

DOI: 10.17650/1994-4098-2021-17-2-68-74



# 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](mailto: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](mailto: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. Opuholi 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, цистоидные и кавернозные лимфангиомы. Простые лимфангиомы, как правило, происходят из расширенных мелких лимфатических капилляров. Цистоидные 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 цистоидной 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 PORX-1 [10]. В литературе встречаются сообщения о злокачественном перерождении долго существующей лимфангиомы в плоскоклеточную карциному (squamous cell carcinoma) [11–13].

Цистоидные 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 цистоидная 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 кистоидных 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 гипопли 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 плотнотнэластической 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

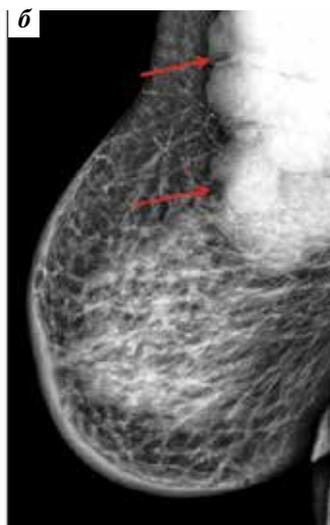


Рис. 2. Картина при маммографии справа: а – косая проекция; б – прямая проекция. Стрелкой указано новообразование

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

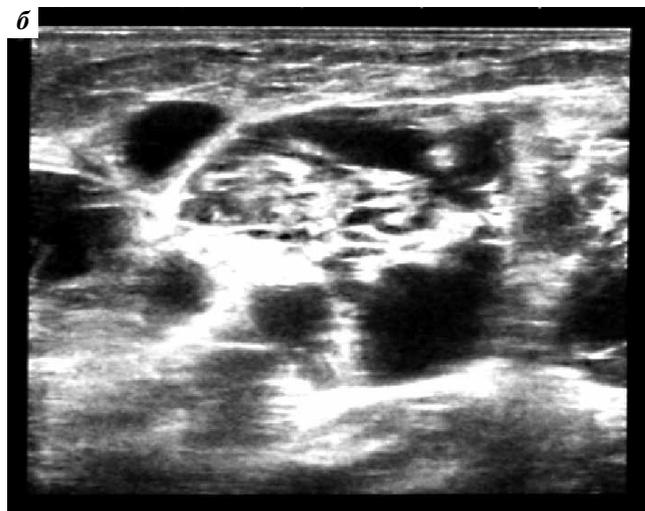
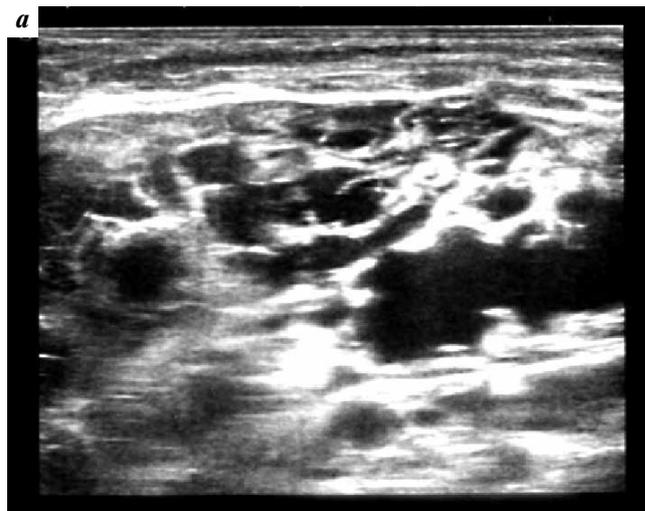


Рис. 3. Эхографическая картина опухоли: а – множественные кисты в правой молочной железе; б – правая подмышечная область

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

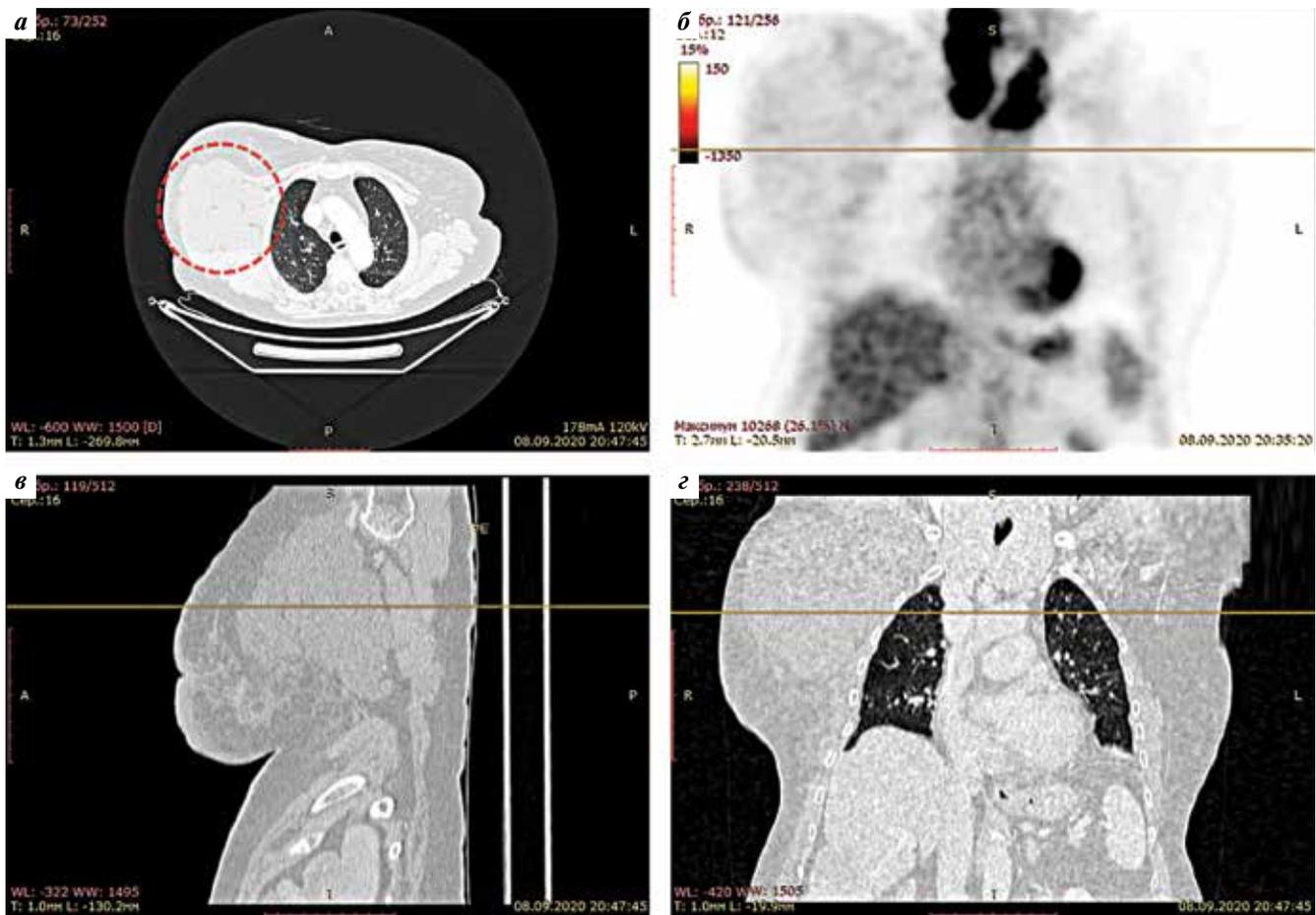


Рис. 4. Позитронно-эмиссионная томография, совмещенная с компьютерной томографией: а – аксиальная, б – корональная, в – сагиттальная, г – корональная плоскости

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 цистоидная 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



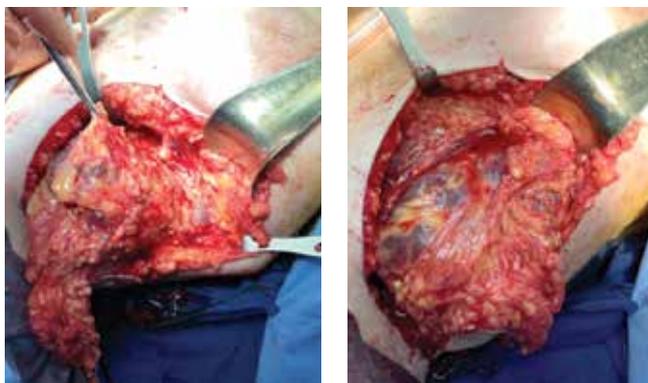
**Рис. 8.** Вид раны после удаления опухоли  
**Fig. 8.** Surgical wound after tumor removal



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



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

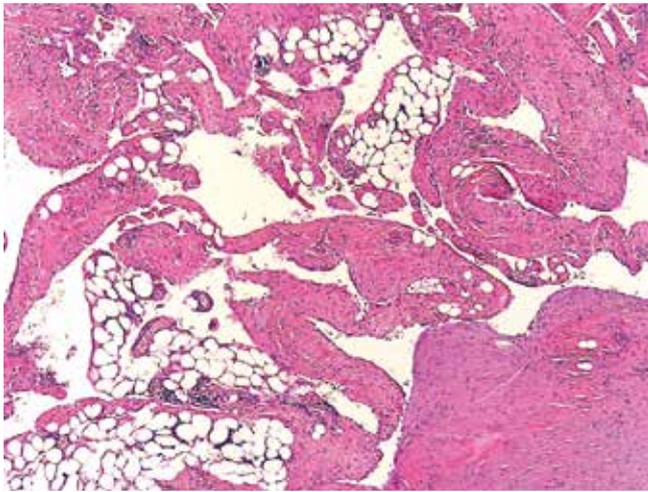


**Рис. 7.** Вид раны с поликистозным новообразованием  
**Fig. 7.** Surgical wound with the polycystic tumor



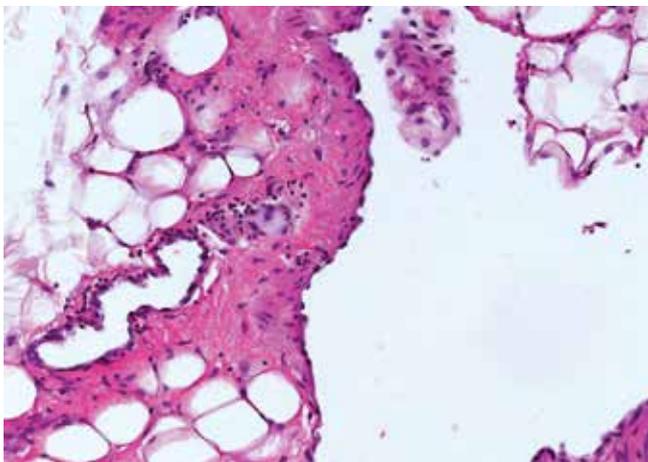
**Рис. 10.** Макроскопическая картина. Препарат молочной железы с подмышечной клетчаткой  
**Fig. 10.** Gross specimen of the breast with axillary fiber

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. Окрашивание 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. Окрашивание 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: a – 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.
- Kurosumi 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. Zikiryakhodzhaev, 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. Zikiryakhodzhaev: <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.