



# Кистозная лимфангиома молочной железы: первый случай в отечественной практике

А.Д. Зирияходжаев<sup>1-3</sup>, Э.К. Сарибекян<sup>1</sup>, Е.А. Рассказова<sup>1</sup>, Д.Р. Ортабаева<sup>1</sup>, Д.Ф. Омарова<sup>2</sup>, С.П. Прокопенко<sup>1,3</sup>, Н.С. Гоева<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Московский научно-исследовательский онкологический институт им. П.А. Герцена — филиал ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский радиологический центр» Минздрава России; Россия, 125284 Москва, 2-й Боткинский проезд, 3;

<sup>2</sup>ФГАУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова» Минздрава России; Россия, 119991 Москва, ул. Трубецкая, 8, стр. 2;

<sup>3</sup>ФГАУ ВО «Российский университет дружбы народов»; Россия, 117198 Москва, ул. Миклухо-Маклая, 6

**Контакты:** Елена Александровна Рассказова rasskaz2@yandex.ru

В статье подробно представлен обзор литературы по кистозным лимфангиомам, а также рассмотрен клинический случай кистозной лимфангиомы молочной железы, которая была диагностирована у пациентки 83 лет. По результатам обследования дифференциальный диагноз проводился между инфильтративным раком и кистозной лимфангиомой молочной железы. Пациентке было выполнено хирургическое лечение в объеме удаления кистозного новообразования. Осложнений не выявлено.

**Ключевые слова:** кистозная лимфангиома, молочная железа, киста, рак молочной железы

**Для цитирования:** Зирияходжаев А.Д., Сарибекян Э.К., Рассказова Е.А. и др. Кистозная лимфангиома молочной железы. Первый случай в отечественной практике. Опухоли женской репродуктивной системы 2021;17(1):68–74. DOI: 10.17650/1994-4098-2021-17-2-68-74

## Cystic lymphangioma of the breast. First case in Russian clinical practice

A.D. Zikiryahodzhaev<sup>1-3</sup>, E.K. Saribekyan<sup>1</sup>, E.A. Rasskazova<sup>1</sup>, D.R. Ortabaeva<sup>1</sup>, D.F. Omarova<sup>2</sup>, S.P. Prokopenko<sup>1,3</sup>, N.S. Goeva<sup>1</sup>

<sup>1</sup>P. A. Hertzen Moscow Oncology Research Institute — branch of the National Medical Research Radiological Center, Ministry of Health of Russia; 3 2<sup>nd</sup> Botkinskiy Proezd, Moscow 125284, Russia;

<sup>2</sup>I. M. Sechenov First Moscow State Medical University, Ministry of Health of Russia; 8–2 Trubetskaya St., Moscow 119991, Russia;

<sup>3</sup>People's Friendship University of Russia; 6 Miklukho-Maklaya St., Moscow 117198, Russia

**Contacts:** Elena Aleksandrovna Rasskazova rasskaz2@yandex.ru

In this article, we review of the existing literature on cystic lymphangiomas and report a case of cystic lymphangioma of the breast in an 83-year-old patient. This case required differential diagnosis between infiltrative cancer and cystic lymphangioma of the breast. The patient has undergone surgery (tumor removal). No complications were observed.

**Key words:** cystic lymphangioma, breast, cyst, breast cancer

**For citation:** Zikiryahodzhaev A.D., Saribekyan E.K., Rasskazova E.A. et al. Cystic lymphangioma of the breast. First case in Russian clinical practice. Opukholi zhenskoy reproduktivnoy systemy = Tumors of female reproductive system 2021;17(1):68–74. (In Russ.). DOI: 10.17650/1994-4098-2021-17-2-68-74

Лимфангиома — редкая врожденная доброкачественная опухоль лимфатической системы, характерная для детского возраста: в 90 % всех случаев ее выявляют у детей в возрасте до 2 лет [1, 2]. Более 70 % лимфангиом развиваются в области шеи, 20 % — в подмышечной области, 10 % — в области живота, мошонки и в костях скелета [3].

Лимфангиомы молочной железы встречаются крайне редко, и за последние 40 лет в литературе можно встретить лишь несколько опубликованных клинических наблюдений этого заболевания. За последние 50 лет в мировой литературе было описано 35 случаев лимфангиомы молочной железы, из них 30 — у женщин в возрасте 16–71 года и 5 — у мужчин. Диаметр новообразования

варьировал от 0,7 до 25 см. Наиболее частая локализация — субареолярная зона и верхненаружный квадрант [4]. Это связано с особенностями лимфооттока из ткани молочной железы — 75 % лимфооттока происходит из наружных квадрантов молочной железы [5].

Лимфангиомы развиваются вследствие доброкачественной мальформации расширенных лимфатических сосудов и их эндотелиальной выстилки. Считается, что к этому приводят врожденная слабость стенок лимфатических сосудов, блок лимфатических протоков и пролиферация лимфатических сосудов. Допускается, что травматизация и инфекция могут быть пусковыми факторами пролиферации эндотелия лимфатических сосудов [6].

В начале своего появления лимфангиомы могут быть приняты за простые кисты, лимфоцеле, гематомы или гемангиомы [7]. В зависимости от характера морфологических изменений выделяют простые, цистовидные и кавернозные лимфангиомы. Простые лимфангиомы, как правило, происходят из расширенных мелких лимфатических капилляров. Цистовидные лимфангиомы состоят из крупных кист с хорошо дифференцируемой эндотелиальной выстилкой, заполненных прозрачным содержимым. Кавернозные лимфангиомы отличаются тем, что в полости их кист содержатся лимфоидные агрегаты [8].

Дифференциальную диагностику цистовидной лимфангиомы следует проводить с простыми кистами, фиброзно-кистозной мастопатией, лимфоцеле, гематомой, гемангиомой [9].

Дифференциальную диагностику между гемангиомой и лимфангиомой проводят за счет использования иммуногистохимических маркеров CD31, CD34, подопланина, LYVE-1 и PVRX-1 [10]. В литературе встречаются сообщения о злокачественном перерождении долго существующей лимфангиомы в плоскоклеточную карциному (squamous cell carcinoma) [11–13].

Цистовидные лимфангиомы, как правило, являются бессимптомными [3]. Боль и дискомфорт появляются при достижении опухолью больших размеров [14].

Ультразвуковое исследование (УЗИ) рекомендовано молодым женщинам с плотной структурой молочных желез, оно позволяет дифференцировать солидные и кистозные новообразования [15]. Магнитно-резонансная томография помогает оценить распространенность процесса [16].

В целях диагностики лимфангиомы используют различные методы визуализации.

При маммографии характерна картина в виде дольчатого или округлого новообразования с повышенной плотностью ткани. При магнитно-резонансной томографии цистовидная лимфангиома визуализируется в виде новообразования с септами с низким T1-взвешенным и высоким T2-взвешенным сигналом [14].

Несмотря на то, что ультразвуковой метод является «золотым стандартом» дифференциальной диагно-

стики кистовидных и солидных новообразований, в случае наличия лимфангиомы он не позволяет дать однозначный ответ в пользу последней, поскольку характер изменений может соответствовать также простым кистам или лимфоцеле [6, 11].

При УЗИ лимфангиомы представляют собой гипоплотные анэхогенные, хорошо очерченные новообразования с линейными перегородками.

Тонкоигольные аспираты содержимого кист при лимфангиоме обычно представлены прозрачной желтоватой жидкостью с большим количеством лимфоцитов. При этом чаще всего цитологическое исследование неинформативно в силу особенностей архитектоники опухоли — отсутствие кровеносных сосудов, наличие жира и фиброзной ткани в препаратах могут соответствовать картине нормальной ткани. Как правило, установить окончательный диагноз удается при гистологическом исследовании операционного материала [6, 11].

Основным методом лечения лимфангиомы молочной железы является хирургический в виде полного удаления опухоли [17]. К другим методам лечения относят частичное удаление опухоли, дренирование кист, склеротерапию, терапию стероидами, радиотерапию, применение углекислотного лазера [12]. Однако все нехирургические методы ассоциированы с высоким риском рецидива болезни [17].

### Клинический случай

**Пациентка К.**, 83 лет, обратилась в Московский научно-исследовательский онкологический институт им. П.А. Герцена в августе 2020 г. с жалобами на наличие объемного новообразования в правой подмышечной области, которое обнаружила 3 мес назад. Отмечает быстрый рост опухоли, появление неприятных ощущений в правой половине грудной клетки, преимущественно в подмышечной области. При осмотре: имеются отек и гиперемия кожи правой молочной железы. В правой подмышечной области с переходом на верхненаружный квадрант молочной железы определяется объемное новообразование без четких контуров. Пальпаторно новообразование плотнотканной консистенции, безболезненное, размером примерно 30 × 20 см, локализуется в границах от заднеподмышечной до срединно-ключичной линии (рис. 1).

Клиническая картина соответствовала, в первую очередь, отечной форме рака молочной железы с конгломератом метастатических лимфатических узлов в подмышечной области.

Выполнено клиническо-инструментальное обследование молочных желез и подмышечных областей. При маммографии: справа новообразование в верхних квадрантах железы, размером 20 × 14 см, с переходом на подмышечную область, края ровные, четкие, бугристые (рис. 2).

При ультразвуковой компьютерной томографии (КТ) (рис. 3, 4) в проекции пальпируемого новообразования



Рис. 1. Внешний вид молочных желез пациентки при поступлении

Fig. 1. Patient's breast upon admission

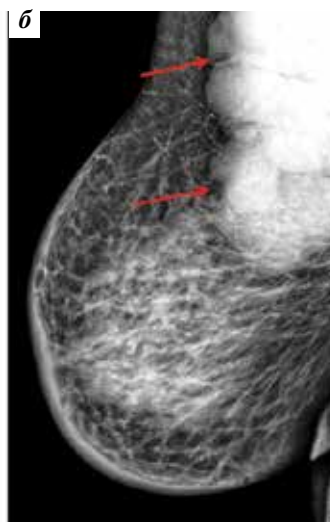


Рис. 2. Картина при маммографии справа: а — косая проекция; б — прямая проекция. Стрелкой указано новообразование

Fig. 2. Mammography scan: а — oblique view; б — frontal view. Tumor is indicated by arrow

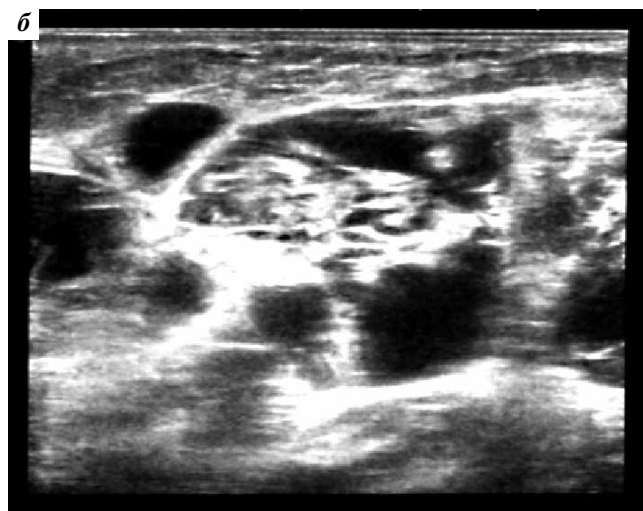
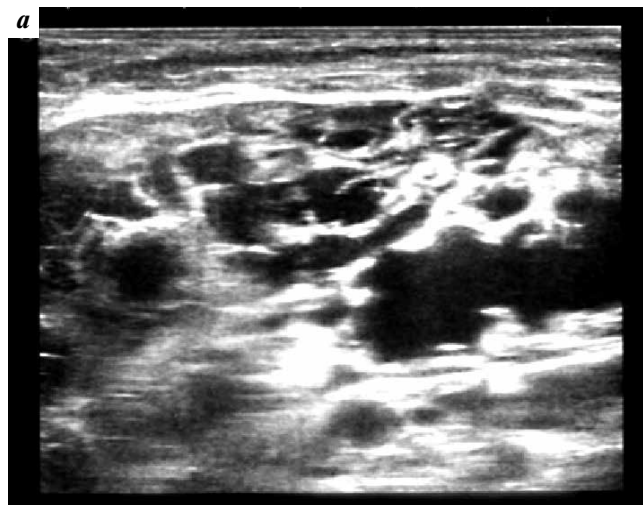


Рис. 3. Эхографическая картина опухоли: а — множественные кисты в правой молочной железе; б — правая подмышечная область

Fig. 3. Ultrasonography of the tumor: а — multiple cysts in the right breast; б — right axillary region

обнаружены множественные жидкостные структуры по типу многокамерной кисты, различного диаметра, из полости которых аспирировано 150 мл жидкости лимфоидного характера. При цитологическом исследовании в аспирате атипичные клетки не обнаружены, имеются базофильные массы, эритроциты и умеренное количество зрелых лимфоцитов. Двукратно выполнена трепанобиопсия новообразования правой подмышечной области. Гистологическое исследование трепанобиоптатов: в пределах исследованного материала морфологическая картина жирового некроза молочной железы. Проведено комплексное инструментальное обследование, включавшее УЗИ органов брюшной полости, малого таза, КТ органов грудной клетки, остеосцинтиграфию, позитронно-эмиссионную томографию, совмещенную с КТ, для

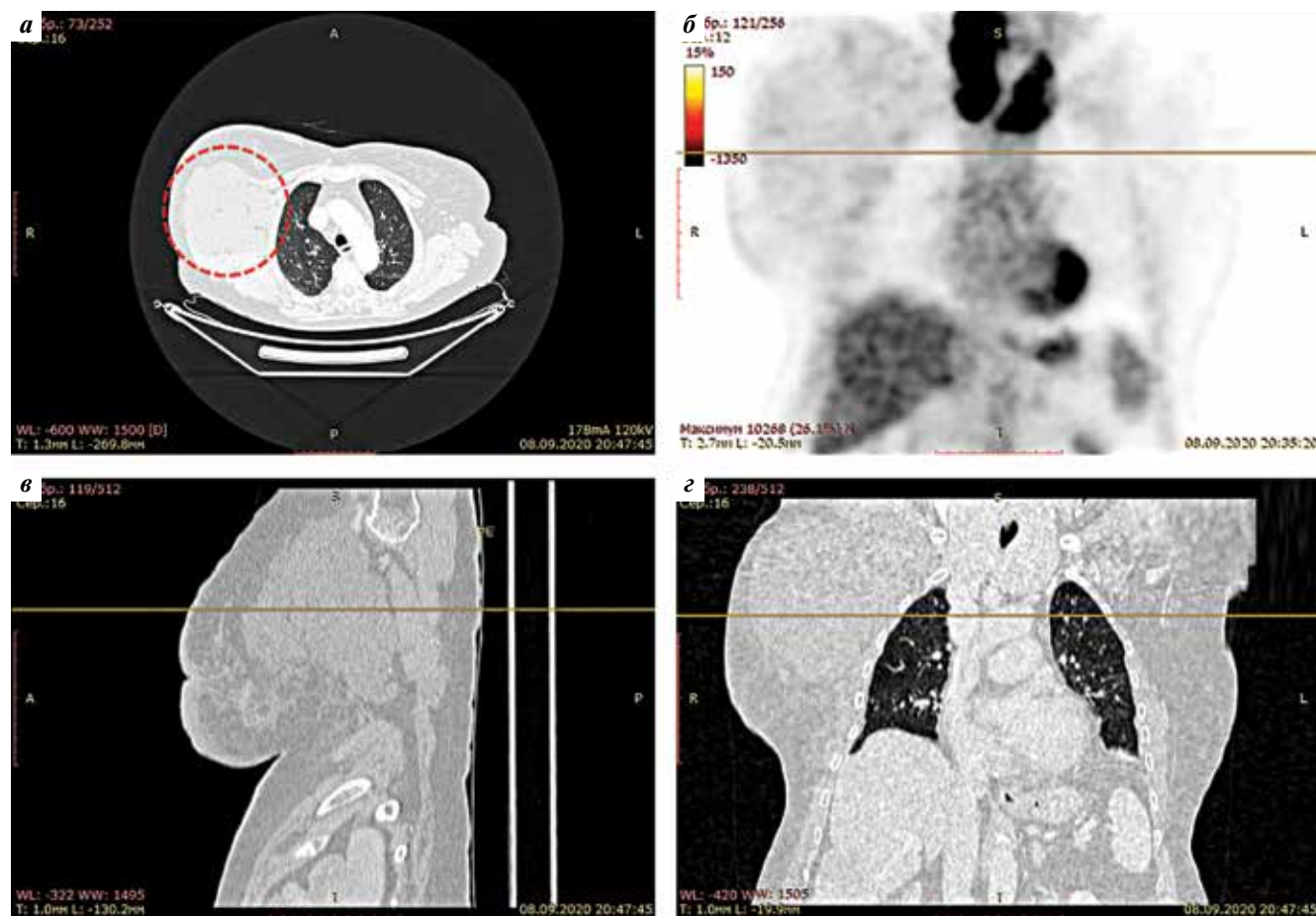


Рис. 4. Позитронно-эмиссионная томография, совмещенная с компьютерной томографией: а — аксиальная, б — корональная, в — сагиттальная, г — корональная плоскости

Fig. 4. Positron emission tomography/computed tomography scan: a — axial view, б — coronal view, в — sagittal view, г — coronal view

исключения отечно-инфильтративной формы рака молочной железы.

По данным позитронно-эмиссионной томографии, совмещенной с КТ, в правой молочной железе гиперметаболизм фтордезоксиглюкозы ( $SUV_{max} = 2,35$ ), кожа железы отечна, толщиной до 13 мм, в ее наружных отделах с распространением на всю аксиллярную область отмечается конгломерат узлов жидкостной плотности 12–17 ед. общим размером аксиально 110 × 113 мм, сагиттально 164 мм, с фоновым метаболизмом ( $SUV_{max} = 1,02$ ). Нижний край конгломерата узлов находится на уровне нижнего угла лопатки, верхняя граница распространяется вплоть до надключичной области, медиальная поверхность прилежит к межреберным мышцам. Иных очагов патологического гиперметаболизма фтордезоксиглюкозы не выявлено (рис. 4).

Учитывая выраженную клиническую симптоматику, результаты комплексного клинико-инструментального и патоморфологического обследования, установлен предварительный диагноз: гигантская цистонидная лимфангиома правой молочной железы. Рекомендовано хирургическое лечение.

12.11.2020 выполнена операция в объеме резекции правой молочной железы.

**Ход операции.** Проведен S-образный разрез в проекции верхненаружного квадранта правой молочной железы с переходом в аксиллярную область (рис. 5, б).

При ревизии в подмышечной области определяется огромный конгломерат из кистозных полостей по типу «виноградной грозди» с лимфоидным содержимым, размеры кист от 2 до 6 см, общий размер 25 × 10 см. Опухоль занимает подмышечную область, распространяется на наружные отделы молочной железы, подлопаточную и подключичную области (рис. 7, 8). Препарат удален единым блоком, из кистозных полостей эвакуировано более 500 мл прозрачной лимфоидной жидкости.

**Цитологическое исследование:** картина кисты.

Рана послойно ушита, установлены дренажные трубки под молочной железой и подмышечной областью (рис. 9).

При макроскопическом исследовании удаленный препарат представлен новообразованием ячеистого строения местами с гладкой, местами с волокнистой поверхностью, заполненным жидким прозрачным красновато-желтым



Рис. 5. Вид молочной железы на операционном столе  
Fig. 5. Intraoperative photo of the patient's breast



Рис. 6. Вид кожного разреза  
Fig. 6. Skin incision



Рис. 7. Вид раны с поликистозным новообразованием  
Fig. 7. Surgical wound with the polycystic tumor



Рис. 8. Вид раны после удаления опухоли  
Fig. 8. Surgical wound after tumor removal

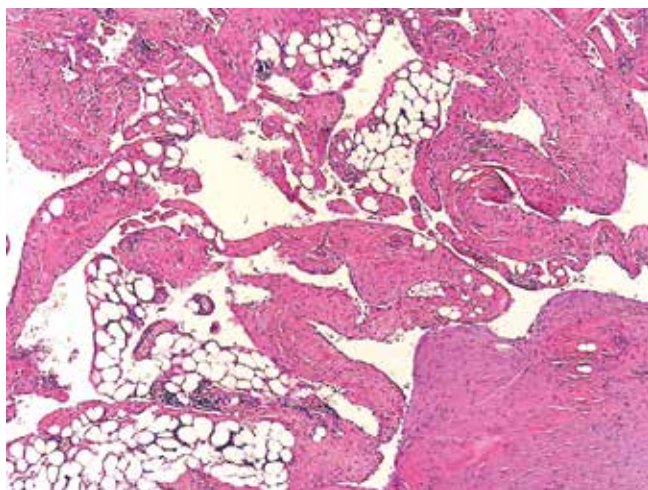


Рис. 9. Вид молочной железы на операционном столе после ушивания раны  
Fig. 9. Intraoperative photo of the patient's breast after suturing the wound



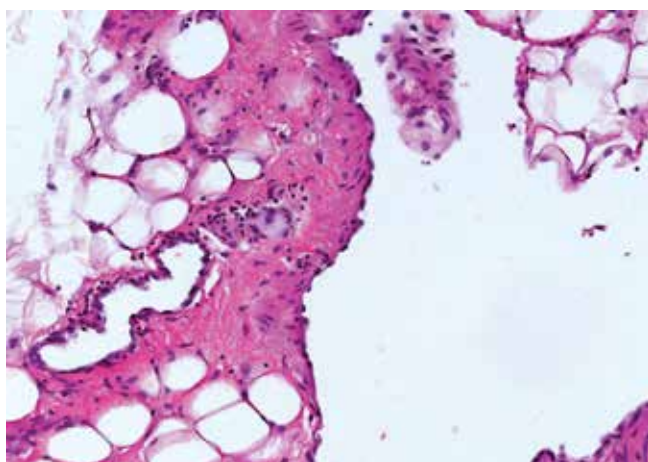
Рис. 10. Макроскопическая картина. Препарат молочной железы с подмышечной клетчаткой  
Fig. 10. Gross specimen of the breast with axillary fiber

содержимым. Из клетчатки выделено также 5 мягкоэластичных лимфатических узлов (рис. 10). При микроскопическом исследовании новообразование ячеистого строения представлено тонкостенными расширенными сосудами со спавшимися стенками, имеющими уплотненную



**Рис. 11.** Микроскопическая картина лимфангиомы. Внутренняя выстилка однорядным кубическим и уплощенным эндотелием. Окрасивание гематоксилином и эозином,  $\times 400$

**Fig. 11.** Microscopic examination of lymphangioma. Internal lining with single-layer cuboidal and squamous epithelium. Hematoxylin and eosin staining,  $\times 400$



**Рис. 12.** Микроскопическая картина лимфангиомы. Опухоль ячеистого строения, представлена сосудистыми структурами, частью спавшимися, с толстыми стенками. Окрасивание гематоксилином и эозином,  $\times 50$

**Fig. 12.** Microscopic examination of lymphangioma. The tumor has a cellular structure and is composed of partly collapsed vascular structures with thick walls. Hematoxylin and eosin staining,  $\times 50$

однорядную кубическую эндотелиальную выстилку, местами с новообразованием сосочковых выступов, с небольшими участками миксоидизации стромы, окруженными лимфоцитарными агрегатами. В 5 исследованных лимфатических узлах имеются гистиоцитоз синусов, очаговое фиброзно-жировое замещение лимфоидной ткани без элементов опухолевого роста. По результатам тотального гистологического исследования операционного материала



**Рис. 13.** Вид молочных желез пациентки на 5-е сутки после операции: а — передняя проекция; б — боковая проекция

**Fig. 13.** Patient's breast 5 days postoperatively: а — frontal view; б — lateral view

морфологическая картина соответствует кистозной лимфангиоме (рис. 11, 12).

В раннем и позднем послеоперационном периоде клинически значимых осложнений не наблюдалось, рана заживала первичным натяжением. Пациентка выписана из стационара под наблюдение хирурга на 5-е сутки после операции, косметический результат хороший (рис. 13).

Уже в раннем послеоперационном периоде отмечено уменьшение отека и исчезновение гиперемии кожи правой молочной железы. Имелась длительная лимфорей, в среднем по 100 мл ежедневно в течение 1 мес. При контрольном УЗИ спустя 2 мес признаков рецидива не выявлено.

При динамическом наблюдении признаков рецидива не выявлено.

Лимфангиома является крайне редкой опухолью, которая может поражать молочную железу и имитировать рак. Опухоль может достигать больших размеров и распространяться как по самому органу, так и по региональным полостям. Тактика лечения должна быть хирургической.

## ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

- Hahn S.H., Choi H.Y., Park S.H. et al. Lymphangioma and lymphangiectasia of the breast mimicking inflammatory breast cancer. *J Ultrasound Med* 2011;30:863–5. DOI: 10.7863/jum.2011.30.6.863.
- Kwon S.S., Kim S.J., Kim L. et al. Huge cystic lymphangioma involving the entire breast. *Ann Plast Surg* 2009;62:18–21. DOI: 10.1097/SAP.0b013e31817e9c2c.
- Sa E.J., Choi Y.H. Cystic lymphangioma of the breast. *J Clin Ultrasound* 1999;27:351–2.
- Rusdianto E., Murray M., Davis J. et al. Adult cystic lymphangioma in the inner quadrant of the breast – rare location for a rare disease: A case report. *Int J Surg Case Rep* 2016;20:123–6. DOI: 10.1016/j.ijscr.2016.01.021.
- Hultborn K., Larsson L.-G., Ragnhult I. The lymph drainage from the breast to the axillary and parasternal lymph nodes, studied with the aid of colloidal Au198. *Acta Radiol* 1955;43(1):52–64. DOI: 10.3109/00016925509172744.
- Hiremath B., Binu V. Case report: Lymphangioma of the breast. *BMJ Case Rep* 2014;2014:bcr2014203937. DOI: 10.1136/bcr-2014-203937.
- Salvador R., Salvador M., Miranda D. et al. Cystic hygroma of the breast. *Eur J Radiol* 1990;11:215–7. DOI: 10.1016/0720-048x(90)90060-o.
- Kumar V., Abbas A.K., Fausto N. Robbins & Cotran Pathologic Basis of Disease. 7<sup>th</sup> edn. Philadelphia: WB Saunders, 2005. 547 p.
- Sheth S., Nussbaum A.R., Hutchins G.M. Cystic hygromas in children: sonographic-pathologic correlation. *Radiology* 1987;162:821–4.
- Kurosuni M., Namoto C., Suemasu K. et al. Cavernous lymphangioma of the breast: case report with electron microscopic and immunohistochemical investigation. *Jpn J Clin Oncol* 1991;21:129–34.
- Sasi W., Schneider C., Shah R. et al. Recurrent cystic lymphangioma of the breast: Case report and literature review. *Breast Dis* 2010;31(1):43–7.
- Waqar S.N., Khan H., Mekan S.F. et al. Cystic breast lymphangioma. *J Pak Med Assoc* 2004;54:531–3.
- Sa E.J., Choi Y.H. Cystic lymphangioma of the breast. *J Clin Ultrasound* 1999;27:351–2.
- Balaji R., Ramachandran K. Cystic lymphangioma of the breast: magnetic resonance imaging features. *Breast Care (Basel)* 2010;5:250–2. DOI: 10.1159/000319503.
- Pavic D., Koomen M., Kuzmiak C. et al. Ultrasound in the management of breast disease. *Curr Womens Health Rep* 2003;3:156–64.
- Kuhlman J.E., Bouchardy L., Fishman E.K. et al. CT and MR imaging evaluation of chest wall disorders. *Radiographics* 1994;14:571–95.
- Ogun G.O., Oyetunde O., Akang E.E. Cavernous lymphangioma of the breast. *World J Surg Oncol* 2007;5:69. DOI: 10.1186/1477-7819-5-69.

## Вклад авторов

А.Д. Зикиряходжаев, Э.К. Сарибекян, С.П. Прокопенко: научное редактирование рукописи;  
Е.А. Рассказова, Д.Ф. Омарова: написание текста рукописи;  
Д.Р. Ортабаева: обзор публикаций по теме статьи;  
Н.С. Гоева: получение данных для анализа.

## Authors' contributions

A.D. Zikiryakhodzaev, E.K. Saribekyan, S.P. Prokopenko: scientific editing of the article;  
E.A. Rasskazova, D.F. Omarova: article writing;  
D.R. Ortabaeva: review of the publications on the theme of the article;  
N.S. Goeva: obtaining data for analysis.

## ORCID авторов / ORCID of authors

А.Д. Зикиряходжаев / A.D. Zikiryakhodzaev: <https://orcid.org/0000-0001-7141-2502>  
Э.К. Сарибекян / E.K. Saribekyan: <https://orcid.org/0000-0002-1559-1304>

## Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

## Финансирование. Работа выполнена без спонсорской поддержки.

Financing. The work was performed without external funding.

## Соблюдение прав пациентов. Пациентка подписала информированное согласие на публикацию своих данных.

Compliance with patient rights. The patient gave written informed consent to the publication of her data.

Статья поступила: 25.12.2020. Принята к публикации: 25.02.2021.

Article submitted: 25.12.2020. Accepted for publication: 25.02.2021.