

# Бронхообструктивен синдром у дете с медиастинална туморна формация

Д-р Димитрина Митева,<sup>1</sup> доц. Пенка Переновска,<sup>1</sup> д-р Димитър Петков,<sup>2</sup> проф. Георги Петков<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Детска клиника, УМБАЛ "Александровска", София; <sup>2</sup>Център по образна диагностика, УМБАЛ "Александровска", София;

<sup>3</sup>Университетски МЦ "Св. Ив. Рилски", Стара Загора

## Резюме

Заболяванията, протичащи с бронхообструктивен синдром в детската възраст, изискват адекватна и бърза лекарска намеса. Най-често с този синдром протичат: бронхиолит, екзацербации на бронхиалната астма, аспирации на чуждо тяло, някои вродени аномалии на дихателната система. Нерядко тези състояния създават диференциално-диагностични проблеми за лекарския екип.

Обект на настоящото съобщение е кърмаче, хоспитализирано с клинични данни за бронхообструктивен синдром. Един месец преди постъпването в клиниката, поради персистираща кашлица, фебрилитет и физикални данни за пневмония, е направена рентгенография на бял дроб и сърце, на която е визуализирана разширена медиастинална сянка. С оглед диагностично уточняване са направени допълнително КАТ и ЯМР. Преценено е, че най-вероятно се касае за тимо-липом или мастна инфилтрация на тимуса, поради което детето подлежи на активно проследяване. След овладяването на бронхообструктивния синдром детето е изписано в добро общо състояние без болестни прояви.

Случаят се представя поради рядко наблюдавана причина за бронхо-обструктивен синдром в раната детска възраст.

## Abstract

*Diseases with broncho-obstructive syndrome in childhood usually require adequate and quick medical aid. The ones of the most common causes are: bronchiolitis, exacerbations of bronchial asthma, foreign body aspiration, some congenital anomalies of the respiratory tract. Seldom this conditions lead to diagnosis difficulties for the medical staff.*

*We present a case of a baby-boy, admitted in the hospital for broncho-obstructive syndrome, and it was assessed as a thymolipoma.*

*The case is presented as a rare cause for broncho-obstructive syndrome in infancy.*

## Въведение

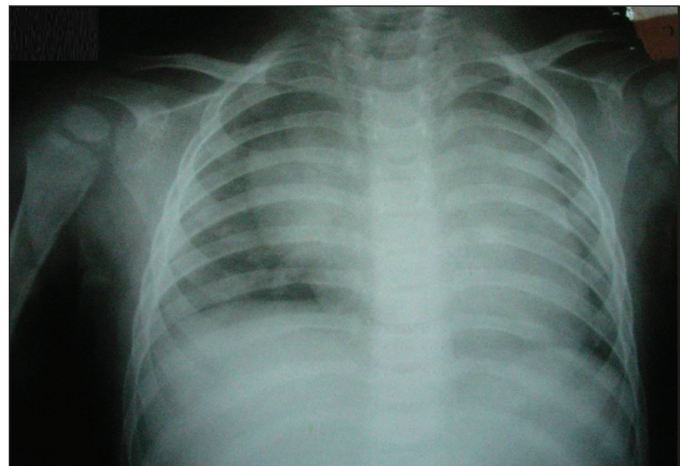
Тимолипомът е рядък доброкачествен тумор (обикновено изграден от мастна и тимусна тъкан, с големина от 500 гр до 2 кг), който се разполага в предния медиастиnum. В световната литература са описани и случаи с големина до 16 кг., няма установена полова предиспозиция. Този тип тумор се

установява при 40% от случаите с „привидна“ кардиомегалия. Средна възраст на диагностициране на заболяването е 22 години (от 3 до 60-годишна възраст). Освен като самостоятелно заболяване, наличието на тимолипом е наблюдавано при пациенти с други заболявания: миастения гравис, апластична анемия, хипогамаглобулинемия, тиреотоксикоза, лимфом на Хочкин, хронична лимфобластна левкемия.<sup>7</sup>

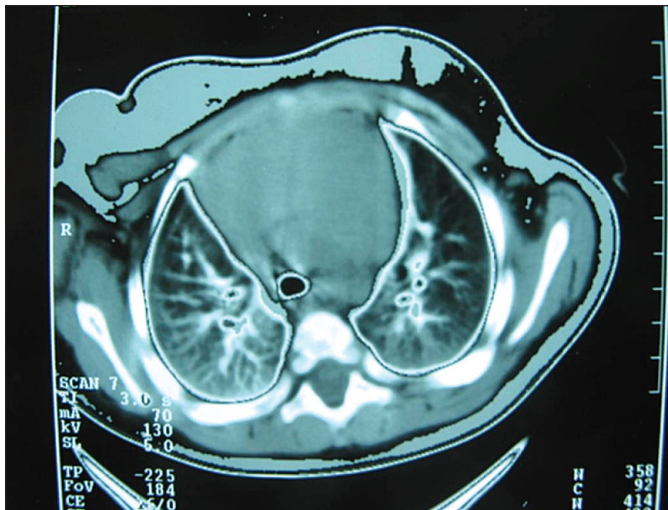
Клинически тимолипомът протича асимптомно, докато достигне големи размери и се появят симптоми на притискане на съседните структури (симулира кардиомегалия). За изясняване на диагнозата се прави рентгенография, КАТ и МРИ, но окончателната диагноза е хистологична. Дефинитивното лечение се състои в оперативно отстраняване на формацията.<sup>1</sup>

## Собствено наблюдение

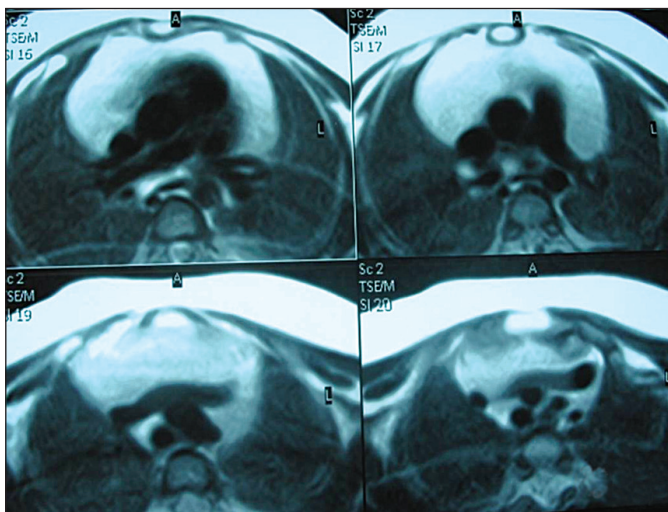
Повод за настоящата публикация е 9-месечно кърмаче с бронхообструктивен синдром, което постъпва в клиниката за диагностично изясняване. Родено е от втора нормално протекла бременност, с тегло при раждането 3000 г и дължина 50 см. Детето е с нормално физическо и невропсихическо развитие до момента. Фамилно обременено е със сърдечно-съдови заболявания (гряго с исхемична болест на сърцето и артериална хипертония). От анамнезата за минали заболявания се отбелязват няколко кратни епизоди на бронхообструктивен синдром в



Фиг. 1.



Фиг. 2.



Фиг. 3.

Преден медиастинум	Среден медиастинум	Заден медиастинум
Тимом, тимолипом Тератом, семином Лимфом Карцином Паратироиден аденом Интраторакална гуша Липом Лимфангиом Аортна аневризма	Лимфом Перикардиална киста Бронхогенна киста Системен гранулом Метастази	Неврогенен тумор Бронхогенна киста Ксантогранулом Ентерална киста Диафрагмална херния Менингоцеле Паравертебрален абсцес

Табл. 1. Диференциална диагноза на медиастиналните маси (Vaith and Crapo)<sup>3</sup>

хода на инфекции. Месец преди постъпването в клиниката отново е с бронхообструктивен синдром и пневмония. При направената рентгенография на белия дроб се установява разширена медиастинална сянка, което е повод за извършване на компютърна аксиална томография (КАТ), обективизираща медиастинална формация с неправилна форма (фиг. 1, 2 и 3).

Проведена е агресивна терапия на белодробната инфекция, с което е постигнато клинично оздравяване. След триседмичен светъл период, детето е отново с хрема и суха кашлица, след контакт с майка с респираторна инфекция. С оглед анамнестичните данни и рентгеновата находка е насочено към клиниката за диагностично уточняване.

Момчето постъпи в клиниката в увредено общо състояние, афебрилно, с бледо-мургава кожа, без обривни единици със запазени тургор и еластичност. От статуса: глава - с правилна конфигурация, фиброзно затворена голяма фонтанела. Подкожна мастна тъкан - умерено изразена. Периферните лимфните възли не се палпират патологично увеличени. Диха-

Медиастинални тумори и кисти	Инфекциозни и възпалителни заболявания на медиастинума	Съдови заболявания	Медиастинални травми	Други
<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Ганглионарни</b> лимфоми; метастатична, лимфаденопатия</li> <li>• <b>Тимус</b> тимом; тимолипом; инвазивен тимом; карцином; хиперплазия; киста</li> <li>• <b>Тиреоидея</b> интраторакална гуша; цервикоторакална гуша; карцином</li> <li>• <b>Паращитовидни жлези</b> аденом; карцином</li> <li>• <b>Невроендокринна тъкан</b> карциноиден тумор; феохромоцитом</li> <li>• <b>Масна тъкан</b> липом; липосарком</li> <li>• <b>Ембрионална тъкан</b> герминативноклетъчни тумори; тератом</li> <li>• <b>Трахея и бронхи</b> трахеален тумор; бронхогенни кисти</li> <li>• <b>Сърце и перикард</b> перикардна киста; сърдечни тумори</li> <li>• <b>Хранопровод</b> ентерална киста; тумори на хранопровода</li> <li>• <b>Нервна система</b> шваном; неврофибром; невросарком; ганглионевром; невробластом; ганглионевробластом</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Остър медиастинит</li> <li>• Хроничен медиастинит</li> <li>• Медиастинален абсцес</li> <li>• Доброкачествено увеличение на лимфните възли</li> <li>• Пиогенен перикардит</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Вродени аномалии</li> <li>• Аневризма на големи съдове</li> <li>• Псевдоаневризми</li> <li>• Дисекираща аневризма на аортата</li> <li>• Венозни заболявания</li> <li>• Лимфангиоми</li> </ul>		<ul style="list-style-type: none"> <li>• Хиатална херния</li> <li>• Чужди тела</li> <li>• Организиран хематом</li> <li>• Медиастинални псевдотумори</li> </ul>

Табл. 2. Патологична класификация на медиастиналните формации (По Esteves H. et al. 2006)<sup>6</sup>

телна система - везикуларно дишане с удължен експиратор, сухи свиркащи хрипове двустранно. Сърдечно-съдова система – ритмична сърдечна дейност, нормофреквентна с ясни тонове. Хиперемирани небни дъги и фаринкс. Корем над нивото на гръдния кош, палпаторно мек, без органомегалия.

От лабораторните изследвания се установи: анемичен синдром (Hb 10,1 g/dl; Er - 3,67x 10<sup>12</sup>/l; Hct - 28%) и данни за възпалителна активност (Le - 11,4 x 10<sup>9</sup>/l; Plt - 494 x 10<sup>9</sup>/l, СУЕ - 45 мм). На направената рентгенография на бял дроб и сърце (с цел отхвърляне на ново пнемонично огнище), се визуализира разширена медиастинална сянка (фиг. 1).

С оглед анамнестичните данни и данните от КАТ се извърши магнитно-резонансна томография на гръден кош (фиг. 2 и 3): потвърди се наличие на голяма хиперинтензна в T2 и хетероинтензна в T1 формация в областта на горния преден медиастинум, която обхваща големите медиастинални съдове и сърдечната сянка. Формацията се проследява от нивото на горния ръб на стернума, постепенно преминава в мастната торбичка на сърцето каудално, без да инфилтрира съдовите структури и белогробния паренхим в съседство. Формацията е с предимно мастноеквивалентна структура и съдържа течено-еквивалентни компоненти в състава си. Находката отговаря най-вероятно на тимолипом или мастна инфилтрация на тимуса. В ДД план може да се обсъжда липосарком с оглед агресивния растеж във времето и в съседство.

След насочено лечение на бронхообструктивния синдром, детето се изписа от клиниката с нормален белогробен статус и нормализирани хематологични показатели. Поради установената туморна формация бе насочено за хирургична консултация и евентуално оперативно лечение.

**Обсъждане**

Известно е, че медиастиналните тумори при децата и погростващите са важна причина за заболяемост и смъртност.<sup>2</sup> Най-честите тумори, разположени в предния медиастинум, са лимфому, а в задния – невrogenни тумори. В табл. 1 са представени медиастиналните образувания в зависимост от анатомичната им локализация.

Тяхната топография схематично е представена от Burkell (фиг. 1).

Синдром	Тумор
Миастения гравис, апластична анемия, хипогамаглобулинемия, синдром на Good, болест на Whipple, мегазофаг, миокардит Множествена ендокринна аеноматоза, синдром на Cushing Хипертония Диария Хиперкалциемия Тиреотоксикоза Хипогликемия Остеоартропатия Гръбначни аномалии Фебрилитет от неясен произход Опсомиоклонуси	Тимом  Карциноид, тимом Феохромоцитом, ганглионевром Ганглионевром Парацитовиден аеном, лимфом Интрааторакална гуша Мезотелиом, тератом, фибросарком, невросарком Неврофибром, мезотелиом Ентерална киста Лимфом Невробластом Окончателната диагноза се поставя чрез хистологично изследване. Хирургическата намеса е важна предпоставка за окончателната диагностика и терапевтичното поведение на тези формации

Табл. 4. Системни симптоми (по Baum and Crapo)<sup>3</sup>

Засегната анатомична структура	Локален симптом
Бронхи/трахея	Диспнея, постобструктивна пневмония, ателектаза, хемоптиза
Хранопровод	Дисфагия
Гръбначен стълб/мозък	Парализа
N. laryngeus recurrens	Дрезгав глас, пареза на гласните връзки
N. phrenicus	Пареза на диафрагмата
Ganglion stellatum	Синдром на Claude-Bernard-Horner
Горна празна вена	Синдром на горната празна вена

Табл. 3. Локални симптоми, дължащи се на инвазия на туморите в съседните тъкани (по Baum and Crapo)<sup>3</sup>

Изброени по честота, туморите в медиастину са се разпределят както следва:

П: предногорен: тимом, тератом, цервикоторакална гуша, аеном на парацитовидните жлези, липом, лимфаденопатия;

С: среден (висцерален): лимфаденопатия, тератом, интрааторакална гуша, перикардна киста, бронхогенна киста, ентерална киста;

З: заден: невrogenни тумори, лимфаденопатия, феохромоцитом.

Освен анатомична, за медиастиналните формации е подходящо и използването на патологична класификация (табл. 2).

Най-честите симптоми, с които се представят медиастиналните тумори, са кашлица (60%), гръдна болка (30%), фебрилитет/разтрисане (20%) и диспнея (16%). Както се вижда от представения случай, може да има и бронхиална обструкция. Повечето симптоми се категоризират в следните две групи: локални (табл. 3) и системни симптоми (табл. 4). Локалните симптоми са обусловени от туморната инвазия. Те се изразяват с дихателни нарушения, дисфагия, парализа на крайник, на диафрагмата или на гласните връзки синдром на Claude-Bernard-Horner, синдром на горната празна вена. Системните симптоми се дължат предимно на освобождаването на хормони, антитела или цитокини. Типичен пример е хиперкалциемията, дължаща се на парацитовиден аеном.<sup>4, 5</sup>

**Литература**

1. Armstrong P., Wilson A.G., Dee P., Hansell D.M., Imaging of Diseases of the Chest, 3rd ed, 2000, pgs 876-79

Пълната библиографска справка е на разположение в издателството и може да бъде представена при поискване.