнення діагнозу усім дітям за умови виявлення кістозних утворень вісцеральних порожнин виконувалось МРТ. За даними ретроспективного аналізу, лікування проводилось у терміни 6 – 18 місяців після встановлення діагнозу в плановому порядку у 35 (92,1%) пацієнтів, протягом першої доби з приводу симптомів гострої кишкової непрохідності оперативне лікування проведено у 2 (5,3%) пацієнтів та в одному випадку (2,6%) - через 4 години після початку захворювання. При лікуванні ЛМ черевної порожнини перевагу надавали міні-інвазивним втручанням, зокрема, лапароскопічне видалення кістозних ЛМ проведено у 22 (57,9%) пацієнтів, склерозування кіст заочеревинного простору та частково черевної порожнини виконано у 6 (15,8%) пацієнтів, системна терапія інгібіторами mTOR рецепторів застосована в одному (2,6%) випадку. Конверсія та планова лапаротомія виконана у 9 (23,7%) пацієнтів. Необхідність в ургентному оперативному втручанні виникла в одному клінічному випадку - у новонародженої дитини, з діагностованою попередньо кістозною

ЛМ черевної порожнини за даними МРТ. Стан дитини погіршився раптово, на фоні симптомів гострого живота виникла мармуровість шкірних покривів, гіпотензія. Після короткої передопераційної підготовки проведена середина лапаротомія, виявлено тотальний тромбоз мезентеріальних судин, некробіоз тонкої кишки та кістозна ЛМ тонкої кишки із захопленням брижі. Оперативне втручання закінчено лапаростомією. Під час планової релапаротомії через 48 годин виявлено тотальний некроз тонкої кишки на фоні мезентеріального тромбозу. Проведена субтотальна резекція тонкої кишки разом з ЛМ стінки кишки і брижі. Дитина потребувала повного парентерального харчування протягом тривалого часу у зв'язку з розвитком синдрому короткої кишки. Загалом резекція кишки була виконана в 11 (28,9%) пацієнтів з кістозними ЛМ черевної порожнини, однак таке ускладнення як синдром короткої кишки у післяопераційному періоді спостерігали лише в одного пацієнта.

Медіастінальна локалізація ЛМ виявлена у 19 (7,9%) пацієнтів, серед яких переважали ЛМ шиї з поширенням у верхнє та переднє середостіння ($n=14$, 73,7%), ізольоване ураження середостіння було у 3 (15,8%) пацієнтів, та у двох випадках (10,5%) було поєднане ураження грудної та черевної порожнини. За даними ретроспективного аналізу, склерозування з позитивним клінічним результатом виконано у 7 (36,8%) пацієнтів, комбіноване лікування, що полягало в хірургічному видаленні частини ЛМ та склерозуванні, проведено у 6 (31,6%) пацієнтів, системна терапія інгібіторами mTOR рецепторів - у 2 (10,5%) пацієнтів. Синдром внутрішньогрудного напруження з необхідністю невідкладного оперативного втручання було діагностовано у 4 (21,1%) пацієнтів. Витікання лімфи, хілоторакс діагностовано у дитини віком 8 місяців, раптове збільшення об'єму ЛМ після крововиливу в порожнину кісти виникло у трьох пацієнтів віком 4, 6 та 14 місяців. В усіх випадках клінічними проявами ускладнень була гостра дихальна недостатність з необхідністю апаратної вентиляції у двох пацієнтів. У випадку ЛМ, ускладненої хілотораксом, проведено дренивання плевральної порожнини протягом 14 днів з наступним склерозуванням кістозних ЛМ. Пацієнт одужав, тривалість спостереження складає 5 років, рецидиву захворювання не було. В інших трьох випадках була проведена торакотомія, видалення кістозної ЛМ середостіння з одночасним введенням склерозанта в порожнину резидуальної кісти в одному випадку. Ускладнень у післяопераційному періоді не було, тривалість спостереження складає від 18 до 48 місяців. У двох випадках проводились повторні склерозування ЛМ в ділянці шиї та верхнього середостіння, респіраторних порушень у пацієнтів не спостерігалось.

Лімфатичні мальформації – вроджені вади розвитку лімфатичної системи, які клінічно мають два вікові піки прояву – це період до двох років життя та періпубертатний період [10]. Поверхневі ЛМ можуть бути виявлені при первинному огляді малюка, попередній діагноз встановлено за допомогою ультразвукового дослідження. Більші складнощі у діагностиці представляють вісцеральні форми мальформацій [6, 11] та, відпо-

відно, вони мають вищий ризик ускладнень. ЛМ грудної порожнини можуть викликати компресію дихальних шляхів, а порушення дренажу лімфи може призвести до хільозного випоту у плевральну або черевну порожнину [12], крововилив в порожнину кісти чи інфекція можуть бути причиною раптового збільшення розміру мальформації та підвищення внутрішньогрудного чи внутрішньочеревного тиску [2, 10].

Для підтвердження діагнозу судинних мальформацій з повільним кровотоком «золотим стандартом» є МРТ [13], інколи для верифікації діагнозу виникає необхідність у проведенні гістологічного дослідження. Однак через малий розмір лімфатичних судин візуалізація лімфатичних шляхів є відносно важкою, і ефективні методи візуалізації все ще оптимізуються та розробляються [13]. Склерозування, хірургічне видалення є методом вибору лікування ЛМ [6, 8]. Таргетна терапія використовується у складних випадках, коли попередні методи лікування є неефективними та потенційно небезпечними в плані виникнення ускладнень [6]. Лікування ЛМ зазвичай є плановим, після всебічного обстеження пацієнтів, з визначенням анатомічної локалізації та структури ЛМ (макро-, мікростозна чи змішана форма), а також дослідженням системи гемостазу. Коагулограму з визначенням рівня фібриногену та D-димерів необхідно проводити усім дітям, враховуючи потенційну загрозу локальної коагулопатії з ризиком тромбозу та афібриногенемічної кровотечі у післяопераційному періоді [14]. Невідкладні операційні втручання за життєвими показаннями є вкрай рідкісними. Однак ризик розвитку гострого дистрес-синдрому, синдрому внутрішньогрудного напруження внаслідок крововиливу в порожнину кісти чи хілотораксу та тромбоемболічні ускладнення є потенційно небезпечним ускладненням, які необхідно враховувати плануючи тактику лікування таких пацієнтів [15]. Гострий компартмент синдром, як результат ЛМ великих розмірів, описано в літературі як показання до невідкладного оперативного втручання у новонародженої дитини [10], ЛМ черевної порожнини можуть ускладнитися обтураційною кишковою непрохідністю, заворотом сегмента кишки, закрепам, порушенням відходження сечі [8]. Однак таке ускладнення ЛМ черевної порожнини, як гострий мезентеріальний тромбоз у новонародженого з ЛМ черевної порожнини, ми не зустрічали у доступних публікаціях. Хоча коагуляційні порушення, як ускладнення судинних аномалій, добре відомі [16]. Повільний рух крові, наявний у судинних мальформаціях із повільним кровотоком, може призвести до локалізованої внутрішньосудинної коагулопатії, яка визначається за підвище-

ними рівнями D-димеру, низьким рівнем фібриногену та/або тромбоцитопенією [14].

Для лікування неускладнених ЛМ перевагу надають мініінвазивним методам лікування [17], зокрема, лапароскопічному видаленню ЛМ черевної порожнини [18, 19], яке використано у нашому дослідженні у 57,9 % пацієнтів, чи склерозуванню під ультразвуковим чи ендоскопічним контролем, що проведено у 36,8 % пацієнтів з медіастінальною локалізацією ЛМ та 15,8% з ЛМ черевної порожнини і заочеревинного простору нашого спостереження. Мультидисциплінарний підхід з використанням мініінвазивних методів [20], а також, сучасних таргетних технологій після всебічного обстеження пацієнта, є запорукою успішного лікування вісцеральних ЛМ [21]. В роботі шведських та бельгійських авторів [9] подана змістовна інформація щодо патофізіології спорадичних вад розвитку лімфатичної системи, спричиненої соматичною мутацією, що пояснює ефективність системної таргетної терапії [22], у тому числі, з використанням інгібіторів mTOR рецепторів [23, 24].

У випадку критичних ускладнень, що загрожують життю пацієнта, є необхідність у більш агресивних втручаннях, зокрема, лапаротомії та торакотомії. Не залежно від склерозанта, який використовується, післяопераційний період супроводжується набряком мальформації та збільшенням її об'єму [25]. Враховуючи цю прогнозовану побічну дію лікування, у випадку появи симптомів внутрішньогрудного напруження використання склерозантів є потенційно небезпечним. У таких випадках перевагу надаю відкритим оперативним втручанням [25].

Висновки

Синдром внутрішньогрудного напруження внаслідок крововиливу в порожнину кісти ЛМ або витікання лімфи (хілоторакс) є критичним ускладненням кістозних ЛМ середостіння, що вимагає невідкладного хірургічного втручання.

Інфільтрація брижі кишечника потенційно може бути причиною тотального тромбозу мезентеріальних судин та гострої кишкової непрохідності.

Найбільший ризик ускладнень спостерігається протягом першого року життя.

Враховуючи потенційний ризик критичних, небезпечних для життя ускладнень, наявність кістозних ЛМ середостіння та черевної порожнини є показанням до активної лікувальної тактики з мінімальним терміном спостереження.

Конфлікт інтересів: відсутній.

Фінансування: самостійне.

Література

1. Benzar IM, Levytskyi AF, Diehtiarova DS, Fedoniuk LY, Stravskyy YS, Merkulova DA, et al. Vascular anomalies in newborns: clinical presentation, complications, and peculiarities of therapy. *Wiad Lek.* 2020;73:9(2):1934-9. doi: 10.36740/WLek202009207
2. Ueno S, Fujino A, Morikawa Y, Iwanaka T, Kinoshita Y, Ozeki M, et al. Treatment of mediastinal lymphatic malformation in children: an analysis of a nationwide survey in Japan. *Surg Today.* 2018;48(7):716-25. doi: 10.1007/s00595-018-1640-0
3. Elbaaly H, Piché N, Rypens F, Kleiber N, Lapiere C, Dubois J. Intra-abdominal lymphatic malformation management in light of the updated International Society for the Study of Vascular Anomalies classification. *Pediatr Radiol.* 2021;51(5):760-72. doi: 10.1007/s00247-020-04930-8
4. Hyvönen H, Salminen P, Kyrklund K. Long-term outcomes of lymphatic malformations in children: An 11-year experience from a tertiary referral center. *J Pediatr Surg.* 2022;57(12):1005-10. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2022.07.024
5. Kronfli AP, McLaughlin CJ, Morocco AE, Grant CN. Lymphatic malformations: a 20-year single institution experience. *Pediatr Surg Int.* 2021;37(6):783-90. doi: 10.1007/s00383-021-04859-5

6. Бензар ІМ, Левицький АФ, Дегтярьова ДС, Годік ОС, Дубровін ОГ. Лікування лімфатичних мальформацій у дітей: 10-річний досвід. Хірургія дитячого віку. 2022;2(75):5-14. 10.15574/PS.2022.75.5
7. Mehl SC, Kinley A, Todd HF, Mir DI, Iacobas I, Pezeshkmehr A, et al. Institutional Management of Abdominal Lymphatic Malformations: Evolution of Treatment Over a Decade. *J Surg Res.* 2022;280:296-303. doi: 10.1016/j.jss.2022.07.025
8. Kulungowski AM, Patel M. Lymphatic malformations. *Semin Pediatr Surg* [Internet]. 2020[cited 2022 Nov 30];29(5):150971. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S1055858620300913?via%3Dihub> doi: 10.1016/j.sempedsurg.2020.150971
9. Mäkinen T, Boon LM, Vikkula M, Alitalo K. Lymphatic Malformations: Genetics, Mechanisms and Therapeutic Strategies. *Circ Res.* 2021;129(1):136-54. doi: 10.1161/CIRCRESAHA.121.318142
10. Gasparella P, Singer G, Castellani C, Sorantin E, Haxhija EQ, Till H. Giant lymphatic malformation causing abdominal compartment syndrome in a neonate: a rare surgical emergency. *J Surg Case Rep* [Internet]. 2020[cited 2022 Nov 30];2020(8):rjaa252. Available from: <https://academic.oup.com/jscr/article/2020/8/rjaa252/5897270?login=false> doi: 10.1093/jscr/rjaa252
11. Cooke-Barber J, Dasgupta R. Management of visceral vascular anomalies. *Semin Pediatr Surg* [Internet]. 2020[cited 2022 Nov 30];29(5):150977. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S1055858620300974?via%3Dihub> doi: 10.1016/j.sempedsurg.2020.150977
12. Gurevich A, Hur S, Singhal S, DiBardino D, Haas AR, Hansen-Flaschen JH, et al. Nontraumatic Chylothorax and Chylopericardium: Diagnosis and Treatment Using an Algorithmic Approach Based on Novel Lymphatic Imaging. *Ann Am Thorac Soc.* 2022;19(5):756-62. doi: 10.1513/AnnalsATS.202103-262OC
13. Sun JD, Shum T, Behzadi F, Hammer MM. Imaging Findings of Thoracic Lymphatic Abnormalities. *Radiographics.* 2022;42(5):1265-82. doi: 10.1148/rg.220040
14. Mack JM, Verkamp B, Richter GT, Nicholas R, Stewart K, Crary SE. Effect of sirolimus on coagulopathy of slow-flow vascular malformations. *Pediatr Blood Cancer* [Internet]. 2019[cited 2022 Nov 30];66(10):e27896. Available from: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/pbc.27896> doi: 10.1002/pbc.27896
15. Scuglia M, Conforti A, Valfrè L, Totonelli G, Iacuso C, Iacobelli BD, et al. Operative Management of Neonatal Lymphatic Malformations: Lesson Learned From 57 Consecutive Cases. *Front Pediatr* [Internet]. 2021[cited 2022 Nov 30];9:709223. Available from: <https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fped.2021.709223/full> doi: 10.3389/fped.2021.709223
16. Benzar IM, Rebenkov SO, Levytskyi AF, Fedoniuk LY, Fomina LV, Sas LM, et al. Newborns with kasabach-merritt phenomenon-associated kaposiform hemangioendothelioma: a report of 6 cases. *Wiad Lek.* 2020;73(8):1785-9. doi: 10.36740/WLek202008136
17. Dubois J, Thomas-Chaussé F, Soulez G. Common (Cystic) Lymphatic Malformations: Current Knowledge and Management. *Tech Vasc Interv Radiol* [Internet]. 2019[cited 2022 Nov 30];22(4):100631. Available from: [https://www.techvir.com/article/S1089-2516\(19\)30061-7/fulltext](https://www.techvir.com/article/S1089-2516(19)30061-7/fulltext) doi: 10.1016/j.tvir.2019.100631
18. Francavilla ML, White CL, Oliveri B, Lee EY, Restrepo R. Intraabdominal Lymphatic Malformations: Pearls and Pitfalls of Diagnosis and Differential Diagnoses in Pediatric Patients. *AJR Am J Roentgenol.* 2017;208(3):637-49. doi: 10.2214/AJR.16.17008
19. Liu Q, Fu J, Yu Q, Gong W, Li P, Guo X. Laparoscopic surgery of intra-abdominal lymphatic malformation in children. *Exp Ther Med* [Internet]. 2022[cited 2022 Nov 30];24(3):581. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9353511/> doi: 10.3892/etm.2022.11519
20. Pessanha I, Bravo M, Piedade C, Lopes MF. Complex lymphatic malformations in pediatrics: a review of treatment options. *Minerva Pediatr (Torino).* 2022;74(1):70-80. doi: 10.23736/S2724-5276.20.06037-5
21. Zamora AK, Barry WE, Nowicki D, Ourshalimian S, Navid F, Miller JM, et al. A multidisciplinary approach to management of abdominal lymphatic malformations. *J Pediatr Surg.* 2021;56(8):1425-9. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2020.10.007
22. Janardhan HP, Saheera S, Jung R, Trivedi CM. Vascular and Lymphatic Malformations: Perspectives From Human and Vertebrate Studies. *Circ Res.* 2021;129(1):131-5. doi: 10.1161/CIRCRESAHA.121.319587
23. Wiegand S, Wichmann G, Dietz A. Treatment of Lymphatic Malformations with the mTOR Inhibitor Sirolimus: A Systematic Review. *Lymphat Res Biol.* 2018;16(4):330-9. doi: 10.1089/lrb.2017.0062
24. Maruani A, Tavernier E, Boccara O, Mazereeuw-Hautier J, Leduq S, Bessis D, et al. Sirolimus (Rapamycin) for Slow-Flow Malformations in Children: The Observational-Phase Randomized Clinical PERFORMUS Trial. *JAMA Dermatol.* 2021;157(11):1289-98. doi: 10.1001/jamadermatol.2021.3459
25. Ghaffarpour N, Burgos CM, Wester T. Surgical excision is the treatment of choice for cervical lymphatic malformations with mediastinal expansion. *J Pediatr Surg.* 2018;53(9):1820-4. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2017.10.048

SURGICAL EMERGENCY IN INFANTS AND TODDLERS WITH ABDOMINAL AND MEDIASTINAL LYMPHATIC MALFORMATIONS

O. Gorbatyuk¹, A. Nakonechnyi², Y. Rudenko³, V. Prytula³, Y. Susak³

**Shupyk National Healthcare University of Ukraine¹ (Kyiv, Ukraine);
Danylo Halytsky Lviv National Medical University² (Lviv, Ukraine);
Bogomolets National Medical University³ (Kyiv, Ukraine)**

Summary

Background. Lymphatic malformations of thoracic and abdominal cavities can remain asymptomatic for a long time and can be revealed accidentally within examination for other medical reason. At the same time, the disease debut can manifest as critical condition requiring emergency surgical care.

The aim of the study is to detect the life-threatening complications of thoracic and abdominal cavities LMs that require urgent surgical procedures.

Materials and methods. 17 patients with LMs of thoracic cavity and 38 patients with LMs of abdominal cavity are included into the study. All patients underwent in-hospital treatment in Ohmatdyt specialized children's hospital in a period since 2012 to 2021.

Results. Visceral cavities were affected by LMs in 22.9% cases. Minimally invasive technologies were used in uncomplicated LMs, laparoscopic resection, which was performed in 22 (78.6%) patients, sclerotherapy (n=6; 15.8%) and mTOR inhibitors systemic therapy in one clinical case (2.6%). Planned laparotomy or conversion to open surgery was performed in 9 (23.7%) patients. One child underwent emergency laparotomy – a newborn with LM affecting bowel and mesentery, which developed total mesentery thrombosis. Treatment options applied in thoracic cavity LMs treatment were repetitive sclerotherapy procedures in 7 (36.8%), and a combination of surgical resection and sclerotherapy in 6 (31.6%) cases. 4 (21.1%) patients required emergency surgeries, including pleural drain for chylothorax (n=1), and thoracotomy with LM resection (n=3) in patients with rapid LM volume increase resulted from intracystic hemorrhage following inflammation. Complicated LMs occurred in patients aged from 1 to 14 months.

Conclusions. The highest risk of life-threatening complications in patients with visceral cystic LMs was observed during two first years of life. Indications for emergency surgery were mesenteric thrombosis in a child with abdominal LM and intrathoracic tension syndrome in children with mediastinal LMs.

Key words: Lymphatic Malformations; Children; Minimally Invasive Interventions; Sclerotherapy; Lymphatic Lick; Thoracic and Abdominal Cavity.

Контактна інформація:

Горбатюк Ольга Михайлівна – д.м.н., професор, завідувач кафедри дитячої хірургії Національного університету охорони здоров'я України імені П.Л.Шупика (м.Київ, Україна)
e-mail: ol.gorbatyuk@gmail.com
ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3970-8797>

Наконечний А.Й. – д.м.н., професор, професор кафедри дитячої хірургії Львівського національного медичного університету імені Данила Галицького (м.Львів, Україна)
e-mail: andrurol@gmail.com
ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1402-6642>

Руденко Є.О. – д.м.н., професор, професор кафедри дитячої хірургії Національного медичного університету імені О.О.Богомольця (м.Київ, Україна)
e-mail: erudenro500@gmail.com
<https://orcid.org/0000-0002-7532-1517>

Прытула В.П. - д.м.н., професор, професор кафедри дитячої хірургії Національного медичного університету імені О.О.Богомольця (м.Київ, Україна)
e-mail: prytulavp@gmail.com
<https://orcid.org/0000-0001-9023-5898>

Сусак Я.М. - д.м.н., професор завідувач кафедри хірургії з курсом невідкладної та судинної хірургії Національного медичного університету імені О.О.Богомольця (м.Київ, Україна)
e-mail: yarsus@ukr.net
<https://orcid.org/0000-0002-5102-485X>

Contact Information:

Olga Gorbatyuk - Doctor of Science, Professor, Head of Pediatric Surgery Department in Shupyk National Healthcare University of Ukraine (Kyiv, Ukraine)
e-mail: ol.gorbatyuk@gmail.com
ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3970-8797>

Andrii Nakonechnyi – MD, Professor, Professor of Pediatric Surgery Department, Danylo Halytsky Lviv National Medical University (Lviv, Ukraine)
e-mail: andrurol@gmail.com
ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1402-6642>

Yevgen Rudenko – MD, Professor, Professor of Pediatric Surgery Department, Bogomolets National Medical University (Kyiv, Ukraine)
e-mail: erudenro500@gmail.com
<https://orcid.org/0000-0002-7532-1517>

Vasyl Prytula - MD, Professor, Professor of Pediatric Surgery Department, Bogomolets National Medical University (Kyiv, Ukraine)
e-mail: prytulavp@gmail.com
<https://orcid.org/0000-0001-9023-5898>

Yaroslav Susak – MD, Professor, Head of Department of Surgery with Course of Urgent and Vascular Surgery, Bogomolets National Medical University (Kyiv, Ukraine)
e-mail: yarsus@ukr.net
<https://orcid.org/0000-0002-5102-485X>



Надійшло до редакції 10.09.2022 р.
Підписано до друку 20.11.2022 р.