



Мезенхимальная кистозная гамартома легкого

Федотов А.Н., Тюрин И.Е.

ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России;
ул. Баррикадная, 2/1, стр. 1, Москва, 125993, Российская Федерация

Федотов Алексей Николаевич, врач-рентгенолог, аспирант кафедры рентгенологии и радиологии ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр кардиологии им. академика Е.И. Чазова» Минздрава России;
<https://orcid.org/0000-0001-6327-3258>

Тюрин Игорь Евгеньевич, д. м. н., профессор, заведующий кафедрой рентгенологии и радиологии ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России, вице-президент Российского общества рентгенологов и радиологов;
<https://orcid.org/0000-0003-3931-1431>

Резюме

Мезенхимальная кистозная гамартома, которая впервые была описана в 1986 г., является очень редкой легочной патологией. На сегодняшний день в литературе зарегистрировано немногим более 20 случаев. Обычно заболевание имеет бессимптомное течение, но потенциально может привести к выраженным легочным кровотечениям и даже летальному исходу. Оно не имеет специфических рентгенологических признаков, поэтому необходимо проводить дифференциальную диагностику с другими заболеваниями, включая злокачественные новообразования. В статье представлено собственное клиническое наблюдение данной патологии.

Ключевые слова: мезенхимальная кистозная гамартома; легкие; компьютерная томография; диагностика.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Для цитирования: Федотов А.Н., Тюрин И.Е. Мезенхимальная кистозная гамартома легкого. *Вестник рентгенологии и радиологии*. 2023; 104(4): 264–9. <https://doi.org/10.20862/0042-4676-2023-104-4-264-269>

Для корреспонденции: Федотов Алексей Николаевич, E-mail: Wolvervilla@mail.ru

Статья поступила 07.11.2023

После доработки 04.12.2023

Принята к печати 05.12.2023

Mesenchymal Cystic Hamartoma of the Lung

Alexey N. Fedotov, Igor E. Tuirin

Russian Medical Academy of Continuing Professional Education,
ul. Barrikadnaya, 2/1, str. 1, Moscow, 125993, Russian Federation

Alexey N. Fedotov, Radiologist, Postgraduate, Chief of Chair of Radiology, Russian Medical Academy of Continuing Professional Education;
<https://orcid.org/0000-0001-6327-3258>

Igor E. Tuirin, Dr. Med. Sc., Professor, Chief of Chair of Radiology, Russian Medical Academy of Continuing Professional Education;
Vice President, Russian Society of Radiology;
<https://orcid.org/0000-0003-3931-1431>

Abstract

Mesenchymal cystic hamartoma, which was first described in 1986, is a very rare pulmonary pathology. To date, a little more than 20 cases have been registered in the literature. The disease usually has an asymptomatic course, but can potentially lead to severe pulmonary bleeding and even death. It has no specific radiological signs, therefore it is necessary to carry out differential diagnosis with other diseases, including malignant neoplasms. We present our own clinical observation of this pathology.

Keywords: mesenchymal cystic hamartoma; lungs; computed tomography; diagnosis.

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

For citation: Fedotov AN, Tuirin IE. Mesenchymal cystic hamartoma of the lung. *Journal of Radiology and Nuclear Medicine*. 2023; 104(4): 264–9 (in Russian). <https://doi.org/10.20862/0042-4676-2023-104-4-264-269>

For corresponding: Alexey N. Fedotov, E-mail: Wolvervilla@mail.ru

Received November 7, 2023

Revised December 4, 2023

Accepted December 5, 2023

Введение / Introduction

Первое упоминание о мезенхимальной кистозной гамартоме легкого (МКГЛ) приведено в статье E.J. Mark 1986 г. [1]. Автор сообщил о пяти пациентах с кистозными и/или очаговыми образованиями в легких, которым по этому поводу была проведена торакотомия (см. табл.).

Мезенхимальная кистозная гамартома легкого относится к очень редко встречающимся заболеваниям. Собственно патологическое образование состоит преимущественно из незрелых мезенхимальных клеток [1]. Клинические проявления различны – от совершенно бессимптомного течения или плевральной боли до таких серьезных, угрожающих жизни осложнений, как кровохарканье, пневмоторакс, гемоторакс, массивное внутрикистозное кровоизлияние и даже злокачественная трансформация [2].

Представляем собственный случай мезенхимальной кистозной гамартормы легкого у 70-летней женщины.

Описание случая / Case report

Женщина 70 лет, никогда не курила, в анамнезе нет никаких указаний на вредные условия окружающей среды и какие-либо хронические респираторные заболевания. Жалоб со стороны органов дыхания при поступлении не отмечалось. При физикальном обследовании данных за патологию грудной клетки не получено.

В анамнезе: экстирпация матки с придатками по поводу опухоли матки, кистомы левого яичника, патологии эндометрия, при гистологическом исследовании установлено наличие лейомиосаркомы тела матки 3-й степени, стадия pT1aR0.

Через 3 мес для оценки распространенности заболевания и подтверждения отсутствия метастатического поражения выполнена **компьютерная томография** (КТ) грудной клетки, брюшной полости и малого таза с внутривенным контрастированием (Омнипак-350) (рис. 1). По результатам проведенного исследования в верхней доле правого легкого выявлена многокамерная полость,

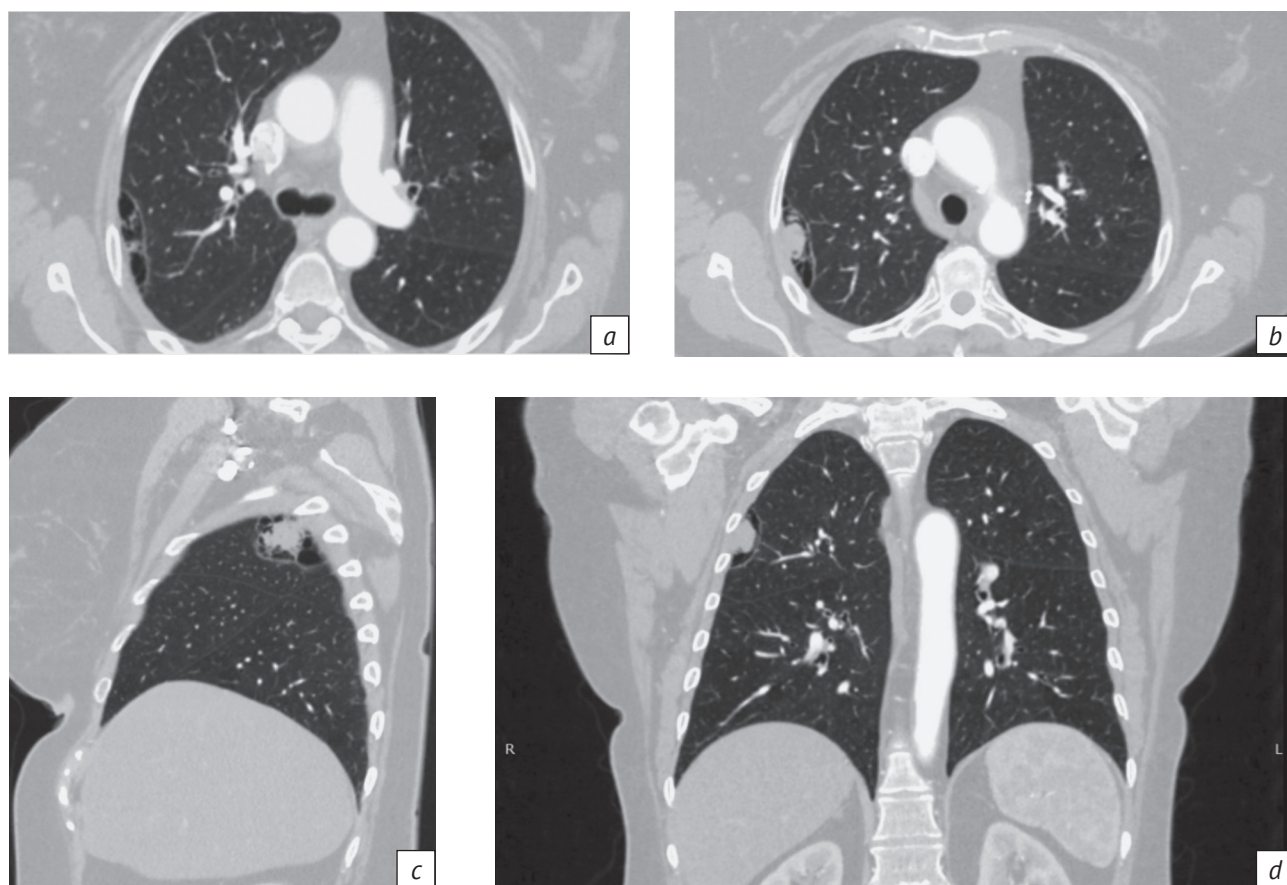


Рис. 1. Компьютерные томограммы органов грудной клетки 70-летней пациентки. В верхней доле правого легкого определяется пристеночно многокамерная полость, в стенках которой структура неправильной формы:

a, b – аксиальные срезы, c – сагиттальный срез, d – корональный срез

Fig. 1. Chest computed tomograms of a 70-year-old female patient. In the right lung upper lobe, a parietally multi-chamber cavity is determined, in the walls of which there is an irregular structure:

a, b – axial sections; c – sagittal section; d – coronal section

Клинические и рентгенологические проявления мезенхимальных гамартом в исследовании E.J. Mark (адаптировано по [1])

Clinical and radiological manifestations of mesenchymal hamartomas in the study of E.J. Mark (adapted from [1])

№ пациента / Patient No.	Возраст при первой торакотомии / Age at first thoracotomy	Пол / Sex	Первые признаки симптомов / First signs of symptoms	Продолжительность симптомов перед торакотомией / Duration of symptoms before thoracotomy	Первоначальный диагноз / Original pathological diagnosis	Рентгенограмма грудной клетки / Chest radiogram		Наблюдение после торакотомии / Follow-up since thoracotomy
						Первая / Initial	Последняя (интервал) / Later (interval)	
1	34 года / 34 years	Женский / Female	Гемоторакс / Hemothorax	Несколько дней / Few days	Секвестрация / Sequestrations	Киста в нижней доле левого легкого; сосуды от средостения к кисте / Cyst in left lower lobe; vessels from mediastinum to cyst	Множественные кисты в обоих легких и рубцы (8 мес) / Multiple cysts in both lungs and scarrings (8 months)	4 года; одышка при умеренной физической нагрузке; удален метастатический узел / 4 years; dyspnea on moderate exertion; metastatic nodule resected
2	28 лет / 28 years	Мужской / Male	Кровохарканье при физической нагрузке / Hemoptysis on exercise	3 года / 3 years	Бронхогенные кисты / Bronchogenic cysts	Киста в правой верхушке / Cyst in right apex	Множественные кисты в обоих легких (24 мес) / Multiple cysts in both lungs (24 months)	2 года; легкое нечастое кровохарканье / 2 years; mild infrequent hemoptysis
3	42 года / 42 years	Женский / Female	Пневмоторакс / Pneumothorax	Несколько дней / Few days	Эозинофильная гранулема / Eosinophilic granuloma	Киста в правом легком и несколько небольших узлов / Cyst in right lung and a few small nodules	Стойкие узлы в обоих легких / Persistent nodules in both lungs	2 года; жива и здорова / 2 years; alive and well
4	1,5 года / 1.5 years	Мужской / Male	Сильная одышка / Severe dyspnea	Несколько дней / Few days	Кистозная рабдомиосаркома / Cystic rhabdomyosarcoma	Киста в нижней доле левого легкого, сдавливающая верхнюю долю / Cyst in left lower lobe compressing left upper lobe	Болезни нет / No disease	4 года; жив и здоров / 4 years; alive and well
5	53 года / 53 years	Женский / Female	Нет / None	Симптомов нет; узлы на рентгенограмме за 6 лет до торакотомии / No symptoms; nodules on X-ray 6 years before thoracotomy	Внутрилегочная мезотелиома / Intrapulmonary mesothelioma	Несколько узлов в правом и левом легких, самый крупный 1,5 см / Several nodules in right and left lungs, the largest 1.5 cm	Увеличение размера и количества узлов (8 лет) / Increase in size and number of nodules (8 years)	28 лет; погиб в автомобильной катастрофе / 28 years; died in automobile accident

расположенная пристеночно, неправильной овальной формы, размерами 5,7×1,8 см. В стенке полости структура неправильной формы плотностью 0–5 HU, не накапливающая контрастный препарат в процессе исследования.

Дифференциальный диагноз:

- неинвазивный аспергиллез;
- опухоль легкого (в частности, аденокарцинома кистозного типа);
- легочный секвестр (пневматоцеле) как следствие объемного деструктивного процесса;
- многокамерная эмфизематозная булла.

Рекомендации: сопоставить с клинико-лабораторными данными, провести позитронно-эмиссионную томографию, совмещенную с КТ (ПЭТ/КТ).

Также в архиве был найден цифровой **рентгеновский снимок** органов грудной клетки за 9 мес до КТ-исследования, где данное образование визуализировалось, однако не было отражено врачом в протоколе (рис. 2).

Характер изменений оставался неясным, в связи с чем через 1 мес было проведено **ПЭТ/КТ-исследование с ^{18}F -фтордезоксиглюкозой**, при котором отмечались низкие значения метаболизма радиофармпрепарата, максимальный стандартизированный уровень захвата 2,23.

Предварительно обсуждалась возможность легочного аспергиллеза (мицетомы), кистозной формы аденокарциномы легкого, метастатического поражения легкого.

В связи с неопределенностью диагноза и высокими рисками верификации при трансторакальной аспирационной биопсии пациентке выполнена **атипичная резекция верхней доли правого легкого**. При ревизии выявлено исходящее из верхней доли образование на ножке желтоватого цвета размерами 2,5×1,5 см с эмфизематозными вздутиями легочной ткани вокруг.

Микроскопическое описание:

- фрагменты ткани легкого с фокусами хронической эмфиземы, полнокровием с очаговыми кровоизлияниями и очаговым пневмосклерозом;
- фрагменты доброкачественного образования с выраженным фиброзом, скоплением жировой ткани, морфологическая картина мезенхимальной (фиброматозной) гамартомы легкого (ICD-O: 8992/0 – pulmonary hamartoma).

Послеоперационный период протекал без осложнений, на момент написания статьи никаких жалоб пациентка не отмечала.

Обсуждение / Discussion

Патофизиология

В литературе МКГЛ определяется как патологический процесс в виде дисбаланса в росте эндотермального респираторного эпителия и мезо-

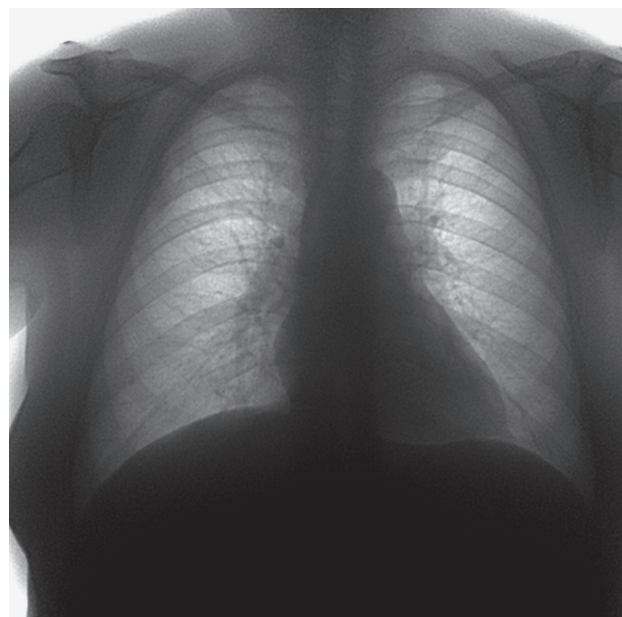


Рис. 2. Позитивная рентгенограмма органов грудной клетки 70-летней пациентки. В правом легком визуализируется неоднородная тень образования средней интенсивности, размерами 1,9×4,8 см, с четким полициклическим ровным контуром, расположенная субплеврально в проекции верхней доли

Fig. 2. Positive chest X-ray of a 70-year-old female patient. In the right lung, an inhomogeneous, medium-intensity shadow of a mass, 1.9×4.8 cm in size, with a clear polycyclic smooth contour is visualized, located subpleural in the projection of the upper lobe

дермальных сосудистых элементов, приводящий к образованию очагов и кист [1]. Ввиду редкости данной патологии достоверных данных о ее патогенезе на данный момент нет. Однако выдвигаются теории, которые пытаются объяснить ее происхождение. Наиболее ранняя и популярная заключается в том, что очаги и кисты представляют собой разные стадии одного и того же заболевания, при этом сначала возникают именно очаги. По мере увеличения очагов, особенно после достижения диаметра более 1,0 см, очаги трансформируются в кисты [1]. Кисты и очаги в МКГЛ выстланы нормальным респираторным эпителием. Также очаги могут со временем образовывать каверны, что еще больше расширяет дифференциально-диагностический ряд [3].

Кисты и очаги чаще встречаются в обоих легких, но на ранних стадиях поражения могут быть и только в одном легком. Обычно наблюдается медленный рост патологического образования. При обнаружении в детстве клинические проявления могут быть выявлены через несколько десятилетий [1].

X.W. Guo et al. [4] экстраполируют выводы R. Erber et al. [5] о том, что распределение респираторного эпителия при внутрилегочных неэпителиальных новообразованиях может быть двух типов. При первом типе респираторный эпителий

распространяется в основном в периферической части опухоли, а при втором он обнаруживается во всей опухоли, хотя и в разной степени. Различные типы гистологического распределения респираторного эпителия по-разному визуализируются при КТ.

При первом типе респираторный эпителий располагается по краю опухоли и соединяется с прилежащей легочной тканью сосудистой ножкой, кисты представляют собой расширенные бронхиолы, выстланные эпителиальными клетками с прилежащей стромой из веретенообразных клеток. Высказано предположение, что механизм обратного клапана бронхиол этого участка вызывает образование кист [6].

Второй тип гистологического распределения является основой кист при преимущественно кистозно-солидной структуре образования, когда во время операции не обнаруживается четкая ножка между опухолью и легочной тканью. Кисты в таких гамартомах являются результатом роста в сочетании с дегенеративными изменениями, которые приводят к появлению щелевидных пространств или в конечном итоге расширяются в кисты [7]. По сравнению с поражениями первого типа поражения второго типа показали смешанное распределение солидного и кистозного компонента без явных границ при визуализации. Такие визуализирующие признаки гамартоты значительно усложняют предоперационную диагностику, а окончательный диагноз зависит от морфологического и иммуногистохимического исследований.

Клинические проявления

Спектр клинических проявлений варьирует от кровохарканья, пневмоторакса, гемоторакса, боли в груди и одышки до серьезных осложнений, таких как внезапное массивное неконтролируемое внутрикистозное кровотечение и иногда даже злокачественная трансформация [8]. Однако может быть и полное отсутствие симптоматики, как у пациентки в представленном нами случае.

Рентгенологические проявления

МКГЛ может иметь различные рентгенологические проявления, которые варьируются в зависимости от выраженности кальцификации, кистозного и жирового компонентов, а также локализации в легком.

Данную патологию необходимо дифференцировать от других состояний, которые имеют сходные клиничко-рентгенологические проявления. Помимо тех заболеваний, с которыми проводилась дифференциальная диагностика в данном случае, к ним относятся, например, плевропульмональная бластома, кистозно-аденоматозная мальформация (КАМ) и лимфангиомиоматоз (ЛАМ). Поэтому для подтверждения диагноза необходима биопсия легкого. МКГЛ могут напоминать КАМ рентгеноло-

гически и гистологически. Основные отличия ЛАМ заключаются в гистологической структуре, изменения представлены фиброзной тканью и другими зрелыми элементами, тогда как строма кистозных гамартот состоит из значительного количества примитивных мезенхимальных клеток [9]. Кроме того, ЛАМ обычно возникают у женщин репродуктивного возраста. При КТ органов грудной клетки обычно определяются равномерно распределенные в обоих легких кисты без очагов [8].

Также некоторые авторы отмечают, что для дифференциальной диагностики МКГЛ, в том числе для обнаружения жирового компонента в структуре, может быть полезна магнитно-резонансная томография органов грудной клетки [10].

Лечение и прогноз

Однозначных рекомендаций по поводу хирургического вмешательства при МКГЛ в настоящий момент нет. Одни авторы считают, что рутинная хирургическая резекция не требуется из-за многоочагового и обычно доброкачественного характера заболевания, однако ввиду возможности злокачественной трансформации рекомендовано тщательное динамическое наблюдение [8].

Другие исследователи полагают, что резекция легкого является наиболее важной мерой лечения пациентов с МКГЛ [11], так как крупные кистозно-солидные легочные гамартоты часто располагаются под висцеральной плеврой и отделены от грудной полости лишь одним ее тонким слоем, поэтому кистозная часть более подвержена разрыву, что может привести к вторичному пневмотораксу [6].

Благодарность

Авторы выражают благодарность Сергею Александровичу Ульянову за помощь в подготовке описания клинического случая.

Заключение / Conclusion

Хотя кистозные гамартоты обычно носят доброкачественный характер, они могут привести к тяжелым осложнениям и даже летальному исходу. Данную патологию следует включить в дифференциальный диагноз при визуализации атипичного кистозно-солидного образования в легких. Эти гамартоты могут иметь различные особенности при КТ в зависимости от типа гистологического распределения респираторного эпителия. Однозначного мнения по поводу необходимости оперативного вмешательства на данный момент нет, при отсутствии клинических проявлений рекомендовано наблюдение. Повышение информированности врачей о данной патологии, в том числе с помощью демонстрации нашего клинического случая, позволит чаще диагностировать и правильно определять дальнейшую тактику ведения пациентов.

Литература / References

1. Mark EJ. Mesenchymal cystic hamartoma of the lung. *N Engl J Med*. 1986; 315(20): 1255–9. <http://doi.org/10.1056/NEJM198611133152004>.
2. Hedlund GL, Bisset GS, Bove KE. Malignant neoplasms arising in cystic hamartomas of the lung in childhood. *Radiology*. 1989; 173(1): 77–9. <http://doi.org/10.1148/radiology.173.1.2781034>.
3. Mogi A, Miyanaga T, Kosaka T, et al. Thoracoscopic resection of a mesenchymal cystic hamartoma of the lung. *Gen Thorac Cardiovasc Surg*. 2011; 59(9): 619–22. <http://doi.org/10.1007/s11748-010-0740-6>.
4. Guo XW, Jia XD, Ji AD, et al. Large cystic-solid pulmonary hamartoma: a case report. *World J Clin Cases*. 2022; 10(8): 2650–6. <http://doi.org/10.12998/wjcc.v10.i8.2650>.
5. Erber R, Haller F, Hartmann A, et al. Prominent entrapment of respiratory epithelium in primary and metastatic intrapulmonary non-epithelial neoplasms: a frequent morphological pattern closely mimicking adenofibroma and other biphasic pulmonary lesions. *Virchows Arch*. 2020; 477: 195–205. <http://doi.org/10.1007/s00428-020-02796-7>.
6. Saadi MM, Barakeh DH, Husain S, et al. Large multicystic pulmonary chondroid hamartoma in a child presenting as pneumothorax. *Saudi Med J*. 2015; 36: 487–9. <http://doi.org/10.15537/smj.2015.4.10210>.
7. Miura K, Hori T, Yoshizawa K, et al. Cystic pulmonary hamartoma. *Ann Thorac Surg*. 1990; 49: 828–9. [http://doi.org/10.1016/0003-4975\(90\)90038-8](http://doi.org/10.1016/0003-4975(90)90038-8).
8. Zhu H, Huang S, Zhou X. Mesenchymal cystic hamartoma of the lung. *Ann Thorac Surg*. 2012; 93(6): 145–7. <http://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2011.12.041>.
9. Souza Frederico F, Chen E. Mesenchymal cystic hamartoma of the lung. *J Thorac Imaging*. 2009; 24(1): 52–5. <http://doi.org/10.1097/RTI.0b013e31818c8834>.
10. Yuan L, Wang S, Wei J, et al. Mesenchymal cystic hamartoma of the lung: a case report. *Medicine (Baltimore)*. 2022; 101(1): e28242. <http://doi.org/10.1097/MD.00000000000028242>.
11. Guo W, Zhao YP, Jiang YG, et al. Surgical treatment and outcome of pulmonary hamartoma: a retrospective study of 20-year experience. *J Exp Clin Cancer Res*. 2008; 27(1): 8. <http://doi.org/10.1186/1756-9966-27-8>.