

## КИСТОЗНАЯ ЛИМФАНГИОМА ГРУДНОЙ ПОЛОСТИ У НОВОРОЖДЕННОГО: ПОСМЕРТНАЯ КТ И МРТ ВИЗУАЛИЗАЦИЯ ПРИ ПАТОЛОГОАНАТОМИЧЕСКОМ ИССЛЕДОВАНИИ

Туманова У.Н., Ляпин В.М., Козлова А.В., Быченко В.Г., Щеголев А.И.

**П**роанализированы данные литературы и приведено собственное наблюдение новорожденного мальчика с кистозной лимфангиомой грудной полости, осложнившейся развитием неиммунной водянки плода и гипоплазии легких.

В представленном наблюдении при УЗИ беременной на сроке 23 недели у плода выявлены многоводие и кисты левого легкого. На сроке 38 недель в связи с началом родовой деятельности и развившихся нарушений маточно-плацентарного кровотока проведено родоразрешение путем операции кесарева сечения. Несмотря на проведение интенсивной терапии, наступила смерть новорожденного. По данным посмертного лучевого и аутопсийного исследований выявлена кистозная лимфангиома грудной полости, осложнившаяся развитием неиммунной водянки плода и гипоплазии легких, которые и явились непосредственной причиной гибели. Существенным моментом проведенного аутопсийного исследования является выполнение посмертных МРТ и КТ, позволившим установить точную локализацию и размеры кистозного образования, диагностировать неиммунную водянку плода с количественной оценкой объемов свободной жидкости в серозных полостях и выраженностью анасарки, а также степень гипоплазии легких. Верификация лимфангиомы проведена во время гистологического и иммуногистохимических исследований.

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии им. академика В.И. Кулакова» Минздрава России.  
г. Москва, Россия.

Ключевые слова: лимфангиома, неиммунная водянка плода, гипоплазия легких, новорожденный, аутопсия, посмертная КТ, посмертная МРТ.

Контактный автор: Туманова У.Н., e-mail: [patan777@gmail.com](mailto:patan777@gmail.com)

Для цитирования: Туманова У.Н., Ляпин В.М., Козлова А.В., Быченко В.Г., Щеголев А.И. Кистозная лимфангиома грудной полости у новорожденного: посмертная КТ и МРТ визуализация при патологоанатомическом исследовании. *REJR* 2019; 9(3):215-228. DOI:10.21569/2222-7415-2019-9-3-215-228.

Статья получена: 28.06.19

Статья принята: 11.07.19

## CYSTIC LYMPHANGIOMA IN A NEWBORN THORACIC CAVITY: POSTMORTEM CT AND MRI IMAGING DURING PATHOLOGICAL EXAMINATION

Tumanova U.N., Lyapin V.M., Kozlova A.V.,  
Bychenko V.G., Shchegolev A.I.

V.I. Kulakov National Medical Research Center for Obstetrics, Gynecology and Perinatology.  
Moscow, Russia.

**T**he literature data were analyzed and the own observation of a newborn boy with cystic lymphangioma of the thoracic cavity, which was complicated by the development of nonimmune fetal hydrops and lung hypoplasia, is presented. In the presented observation, polyhydramnios and cysts of the left lung were detected in the fetus with ultrasound of a pregnant woman at 23 weeks. Delivery was performed by cesarean section at 38 weeks in connection with the onset of labor and the development of violations of utero-placental blood flow. The death of the newborn occurred despite intensive care. According to postmortem radiation and autopsy studies, cystic lymphangioma of the thoracic cavity was revealed, which was complicated by the development of nonimmune fetal hydrops and lung hypoplasia, which in turn were the direct cause of death. An important component of the autopsy study was the implementation of postmortem MRI and CT. This made it pos-

sible to establish the exact location and size of the cystic formation, to diagnose nonimmune fetal hydrops with a quantitative assessment of the volume of free fluid in the serous cavities and the severity of anasarca, as well as to diagnose the degree of hypoplasia of the lungs. Verification of lymphangioma was carried out during histological and immunohistochemical studies.

**Keywords:** lymphangioma, nonimmune fetal hydrops, lung hypoplasia, newborn, autopsy, postmortem computed tomography (CT), postmortem magnetic resonance imaging (MRI).

Corresponding author: Tumanova U.N., e-mail: patan777@gmail.com

*For citation: Tumanova U.N., Lyapin V.M., Kozlova A.V., Bychenko V.G., Shchegolev A.I. Cystic lymphangioma in a newborn thoracic cavity: postmortem CT and MRI imaging during pathological examination. REJR 2019; 9(3):215-228. DOI:10.21569/2222-7415-2019-9-3-215-228.*

**Received: 28.06.19**

**Accepted: 11.07.19**

**К**истозная лимфангиома относится к редким аномалиям развития лимфатической системы и характеризуется наличием тонкостенной кисты [1]. Считается, что развитие кистозной лимфангиомы начинается после 8-ой недели гестации при формировании лимфатическо-венозных мешочков, когда происходит секвестрация элементов лимфатической ткани от лимфатических мешочков [2, 3]. В дальнейшем из-за отсутствия сообщений с лимфатическими и венозными сосудами происходит скопление лимфы и соответственно прогрессирующее расширение секвестрированных элементов лимфатической ткани с формированием кист [4].

Частота встречаемости кистозной лимфангиомы варьирует от 0,8 до 18 наблюдений на 10000 плодов [5]. С.Р. Chen с соавт. [6] уточняют, что заболеваемость кистозной лимфангиомой составляет 1 на 6000 новорожденных и 1 на 750 спонтанных абортусов.

Выявление кистозной лимфангиомы у плода происходит, как правило, при ультразвуковом исследовании беременной во II триместре. Хотя в ряде случаев она определяется после рождения, а также у взрослых пациентов [7]. По мнению Li Jiao-Ling с соавт. [8], 50-65% лимфангиом диагностируется во время пренатального УЗИ и 90% – после рождения. При УЗИ она определяется в виде гипозоногенного кистозного многокамерного образования с тонкими перегородками. Характерным ее признаком считается отсутствие кровотока при доплеровском картировании [9].

Тактика ведения беременности и родов зависит от наличия сочетанных пороков развития и хромосомных аномалий, а также развития грозных осложнений у плода [10]. В случае выявления хромосомной патологии и/или выраженных аномалий развития показано пре-

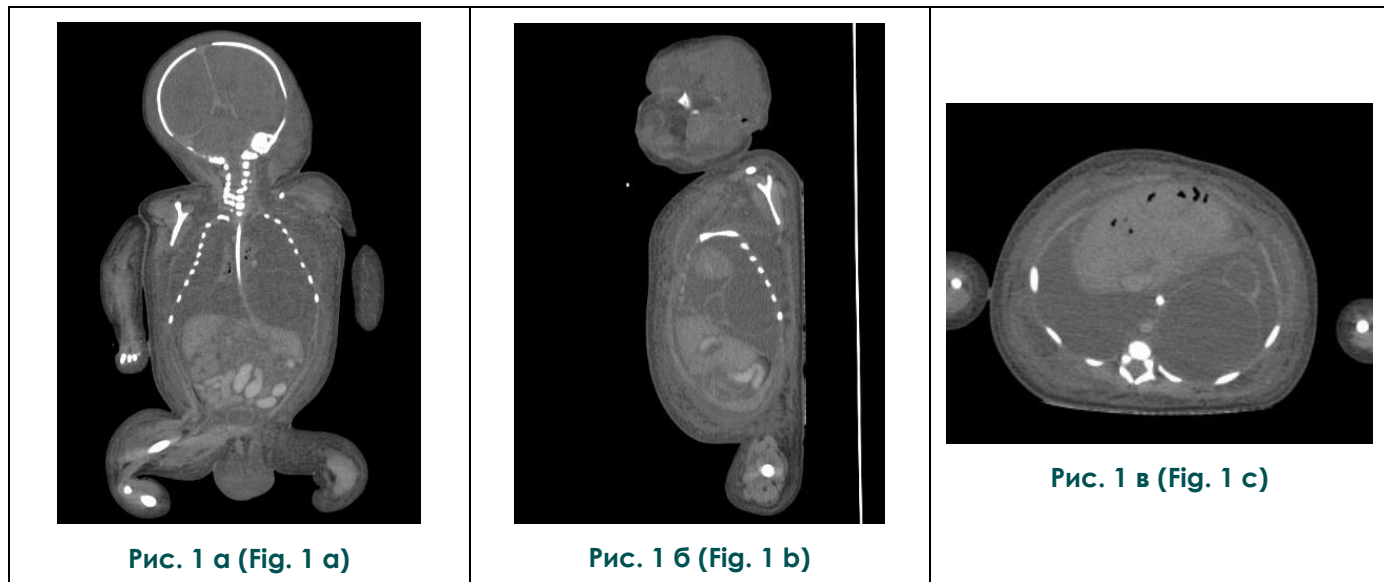
рывание беременности. При их отсутствии прогноз в целом благоприятный, хотя родоразрешение рекомендуется проводить в родо-спомогательных учреждениях с возможностью проведения хирургического удаления лимфангиомы и оказания реанимационной помощи новорожденным [9].

Представляем наблюдение новорожденного мальчика с кистозной лимфангиомой грудной полости, осложнившейся развитием неиммунной водянки плода.

Беременная Я., 24 лет, поступила в Центр с амбулаторного приема в связи с выраженными нарушениями фето-плацентарного и маточно-плацентарного кровообращения и признаками прогрессирующей гипоксии плода при сроке беременности 38 недель и 5 дней. Данная беременность первая, наступила в результате экстракорпорального оплодотворения и переноса эмбриона (первая попытка). В первом триместре на сроке 6 недель перенесла острое респираторное заболевание с повышением температуры до 37,5°C. На сроке 23 недели при УЗИ у плода выявлено многоводие и врожденный порок развития (кисты левого легкого). В 30 недель отмечены признаки анемии.

При поступлении в Центр из-за отсутствия условий для быстрого родоразрешения через естественные родовые пути решено провести родоразрешение путем операции кесарева сечения в экстренном порядке. Извлечен доношенный мальчик длиной 53 см и массой 5094 г. В связи с отсутствием признаков самостоятельного дыхания при наличии отдельных сердцебиений и признаков пульсации пуповины начаты реанимационные мероприятия. Однако последние оказались не эффективны, и была констатирована смерть.

Через 37 ч 20 мин после констатации смерти тело ребёнка мужского пола доставлено



**Рис. 1. Посмертные компьютерные томограммы тела новорожденного.**

а – фронтальная проекция, б – сагиттальная проекция, в – аксиальная проекция. Наличие лимфангиомы в грудной полости слева и оценка ее топографии. Двусторонняя гипоплазия легких. Наличие свободного газа в бронхах и в сосудах печени. Двусторонний гидроторакс.

**Fig. 1. Postmortem CT scans of the newborn's body.**

а - frontal, б - sagittal, в - axial projection. Visualization of lymphangioma in the thoracic cavity on the left and assessment of its topography. Bilateral hypoplasia of the lungs. The presence of free gas in the bronchi and in the vessels of the liver. Bilateral hydrothorax.

на комплексное патологоанатомическое исследование с использованием виртопсии. При совместном осмотре тела с врачом-генетиком выявлены множественные признаки дизэмбриогенеза: непропорциональное телосложение, укорочение верхних конечностей, маленький нос, вдавленная переносица, длинный фильтр, ушные раковины деформированы и ротированы, слева крайне низко расположены; готическое небо, поперечные борозды на ладонях. Имеются пупочный катетер, назогастральный зонд и эндотрахеальная трубка. Масса тела – 5036 г, длина – 52 см, теменно-копчиковый размер – 28 см, длина правой и левой стопы – 7,0 см, окружность головы – 40,5 см, окружность груди – 45 см (нормативные показатели для 38 недель: масса – 2486±579 г, длина тела – 47,3±3,9 см, теменно-копчиковый размер – 33,5±2,6 см, длина стопы -7,4±0,8 см). Трупное окоченение выражено равномерно во всех группах мышц, трупные пятна расположены на дорзальной поверхности тела, синюшно-розового цвета, при надавливании восстанавливают свою окраску. Кожные покровы бледно-синюшного цвета. Подкожно-жировая клетчатка на груди толщиной 1,0 см, на животе – 1,0 см. Пупочное кольцо располагается на границе средней и нижней трети брюшной стенки. Ногтевые пластины доходят до края ногтевого ложа. Яички не опущены в мошонку. Анус в типичном месте, проходим.

Через 38 часов 45 минут после констатации смерти, до аутопсии, проведено посмертные МРТ и КТ. МРТ тела выполнена в стандартных T1- и T2-импульсных последовательностях на аппарате 3 T Siemens Magnetom Verio 3. КТ выполнена на аппарате Toshiba Aquilion ONE 640. Исследования проводили в положении тела на спине. Анализ данных и трехмерная обработка томограмм выполнены с использованием специализированного программного обеспечения “Myrian Expert”, Intrasure.

По данным лучевого исследования толщины подкожно-жировой клетчатки в области передней брюшной стенки по правой среднеключичной линии в проекции визуализации правой доли печени составляет 13 мм, в области передней грудной стенки по срединной линии тела над нижней третью грудины – 14 мм, толщина скальпа в лобно-теменной области – 9 мм (рис. 1, 2). МРТ показатель отека кожи и подкожной клетчатки брюшной стенки – 0,342, грудной стенки – 0,368, скальпа – 0,237. МРТ показатель гидратации кожи и подкожной клетчатки брюшной стенки – 61,8, грудной стенки – 54,4, скальпа – 59.

Наблюдается дислокация сердца и органов средостения вправо за счет наличия в левой плевральной полости двухкамерной кисты диаметром камер 5 см и 2 см, с четким ровным контуром, толщиной стенки 2 мм (рис. 1, 2). Большая камера кисты прилежит к диафрагме

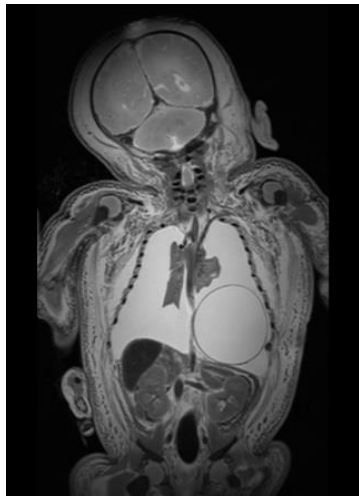


Рис. 2 а (Fig. 2 a)

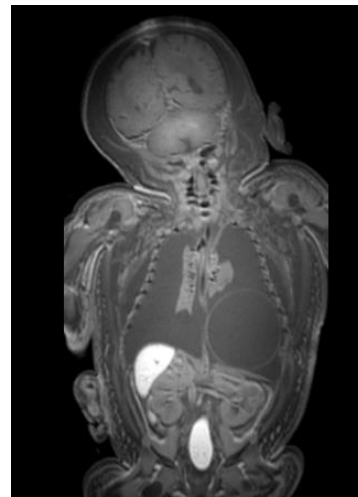


Рис. 2 б (Fig. 2 b)



Рис. 2 в (Fig. 2 c)

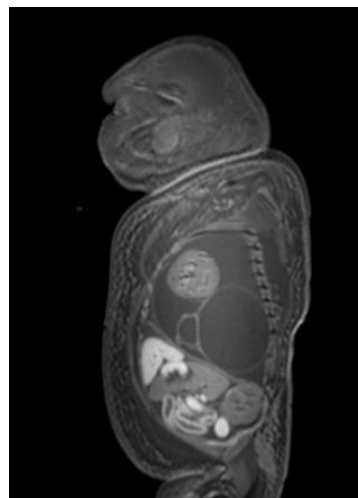


Рис. 2 г (Fig. 2 d)

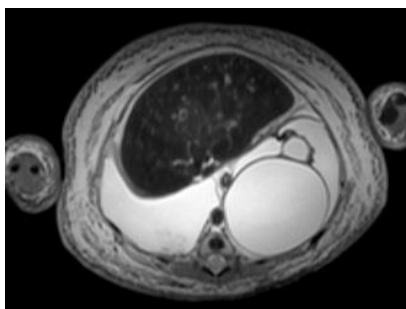


Рис. 2 д (Fig. 2 e)

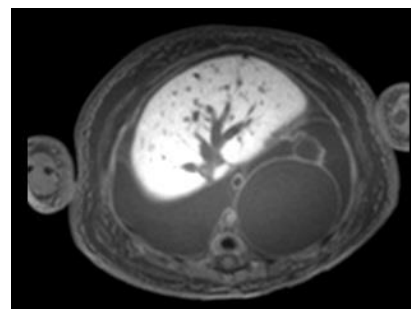


Рис. 2 е (Fig. 2 f)

**Рис. 2.** Посмертные МР-томограммы тела новорожденного: а, в, д – T2-взвешенное изображение, б, г, е – T1-взвешенное изображение.

а, б – фронтальная проекция, в, г – сагиттальная проекция, д, е – аксиальная проекция. Наличие лимфангиомы в грудной полости слева. Визуализация камер лимфангиомы и оценка их размеров. Визуализация сосудистой ножки лимфангиомы. Двусторонняя гипоплазия легких. Двусторонний гидроторакс. Асцит. Анасарка.

**Fig. 2.** Postmortem MR images of the newborn's body: а,с,е - T2-weighted image, б,д,ф - T1-weighted image;

а,б - frontal, с,д - sagittal, е,ф - axial projection. Visualization of lymphangioma in the thoracic cavity on the left. Visualization of lymphangioma's cavities and assessment of their size. Visualization of the vascular pedicle of lymphangioma. Bilateral hypoplasia of the lungs. Bilateral hydrothorax. Ascites. Anasarca.

без признаков сращения с последней. Меньшая камера расположена спереди и несколько левее от образования большей камеры. В стенке кисты визуализируется наличие кровеносных сосудов диаметром до 2 мм, при этом в большей камере они единичные, в меньшей – множественные. Меньшая камера кисты имеет прилежащую к диафрагме сосудистую ножку толщиной 3 мм, содержащую два сосуда диаметром по 1,5 мм (рис. 2). В просвете кисты определяется содержимое, наиболее соответствующее жидкости или лимфе. Объем грудной полости составляет 381 см<sup>3</sup>, объем большей камеры – 54 см<sup>3</sup>, меньшей камеры – 1,8 см<sup>3</sup>, общий объем двухкамерной кисты – 55,8 см<sup>3</sup>, что составляет 14,6% от объема грудной полости (рис. 3).

Кости лицевого и мозгового отделов черепа сформированы. Большие полушария сформированы: объем правого полушария мозга – 204 см<sup>3</sup>, левого полушария мозга – 191 см<sup>3</sup>. Смещение срединных структур мозга не выявлено. Объем мозжечка – 30 см<sup>3</sup>. В синусах визуализируется незначительное количество крови и посмертных сгустков крови, седиментация крови не определяется. Толщина коры 3 мм, борозды выражены, извилины сформированы соответственно гестационному сроку, сглажены. Белое вещество полушарий головного мозга без особенностей. Желудочки мозга расположены типично, имеют четкие контуры, содержат жидкость. Ширина передних рогов боковых желудочков на уровне среза отверстия Монро в аксиальной проекции – по 5 мм справа и слева. Индекс желудочков – 15,4. Ширина III желудочка – 5 мм. Индекс IV желудочка 11,4. Спинной мозг расположен в центре позвоночного канала, толщиной 7 мм, интенсивность сигнала и плотность – однородные и гомогенные на всем протяжении.

Ось сердца расположена полугоризонтально. Кардио-торакальный индекс (КТИ) составляет 0,5. В полости перикарда имеется жидкость объемом 1 см<sup>3</sup>. Сердце овальной формы, размерами 60x40x38 мм. Объем сердца без перикарда – 48,4 см<sup>3</sup>. Толщина межжелудочковой перегородки – 5 мм. Толщина миокарда стенки левого желудочка в аксиальной проекции – 4 мм, правого желудочка – 3 мм. Овальное окно диаметром – 6 мм. Магистральные сосуды без особенностей. Диаметр аорты над клапанами – 7 мм, дуги – 7 мм, в области перешейка – 5 мм, нисходящего отдела – 6 мм. Отношение диаметра восходящего отдела аорты к диаметру нисходящего – 1,2 : 1. Артерии и вены сердца сформированы, без особенностей. В просвете их отмечается 9 пузырьков диаметром до 4 мм свободного газа.

Верхние дыхательные пути сформированы правильно, проходимы. Анатомия и топография главных бронхов сохранены, в просвете

бронхов среднего диаметра определяется умеренное количество свободного газа (рис. 1 а). Легкие не прилежат к грудной стенке по всей поверхности. Легкие значительно уменьшены в размерах, сдавлены большим объемом плевральной жидкости с обеих сторон. В правой плевральной полости жидкость объемом 108 см<sup>3</sup>, в левой плевральной полости – 96,5 см<sup>3</sup> (рис. 3). Удельный объем жидкости в правой плевральной полости от ½ грудной полости составляет 56,69%, в левой плевральной полости – 50,66%. Общий удельный объем жидкости в плевральных полостях относительно грудной полости составляет 56,7%. Удельный объем правого легкого от ½ грудной полости составляет 3,78%, а левого – 1,4%. Удельный объем обоих легких в грудной полости составляет 2,6%. Масса правого лёгкого, по данным МРТ, – 8,37 г, левого лёгкого – 3,1 г.

Органы брюшной полости расположены правильно. В брюшной полости жидкость объемом 64 см<sup>3</sup>, удельный ее объем – 14,9%. Анатомия кишечника сохранена, визуализируется выход петли тонкой кишки через правый паховый канал в мошонку (паховая грыжа справа). Печень размерами 83x52x70 мм, объем – 167 см<sup>3</sup>. Почки бобовидной формы, расположение типичное, правая почка размерами 42x25x25 мм, левая – 42x25x25 мм. Объем правой почки – 13 см<sup>3</sup>, левой – 15 см<sup>3</sup>. Толщина коркового слоя – 3 мм. Чашечно-лоханочная система без особенностей. Мочеточники визуализируются по одному с обеих сторон, их ход анатомически сохранен. Ширина правого и левого мочеточников – 4 мм. Мочевой пузырь размерами 36x20x17 мм, толщина стенки – 2 мм, визуализируется жидкое содержимое, по плотности соответствующе моче. Топография и строение селезенки сохранены, без особенностей, размеры – 39x14x22 мм, объем – 9,7 см<sup>3</sup>.

Выявлено укорочение верхних конечностей: длина костной части правой плечевой кости – 6,75 см, левой – 6,51 см, правой локтевой кости – 5,86 см, левой – 5,49 см. Ядро Беклара визуализируется на обоих дистальных эпифизах бедренных костей, диаметром 4 мм. Точки окостенения при анализе компьютерных томограмм: соответствуют сроку гестации.

Тимус без особенностей. Поперечный размер – 16 мм. Кардиотимикоторакальный индекс (КТТИ) – 0,216. Вазокардиальный индекс (ВКИ%) – 43,6%.

Заключение по данным посмертного комплексного лучевого исследования: кистозная лимфангиома левой плевральной полости; водянка плода, проявившаяся анасаркой, двусторонним гидротораксом, асцитом; гипоплазия легких критической степени с дислокацией органов средостения вправо; правосторонняя паховая грыжа; укорочение костей верхних ко

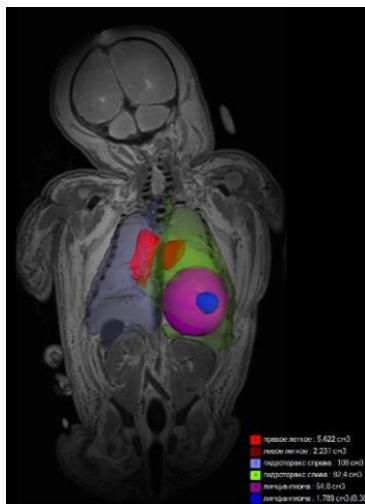


Рис. 3 а (Fig. 3 а)

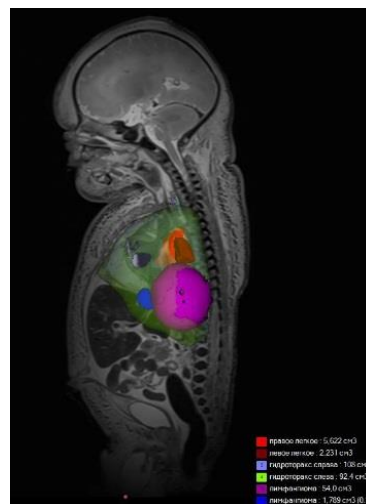


Рис. 3 б (Fig. 3 б)

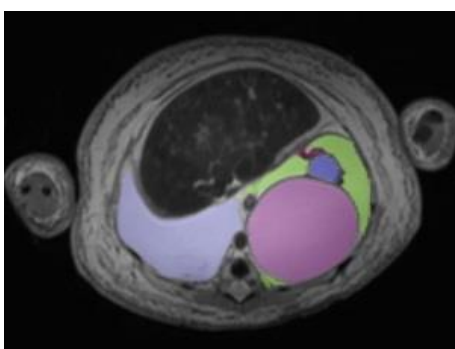


Рис. 3 в (Fig. 3 с)

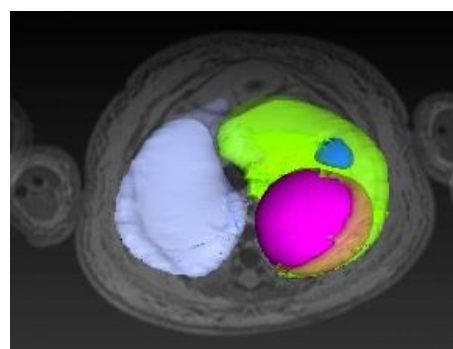


Рис. 3 г (Fig. 3 д)

**Рис. 3.** Комбинированное изображение посмертных МР-томограмм с трехмерной реконструкцией и автоматизированным расчетом объемных параметров областей интереса: легкие, лимфангиома, гидроторакс. T2-взвешенное изображение.

а, б – фронтальная проекция, в, г – аксиальная проекция.

**Fig. 3.** Combination of postmortem MR tomograms with three-dimensional reconstruction and automated calculation of volumetric parameters of areas of interest: lungs, lymphangioma, hydrothorax. T2 weighted image

a,b - frontal projection, c,d - axial projection.

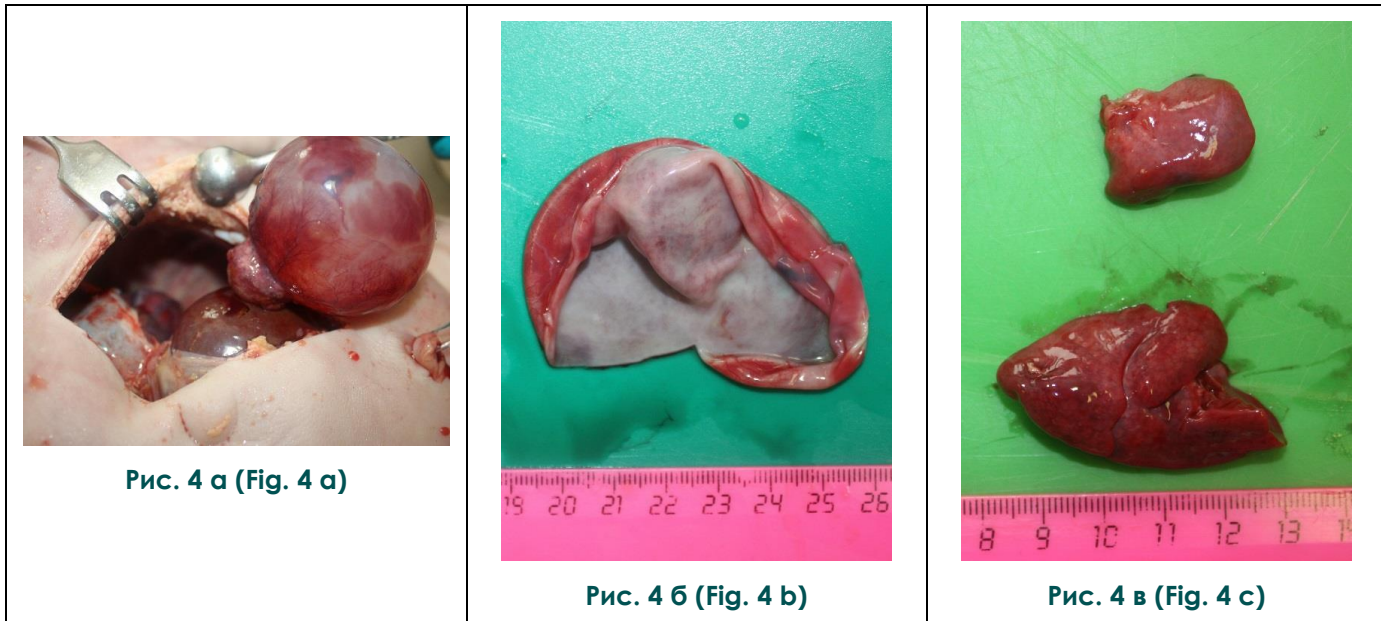
нечностей.

Непосредственно после завершения посмертного лучевого исследования проведено патологоанатомическое вскрытие. При аутопсии подкожно-жировая клетчатка на груди толщиной 1,0 см, на животе – 1,0 см, при разрезе выделяется светлая жидкость.

Кости черепа целые. Твердая мозговая оболочка светло-серого цвета, матового вида, гладкая, серповидный отросток и мозжечковый намет целы, в синусах наблюдается темная жидкая кровь. Мягкая мозговая оболочка блестящая, полнокровная. Головной мозг массой 495 г (норма 317±83 г). Большие полушария головного мозга сформированы симметрично, извилины уплощены, борозды сглажены. На разрезе мозг мягкой консистенции со слабо выра-

женной границей серого и белого вещества. Полости левого и правого боковых желудочков расширены, содержат прозрачную светло-желтоватую жидкость. Четвертый и третий желудочки не расширены. Полушария мозжечка симметричные.

В левой плевральной полости содержится 88 мл, в правой плевральной полости – 97 мл прозрачной светло-желтой жидкости. В левой плевральной полости определяется опухолевидное образование размерами 5,0x4,7x3,5 см, расположенное на ножке, отходящей от диафрагмы (толщина ножки – 0,3 см, длина – 1,8 см) (рис. 4 а). При вскрытии образование представлено двухкамерной тонкостенной кистой, содержащей светло-желтоватую прозрачную жидкость. Диаметр большей камеры – 5 см,



**Рис. 4. Фотографии.**

Макроскопические характеристики тела новорожденного: а – кистозная лимфангиома, внешний вид; б – кистозная лимфангиома, вид на разрезе; в – гипоплазия легких, внешний вид.

**Fig. 4. Photos.**

Macroscopic characteristics of the body of the newborn: a - cystic lymphangioma, appearance; b - cystic lymphangioma, view in section; в - lung hypoplasia, appearance.

меньшей – 1,5 см, толщина стенки – 0,2 см, внутренняя поверхность гладкая серо-розового цвета (рис. 4 б). Левое лёгкое размерами 2х1,8х1,3 см, представлено двумя долями, мясистой консистенции, поджато к корню легкого, на разрезе темно-красного цвета. Правое лёгкое представлено тремя долями, мясистой консистенции, на разрезе темно-красного цвета (рис. 4 в). Масса левого лёгкого – 2,23 г, правого лёгкого – 5,87 г, обоих лёгких – 8,1 г (норма 42,9 ±15,7 г, дефицит массы лёгких 81,2%). Легочно-плодный индекс 0,001 (норма 0,012). При проведении водяной пробы кусочки ткани правого и левого лёгкого тонут в воде.

Сердце и органы средостения смещены вправо. В полости перикарда 1 мл прозрачной светло-желтоватой жидкости. Сердце шаровидной формы размерами 4,7х4,3х3,4 см, массой 27,3 г (норма 16,4±4,4 г). Ось сердца расположена вертикально. Миокард на разрезе светло-красноватого цвета, дрябловатой консистенции. Толщина стенки левого желудочка – 0,4 см, правого желудочка – 0,3 см. Ямка овального окна диаметром 0,7 см, овальное окно открыто (диаметр 0,3 см). В полостях сердца и крупных сосудов небольшое количество жидкой темно-красной крови. Боталлов проток открыт (диаметр 0,2 см).

Слизистая глотки и пищевода серо-розового цвета блестящая. Брюшина гладкая блестящая, в полости ее 35 мл прозрачной свет-

ло-желтоватой жидкости. Слизистая оболочка желудка блестящая с мелкоточечными кровоизлияниями. Печень размерами 12,7х6,0х5,5х2,5 см, массой 143,3,0 г (норма 100±44 г), на разрезе красновато-коричневого цвета. Поджелудочная железа на разрезе серо-розового цвета, масса – 3,43 г. Почки бобовидной формы, правая размером 4,2х2,0х1,8 см, массой 11,87 г, левая размером 4,0х2,2х2,0 см, массой 14,57 г. Капсула почек блестящая, снимается легко. Поверхность почек дольчатая, серовато-синюшного цвета. На разрезе граница коркового и мозгового слоя четкая. Селезенка размерами 4,4х3,2х2,4 см, массой 10,47 г, мягкой консистенции, на разрезе темно-красного цвета. Надпочечники треугольной формы, на разрезе слои дифференцированы.

Плацента, присланная отдельно, размерами 27х23х3 см, массой 1064 г, с крупными котиледонами, на разрезе полнокровная. Пуповина: длина 43 см, прикрепление – центральное, извитость – 11 витков влево (индекс извитости – 0,25).

При гистологическом исследовании препаратов, окрашенных гематоксилином и эозином, стенка кисты представлена соединительной тканью, выстланной уплощенными клетками (рис. 5 а). Иммуногистохимически отмечается положительная экспрессия D2-40 (рис. 5 б) и отрицательная CD31 (рис. 5 в). На гистологических препаратах головного мозга отмечаются

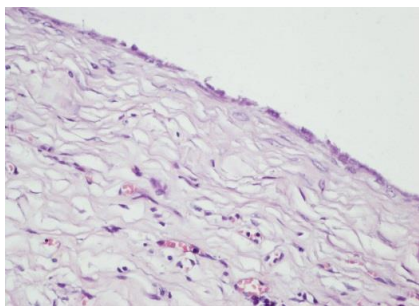


Рис. 5 а (Fig. 5 а)

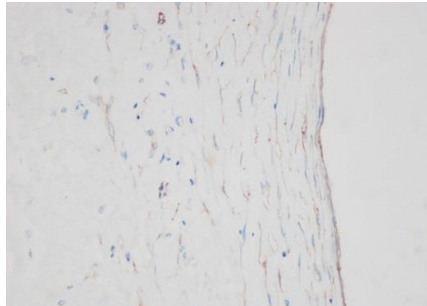


Рис. 5 б (Fig. 5 б)

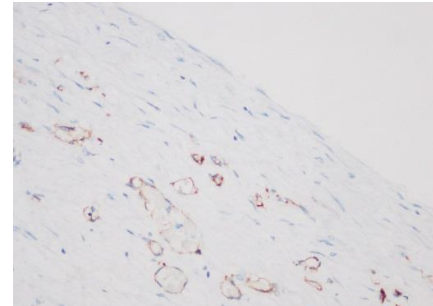


Рис. 5 в (Fig. 5 в)

**Рис. 5. Микроскопические характеристики кистозной лимфангиомы.**

а – окраска гематоксилином и эозином, б – положительная экспрессия D2-40, в – отрицательная экспрессия CD34; ув. 200.

**Fig. 5. Microscopic characteristics of cystic lymphangioma.**

a - stained with hematoxylin and eosin, b - positive expression of D2-40, c - negative expression of CD34; SW. 200.

признаки периваскулярного и перицеллюлярного отёка. В легких признаки поздней саккулярной стадии развития с наличием ателектазов, количество радиальных альвеол – 2-3. В миокарде явления отека и фрагментации кардиомиоцитов. Гепатоциты и нефроциты с признаками вакуолизации. Тимус с наличием телец Гассала в мозговом слое. Послед с признаками замедленного созревания ворсинкового дерева плаценты, умеренным количеством синцитиальных почек и наличием мелких инфарктов.

**Заключение.** Смерть наступила вследствие неиммунной водянки плода, обусловленной гигантской кистозной лимфангиомой левой половины грудной полости. Существенную роль в танатогенезе сыграла также дислокация органов средостения и сердца вправо с гипоплазией обоих легких.

Таким образом, по результатам патологоанатомического исследования и данных посмертных КТ и МРТ было установлено наличие кистозной лимфангиомы, расположенной в левой половине грудной полости, неиммунной водянки плода и гипоплазии легких.

Говоря о лимфангиоме, следует отметить, что исторически классификация и морфологические критерии лимфангиом приводятся в руководствах по онкологии. Так, в современном, 4-ом издании, руководстве «WHO classification of tumours of soft tissue and bone» лимфангиома фигурирует в рубрике доброкачественных опухолей сосудов (ICD-O код 9170/0) [11]. При этом она определяется как доброкачественное кавернозное / кистозное поражение сосудов, представленное расширенными лимфатическими каналами [12]. Согласно же ISSVA (International Society for the Study of Vascular Anomalies) классификации патологии сосудов [13], лимфангиома представлена в рубрике про-

стых лимфатических мальформаций.

Следует также добавить, что в руководстве по патологии опухолей мягких тканей в качестве синонимов лимфангиомы названы кистозная гигрома и лимфатическая мальформация [12]. Первое описание кистозной гигромы было опубликовано, по мнению [14], в 1828 году Redenbacher.

Размеры лимфангиом варьируют от нескольких миллиметров до 10-15 см, на основании чего они подразделяются на микрокистозные (менее 2 см), макрокистозные (более 2 см) и смешанные [4, 15]. Так, J.-L. Li с соавт. [10], при пренатальном УЗИ 130202 беременных выявили 79 лимфангиом среди 133322 плодов, размеры которых варьировали от 6х5х6 мм до 164х64х150 мм (средние размеры составили 51х21х49 мм). В зависимости от внутреннего строения лимфангиомы могут быть однокамерными и многокамерными [16].

Согласно данным литературы, лимфангиома может развиваться в различных областях тела плода, но наиболее часто происходит в области шеи [17]. В этой связи при выявлении ее во время УЗИ в I триместре говорят о шейном отеке или увеличении толщины воротникового пространства [1]. По данным P.L. Giacalone с соавт. [18] и R.L. Schild с соавт. [19], лимфангиома локализуется в области шеи в 75% случаев, в подмышечной области – в 20%, в брюшной полости и забрюшинном пространстве – в 2%, в конечностях – в 2% и в средостении – 1%. В исследовании J.L. Li с соавт. [10] лимфангиомы в области шеи составили 63,29%, в подмышечной ямке – 5,06% и в средостении – 1,3%. Довольно редкой локализацией лимфангиомы является средостение. По данным Н. Tanaka с соавт. [20], в литературе до 2018 г. было описано лишь 13 наблюдений с пренатально диагностированной



лимфангиомой, расположенной в средостении.

Следует отметить, что согласно данным литературы [16, 21, 22], кистозные лимфангиомы, развивающиеся у плодов во II и III триместрах гестации, отличаются от лимфангиом, возникающих в I триместре. Последние чаще сочетаются с анэуплоидией и аномалиями развития.

считаются повышение концентрации белков в лимфе при нарушении ее оттока, приводящее к гипопроteinемии и затем к развитию генерализованного отека [31]. Усугубляющим фактором, в том числе при сочетанных аномалиях сердца и отходящих от него сосудов, является, по мнению [32], нарушение кровотока с развитием застоя крови. При анализе 57 наблюдений ки-

**Таблица №1. Анэуплоидии и хромосомные перестройки, сочетающиеся с кистозной лимфангиомой [24].**

Анэуплоидии	Хромосомные перестройки	Другие нарушения
Трисомия 21	делеция 22q11.2	Синдром Робертс
Синдром Тернера	дупликация 22q11.2	Синдром Корнелии де Ланге
Трисомия 18	делеция 10q26.12q26.3	Синдром Сотоса
Трисомия 13	делеция 1p36	Синдром множественных птеригиумов
Триплоидия	делеция 4p	

Действительно, примерно у 2% детей с лимфангиомами выявляются различные хромосомные аномалии [23]. В то же время Yen-Ni Chen с соавт. [24] указывают, что около половины кистозных лимфангиом плода сочетаются с хромосомной патологией (табл. №1). Наиболее часто выявляется трисомия по хромосоме 21 (синдром Дауна) и синдром Тернера (Turner, Шерешевского-Тернера). Реже встречаются трисомии по хромосоме 18 и 13. Помимо анэуплоидий при кистозных лимфангиомах выявляются и хромосомные перестройки, в частности, делеции и дупликации. В литературе также имеются указания на выявление в первом триместре у плодов с кистозной лимфангиомой синдрома Нуан (Noonan) и гораздо реже синдромов Робертс (Roberts), Корнелии де Ланге (Cornelia de Lange) и Сотоса (Sotos) [25, 26].

В ряде случаев кистозные лимфангиомы могут сочетаться с различными пороками развития и неиммунной водянкой плода [27]. Наиболее часто при пренатальном УЗИ выявляются аномалии развития сердца, причем в 66,2-72,7% наблюдений у плодов с нормальным кариотипом [25]. В литературе имеются также указания на сочетание с гидроцефалией, вентрикуломегалией, агенезией мозолистого тела, артрогрипозом, эквиновальгусной деформацией стопы, мезомелией, диафрагмальной грыжей, двусторонним гидронефрозом и различными пороками сердца [28, 29].

Сочетание кистозной лимфангиомы с неиммунной водянкой плода считается неблагоприятным фактором прогноза жизни плода [24]. Так, по данным P. Bernard с соавт. [30], в 96,5% наблюдений неиммунной водянки при кистозной лимфангиоме была зарегистрирована гибель плода. Основными звеньями патогенеза неиммунной водянки плода при лимфангиоме

стозной лимфангиомы, выявленной в первом и втором триместрах беременности, неиммунная водянка плода была диагностирована в 18 случаев (31,6%) [29].

В представленном наблюдении также имелось сочетание кистозной лимфангиомы и неиммунной водянки плода. Однако, по нашему мнению, данное наблюдение следует трактовать как первичное развитие кистозной лимфангиомы грудной полости, осложнившейся развитием неиммунной водянки плода. Согласно результатам проведенного посмертных МРТ и КТ, объем лимфангиомы равнялся 55,8 см<sup>3</sup>, что составляет 14,6% от объема грудной полости. Кроме того, по данным посмертной МРТ нами было выявлено наличие жидкости в серозных полостях (двусторонний гидроторакс, асцит) и признаки анасарки (толщина подкожно-жировой клетчатки в области передней грудной стенки – 14 мм, в области передней брюшной стенки – 13 мм, скальпа в лобно-теменной области – 9 мм). Соответственно, МРТ показатель отека кожи и подкожной клетчатки брюшной стенки составил 0,342, грудной стенки – 0,368, скальпа – 0,237. МРТ показатель гидратации кожи и подкожной клетчатки брюшной стенки – 61,8, грудной стенки – 54,4, скальпа – 59, что, согласно ранее проведенным нами исследованиям [33, 34], однозначно указывает на наличие анасарки, а в сочетании с двусторонним гидротораксом и асцитом – на неиммунную водянку плода.

По данным МРТ отмечалось также смещение органов средостения, включая сердце, вправо. Установленные в результате посмертной МРТ абсолютные (объем левого легкого – 2,23 см<sup>3</sup>, правого легкого – 5,62 см<sup>3</sup>) и относительные (удельный объем правого легкого от ½ грудной полости составляет 3,78%, левого – 1,4%, удельный объем обоих легких в грудной

полости – 2,6%) размеры легких свидетельствуют о наличии критической гипоплазии легких [35]. При этом рассчитанный нами МРТ показатель дыхания составляет 1670, что указывает на отсутствие самостоятельного дыхания [36].

То есть, совершенно очевидно, что в представленном наблюдении проведение виртопсии существенно облегчило проведение и дополнило патологоанатомическое вскрытие. Действительно, при патологоанатомическом вскрытии в левой грудной полости локализовалось тонкостенное кистозное образование размерами 5,0x4,7x3,5 см, содержащее прозрачную светло-желтоватую жидкость. На гистологических препаратах, окрашенных гематоксилином и эозином, стенка кисты представлена тонким слоем соединительной ткани, выстланной уплощенными клетками. При иммуногистохимическом исследовании в выстилающих клетках выявлена положительная экспрессия D2-40 – маркера эндотелиоцитов лимфатических сосудов и отрицательная CD34 – маркера эндотелия кровеносных сосудов. То есть в данном случае речь шла о лимфангиоме.

Во время аутопсии нами были установлены признаки неиммунной водянки плода в виде отека подкожной клетчатки, двустороннего гидроторакса, гидроперикарда и асцита, которые закономерно были расценены в качестве первоначальной причины смерти. Однако при разрезе кожи с подкожной клетчаткой отмечалось выделение из нее жидкости и соответственно уменьшение толщины. При вскрытии же серозных полостей тела наблюдалось вытекание и перемещение жидкости между ними, что, видимо, и явилось причиной некоторого несоответствия объемов жидкостей, рассчитанных при посмертной МРТ и измеренных во время аутопсии. Важным звеном танатогенеза в данном наблюдении явилось, на наш взгляд, развитие и гипоплазии легких.

Следовательно, существенным компонентом представленного наблюдения является проведение посмертного комплексного КТ и МРТ исследования, позволившего установить точную локализацию и размеры кистозного образования, диагностировать неиммунную водянку плода с количественной оценкой объемов свободной жидкости в серозных полостях и выраженностью анасарки, а также степень гипоплазии легких.

Представленное наблюдение подтверждает данные литературы о том, что проведение посмертного лучевого исследования тел погибших больных в значительной степени облегчает проведение последующего патологоанатомического вскрытия [37, 38].

Более того, в ряде случаев возможности виртопсии даже превышают результаты патологоанатомического вскрытия. Так, посмертная

КТ с 3D-реконструкцией позволяет очень четко визуализировать аномалии развития костной системы, включая кости лицевого скелета и черепа [39, 40], определять точную локализацию и объем скоплений воздуха и газов [41]. В свою очередь, посмертная МРТ более эффективна по сравнению с КТ для оценки структуры внутренних органов и мягких тканей, в том числе легких у погибших новорожденных [42, 43]. Применение посмертной МРТ позволяет определить объемы свободной жидкости в серозных полостях и количественно оценить степень выраженности анасарки [34]. При этом согласно проведенным нами ранее посмертным МРТ исследованиям новорожденных, расчет оригинального показателя гидратации тканей облегчает проведение дифференциальной диагностики неиммунной водянки плода и отечного синдрома [33].

Говоря о причинах развития неиммунной водянки плода, необходимо уточнить, что данный синдром является осложнением очень большого ряда различных заболеваний плода (сердечно-сосудистых, инфекционных, аномалий развития и др.) [44, 45]. При этом прогноз течения и исход неиммунной водянки плода зависят в основном от причины его развития [46], однако в случае летального исхода она расценивается как основное заболевание (первоначальная причина смерти).

При этом в МКБ-10 неиммунная водянка плода (P83.2) входит в рубрику «Другие изменения наружных покровов, специфичные для плода и новорожденного (P83)» блока «Состояния, затрагивающие кожные покровы и терморегуляцию у плода и новорожденного (P80-P83)» и соответственно класса «Отдельные состояния, возникающие в перинатальном периоде (P00-P96)». Соответственно в сводных таблицах Росстата о причинах перинатальной смерти в Российской Федерации неиммунная водянка плода входит в раздел «Другие нарушения, специфичные для перинатального периода» группы «Эндокринные, метаболические и другие нарушения, специфичные для перинатального периода», что не позволяет оценить истинную частоту неиммунной водянки плода, ни, тем более, вызвавшего ее заболевания.

На наш взгляд, более правильно неиммунную водянку плода регистрировать в качестве осложнения, а заболевание, вызвавшее ее развитие, как основное заболевание. Подобная формулировка диагноза, несомненно, будет способствовать более четкой трактовке танатогенеза, а также получению объективной статистики по причинам мертворождения и ранней неонатальной смерти.

В заключение следует отметить, что кистозная лимфангиома является редким заболеванием плода, прогноз которого зависит от со-

четанной патологии и развития грозных осложнений. В представленном наблюдении кистозной лимфангиомы грудной полости течение заболевания осложнилось развитием неиммунной водянки плода и гипоплазии легких, которые и явились непосредственной причиной гибели новорожденного. Существенным моментом проведенного аутопсийного исследования является выполнение посмертных МРТ и КТ, позволившим установить точную локализацию и размеры кистозного образования, диагностировать неиммунную водянку плода с количественной оценкой объемов свободной жидкости в серозных полостях и выраженностью анасарки, а также степень гипоплазии легких. То есть проведение виртопсии облегчает и повышает эффективность патологоанатомического исследования тел мертворожденных. Однако по-

смертные МРТ и КТ исследования не всегда в полной мере могут заменить традиционное аутопсийное исследование. В данном наблюдении окончательное заключение о лимфангиоме было сделано на основании гистологического и иммуногистохимических исследований.

#### Источник финансирования и конфликт интересов.

Исследование одобрено комитетом по этике ФГБУ «Научный центр акушерства, гинекологии и перинатологии им. академика В.И. Кулакова» Минздрава России (протокол № 25 от 22.06.2012).

Авторы данной статьи подтвердили отсутствие финансовой поддержки исследования и конфликта интересов, о которых необходимо сообщить.

#### Список Литературы:

1. Wassef M., Blei F., Adams D., Alomari A., Baselga E., Berenstein A. et al. Vascular anomalies classification: recommendations from the International Society for the Study of Vascular Anomalies. *Pediatrics*. 2015; 136(1): e203-214. DOI: 10.1542/peds.2014-3673
2. Scavelli C., Weber E., Aglianò M., Cirulli T., Nico B., Vacca A. et al. Lymphatics at the crossroads of angiogenesis and lymphangiogenesis. *J Anat*. 2004; 204: 433-449. DOI: 10.1111/j.0021-8782.2004.00293.x
3. Sokouti M., Rostambeigi N., Halimi M., Rasihashemi S.Z. A huge lymphangioma mimicking pleural effusion with extension to both chest cavities: a case report and review of literature. *Iran J Med Sci*. 2015; 40: 181-184.
4. Fonkalsrud E.W. Lymphatic disorders. In: Grosfeld J.L., O'Neill J.A. Jr., Coran A.G., Fonkalsrud E.W., Caldamone A.A. Eds. *Pediatric surgery*. 6th ed. Chicago: Mosby Elsevier; 2006: 2137-2145.
5. Francavilla M.L., White C.L., Oliveri B., Lee E.Y., Restrepo R. Intraabdominal lymphatic malformations: pearls and pitfalls of diagnosis and differential diagnoses in pediatric patients. *AJR*. 2017; 208: 1-13. DOI: 10.2214/AJR.16.17008
6. Chen C.P., Liu F.F., Jan S.W., Lee C.C., Town D.D., Lan C.C. Cytogenetic evaluation of cystic hygroma associated with hydrops fetalis, oligohydroamnios or intrauterin fetal death: the role of AS, postmortem CVS and cystic hygroma paracentesis. *Acta Obstet Gynecol Scand*. 1996; 75: 454-458.
7. Щеголев А.И., Мелихова М.В., Сергеева А.М., Цвиркун В.В., Яковлева О.В., Кармазановский Г.Г., Никитин П.Н. Кистозная лимфангиома брюшинного пространства. *Медицинский вестник МВД*. 2006; 1 (20): 44-46.
8. Jiao-Ling L., Hai-Ying W., Wei Z., Jin-Rong L., Kun-Shan C., Qian F. Treatment and prognosis of fetal lymphangioma. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. 2018; 231: 274-279. DOI: 10.1016/j.ejogrb.2018.10.031
9. Machine N. In: Demidov V. N., Podurovskaya Yu. L., Dorofeeva E. I., Panin A. P. Lymphangioma of the axillary region of giant size: literature review and own observations. *Prenatalnaya diagnostika*. 2017; 16 (4): 319-324. (in Russian)
10. Li J.L., Hai-Ying W., Liu J.R., He Q.M., Chen K.S., Yang J. et al. Fetal lymphangioma: Prenatal diagnosis on ultrasound, treatment, and prognosis. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. 2018; 231: 268-273. DOI: 10.1016/j.ejogrb.2018.10.018
11. Fletcher C.D.M., Bridge J.A., Hogendoorn P.C.W., Mertens F. (Eds.) *WHO classification of tumours of soft tissue and bone, 4th ed*. Lyon, IARC, 2013; 10-11.
12. Beham A. Lymphangioma. Fletcher C.D.M., Bridge J.A., Hogendoorn P.C.W., Mertens F. (Eds.) *WHO classification of tumours of soft tissue and bone, 4th ed*. Lyon, IARC, 2013; 144-145.
13. ISSVA classification for vascular anomalies. <http://www.issva.org/UserFiles/file/ISSVA-Classification-2018.pdf>
14. Masood S.N., Masood M.F. Case report of fetal axillothoracoabdominal cystic hygroma. *Arch Gynecol Obstet* 2010; 281: 111-115. DOI: 10.1007/s00404-009-1068-2.
15. Sanlialp I., Karnak I., Tanyel F.C., Senocak M.E., Buyukpamukcu N. Sclerotherapy for lymphangioma in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2003; 67: 795-800.
16. Gedikbasi A., Oztarhan K., Aslan G., Demirali O., Akyol A., Sargin A. et al. Multidisciplinary approach in cystic hygroma: prenatal diagnosis, outcome, and postnatal follow up. *Pediatr Int*. 2009; 51: 670-677. DOI: 10.1111/j.1442-200X.2009.02846.x
17. Arisoy R., Erdogdu E., Kumru P., Demirci O., Yuksel M.A., Pekin O. et al. Prenatal diagnosis and outcome of lymphangiomas and its relationship with fetal chromosomal abnormalities. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2016; 29: 466-472. DOI: 10.3109/14767058.2015.1004536
18. Giacalone P.L., Boulot P., Deschamps F., Hedon B., Lafargue F., Viala J.L. Prenatal diagnosis of cavernous lymphangioma of the arm. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 1993; 3: 48-50. DOI: 10.1046/j.1469-0705.1993.03010048.x
19. Schild R.L., Orhan Y., Meyberg H., Braunschweig T., Knöpfle G., Gembruch U. Three-dimensional ultrasound of a massive fetal lymphangioma involving the lower extremity. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2003; 22: 547-549. DOI: 10.1002/uog.915
20. Tanaka H., Masumoto K., Aoyama T., Sanmoto Y., Ono K., Sakamoto N. et al. Prenatally diagnosed large mediastinal lymphangioma: A case report. *Clin Case Rep*. 2018; 6: 1880-1884. DOI: 10.1002/ccr3.1760

21. Beke A., Joó J.G., Csaba A., Lázár L., Bán Z., Papp C. et al. Incidence of chromosomal abnormalities in the presence of fetal subcutaneous oedema, such as nuchal oedema, cystic hygroma and non-immune hydrops. *Fetal Diagn Ther.* 2009; 25: 83-92. DOI: 10.1159/000201946
22. Noia G., Pellegrino M., Masini L., Visconti D., Manzoni C., Chiaradia G. et al. Fetal cystic hygroma: the importance of natural history. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2013; 170: 407-413. DOI: 10.1016/j.ejogrb.2013.07.043
23. Lu D., Wang Y., Zeng W., Peng B. Giant fetal lymphangioma at chest wall and prognosis: case report and literature review. *Taiwan J Obstet Gynecol.* 2015; 54: 62-65. DOI: 10.1016/j.tjog.2014.11.009
24. Chen Y.N., Chen C.P., Lin C.J., Chen S.W. Prenatal ultrasound evaluation and outcome of pregnancy with fetal cystic hygromas and lymphangiomas. *J. Med. Ultrasound.* 2017; 25: 12-15. DOI: 10.1016/j.jmu.2017.02.001
25. Malone F.D., Ball R.H., Nyberg D.A., Comstock C.H., Saade G.R., Berkowitz R.L. et al. First-trimester septated cystic hygroma: prevalence, natural history, and pediatric outcome. *Obstet Gynecol.* 2005; 106: 288-294. DOI: 10.1097/01.AOG.0000173318.54978.1f
26. Brunfield C.G., Wenstrom K.D., Davis R.O., Owen J., Cospier P. Second-trimester cystic hygroma: prognosis of septated and nonseptated lesions. *Obstet Gynecol.* 1996; 88: 979-982.
27. Nadel A., Bromley B., Benacerraf B.R. Nuchal thickening or cystic hygromas in first- and early second-trimester fetuses. Prognosis and outcome. *Obstet Gynecol.* 1993; 82: 43-48.
28. Sanhal C.Y., Mendilcioglu I., Ozekinci M., Yakut S., Merdun Z., Simsek M. et al. Prenatal management, pregnancy and pediatric outcomes in fetuses with septated cystic hygroma. *Braz J Med Biol Res.* 2014; 47: 799-803. DOI: 10.1590/1414-431x20143895
29. Gedikbasi A., Gul A., Sargin A., Ceylan Y. Yavuz Cystic hygroma and lymphangioma: associated findings, perinatal outcome and prognostic factors in live-born infants. *Arch Gynecol Obstet.* 2007; 276: 491-498. DOI 10.1007/s00404-007-0364-y
30. Bernard P., Chabaud J.J., Le Guern H., Le Bris M.J., Boog G. Hygroma kystique du cou: diagnostic antenatal, facteurs pronostiques, conduite a tenir; A propos de 42 cas. *J Gynecol Obstet Biol Reprod.* 1991; 20: 487-495.
31. Tanriverdi H.A., Hendrik H.J., Ertan K., Axt R., Schmidt W. Hygroma colli cysticum: prenatal diagnosis and prognosis. *Am J Perinatol.* 2001; 18: 415-420. DOI: 10.1055/s-2001-18786
32. Witt D., Hoyme H., Zonana J., Manchester D.K., Fryns J.P., Stevenson J.G et al. Lymphedema in Noonan syndrome: clues to pathogenesis and prenatal diagnosis and review of the literature. *Am J Med Genet.* 1987; 27: 841-856. DOI: 10.1002/ajmg.1320270412
33. Туманова У.Н., Ляпин В.М., Быченко В.Г., Серова Н.С., Щеголев А.И. Посмертная МРТ характеристика неиммунной водянки плода. *Российский электронный журнал лучевой диагностики.* 2018; 8 (4): 172-183. DOI:10.21569/2222-7415-2018-8-2-172-183
34. Tumanova U.N., Lyapin V.M., Bychenko V.G., Shchegolev A.I., Sukhikh G.T. Possibilities of postmortem magnetic resonance imaging for evaluation of anasarca in newborns. *Bull Exp Biol Med.* 2019 Mar; 166(5):671-675. DOI: 10.1007/s10517-019-04415-1.
35. Tumanova UN, Lyapin VM, Burov AA, Shchegolev AI, Sukhikh GT. The Possibility of postmortem magnetic resonance imaging for the diagnostics of lung hypoplasia. *Bull Exp Biol Med.* 2018; 165 (2): 288-291. DOI: 10.1007/s10517-018-4150-6.
36. Туманова У.Н., Ляпин В.М., Быченко В.Г., Щеголев А.И., Сухих Г.Т. Возможности посмертной магнитно-резонансной томографии для определения живорождения и мертворождения. *Бюлл. эксперим. биол. и мед.* 2019; (6): 788-792.
37. Weustink A.C., Hunink M.G., van Dijke C.F., Renken N.S., Krestin G.P., Oosterhuis J.W. Minimally invasive autopsy: an alternative to conventional autopsy? *Radiology.* 2009; 250: 897-904. DOI: 10.1148/radiol.2503080421
38. Fan J.K.M., Tong D.K.H., Poon J.T.C., Lo O.S., Beh P.S., Patil N.G. et al. Multidisciplinary minimally invasive autopsy - a feasible and accurate approach to postmortem examination. *Forensic Sci. Int.* 2010; 195: 93-98. DOI: 10.1016/j.forsciint.2009.11.019
39. Roberts I.S., Benamore R.E., Benbow J.A., Mallett S., Patankar T., Peebles C. Post-mortem imaging as an alternative to autopsy in the diagnosis of adult deaths: a validation study. *Lancet.* 2012; 379: 136-142. DOI: 10.1016/S0140-6736(11)61483-9
40. Туманова У.Н., Федосеева В.К., Ляпин В.М., Степанов А.В., Воеводин С.М., Щёголев А.И. Посмертная компьютерная томография мертворожденных с костной патологией. *Медицинская визуализация.* 2013; 5: 110-120.
41. Туманова У.Н., Щёголев А.И. Посмертная магнитно-резонансная томография плодов и новорожденных. *Медицинская визуализация.* 2015; 5: 128-136.
42. Туманова У.Н., Федосеева В.К., Ляпин В.М., Щеголев А.И., Сухих Г.Т. Выявление скоплений газа в телах плодов, мертворожденных и умерших новорожденных при посмертном компьютерно-томографическом исследовании. *Consilium Medicum.* 2016; 18 (13): 26-33.
43. Туманова У.Н., Ляпин В.М., Быченко В.Г., Щеголев А.И., Сухих Г.Т. Посмертная МРТ для диагностики врожденной пневмонии. *Вестник Российского государственного медицинского университета.* 2016; 4: 48-55.
44. Randenberg A.L. Nonimmune hydrops fetalis part I: etiology and pathophysiology. *Neonatal Netw.* 2010; 29: 281-295. DOI: 10.1891/0730-0832.29.5.281
45. Santo S., Mansour S., Thilaganathan B., Homfray T., Pappageorghiou A., Calvert S. et al. Prenatal diagnosis of non-immune hydrops fetalis: what do we tell the parents? *Prenat Diagn.* 2011; 31: 186-195. DOI: 10.1002/pd.2677
46. Désilets V., De Bie I., Audibert F. No. 363 - Investigation and management of non-immune fetal hydrops. *J Obstet Gynaecol Can.* 2018; 40: 1077-1090. DOI: 10.1016/j.jogc.2017.12.011.

**References:**

1. Wassef M., Blei F., Adams D., Alomari A., Baselga E., Berenstein A. et al. Vascular anomalies classification: recommendations from the International Society for the Study of Vascular Anomalies. *Pediatrics*. 2015; 136(1): e203-214. DOI: 10.1542/peds.2014-3673
2. Scavelli C., Weber E., Aglianò M., Cirulli T., Nico B., Vacca A. et al. Lymphatics at the crossroads of angiogenesis and lymphangiogenesis. *J Anat*. 2004; 204: 433-449. DOI: 10.1111/j.0021-8782.2004.00293.x
3. Sokouti M., Rostambeigi N., Halimi M., Rasihashemi S.Z. A huge lymphangioma mimicking pleural effusion with extension to both chest cavities: a case report and review of literature. *Iran J Med Sci*. 2015; 40: 181-184.
4. Fonkalsrud E.W. Lymphatic disorders. In: Grosfeld J.L., O'Neill J.A. Jr., Coran A.G., Fonkalsrud E.W., Caldamone A.A. Eds. *Pediatric surgery*. 6th ed. Chicago: Mosby Elsevier; 2006: 2137-2145.
5. Francavilla M.L., White C.L., Oliveri B., Lee E.Y., Restrepo R. Intraabdominal lymphatic malformations: pearls and pitfalls of diagnosis and differential diagnoses in pediatric patients. *AJR*. 2017; 208: 1-13. DOI: 10.2214/AJR.16.17008
6. Chen C.P., Liu F.F., Jan S.W., Lee C.C., Town D.D., Lan C.C. Cytogenetic evaluation of cystic hygroma associated with hydrops fetalis, oligohydroamnios or intrauterin fetal death: the role of AS, postmortem CVS and cystic hygroma paracentesis. *Acta Obstet Gynecol Scand*. 1996; 75: 454-458.
7. Shchegolev A I., Melikhova M.V., Sergeeva A.M., Tsvirkun V.V., Yakovleva O.V., Karmazanovsky G.G., Nikitin P.N. Cystic retroperitoneal lymphangioma. *Meditsinskiy vestnik MVD*. 2006; 1 (20): 44-46. (in Russian)
8. Jiao-Ling L., Hai-Ying W., Wei Z., Jin-Rong L., Kun-Shan C., Qian F. Treatment and prognosis of fetal lymphangioma. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. 2018; 231: 274-279. DOI: 10.1016/j.ejogrb.2018.10.031
9. Machine N. In. Demidov V. N., Podurovskaya Yu. L., Dorofeeva E. I., Panin A. P. Lymphangioma of the axillary region of giant size: literature review and own observations. *Prenatalnaya diagnostika*. 2017; 16 (4): 319-324. (in Russian)
10. Li J.L., Hai-Ying W., Liu J.R., He Q.M., Chen K.S., Yang J. et al. Fetal lymphangioma: Prenatal diagnosis on ultrasound, treatment, and prognosis. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. 2018; 231: 268-273. DOI: 10.1016/j.ejogrb.2018.10.018
11. Fletcher C.D.M., Bridge J.A., Hogendoorn P.C.W., Mertens F. (Eds.) *WHO classification of tumours of soft tissue and bone*, 4th ed. Lyon, IARC, 2013; 10-11.
12. Beham A. Lymphangioma. Fletcher C.D.M., Bridge J.A., Hogendoorn P.C.W., Mertens F. (Eds.) *WHO classification of tumours of soft tissue and bone*, 4th ed. Lyon, IARC, 2013; 144-145.
13. ISSVA classification for vascular anomalies. <http://www.issva.org/UserFiles/file/ISSVA-Classification-2018.pdf>
14. Masood S.N., Masood M.F. Case report of fetal axillo-thoracoabdominal cystic hygroma. *Arch Gynecol Obstet* 2010; 281: 111-115. DOI: 10.1007/s00404-009-1068-2.
15. Sanlialp I., Karnak I., Tanyel F.C., Senocak M.E., Buyukpamukcu N. Sclerotherapy for lymphangioma in children. *Int J Pediatr Otorhynolaryngol*. 2003; 67: 795-800.
16. Gedikbasi A., Oztarhan K., Aslan G., Demirali O., Akyol A., Sargin A. et al. Multidisciplinary approach in cystic hygroma: prenatal diagnosis, outcome, and postnatal follow up. *Pediatr Int*. 2009; 51: 670-677. DOI: 10.1111/j.1442-200X.2009.02846.x
17. Arisoy R., Erdogdu E., Kumru P., Demirci O., Yuksel M.A., Pekin O. et al. Prenatal diagnosis and outcome of lymphangiomas and its relationship with fetal chromosomal abnormalities. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2016; 29: 466-472. DOI: 10.3109/14767058.2015.1004536
18. Giacalone P.L., Boulot P., Deschamps F., Hedon B., Lafargue F., Viala J.L. Prenatal diagnosis of cavernous lymphangioma of the arm. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 1993; 3: 48-50. DOI: 10.1046/j.1469-0705.1993.03010048.x
19. Schild R.L., Orhan Y., Meyberg H., Braunschweig T., Knöpfle G., Gembruch U. Three-dimensional ultrasound of a massive fetal lymphangioma involving the lower extremity. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2003; 22: 547-549. DOI: 10.1002/uog.915
20. Tanaka H., Masumoto K., Aoyama T., Sanmoto Y., Ono K., Sakamoto N. et al. Prenatally diagnosed large mediastinal lymphangioma: A case report. *Clin Case Rep*. 2018; 6: 1880-1884. DOI: 10.1002/ccr3.1760
21. Beke A., Joó J.G., Csaba A., Lázár L., Bán Z., Papp C. et al. Incidence of chromosomal abnormalities in the presence of fetal subcutaneous oedema, such as nuchal oedema, cystic hygroma and non-immune hydrops. *Fetal Diagn Ther*. 2009; 25: 83-92. DOI: 10.1159/000201946
22. Noia G., Pellegrino M., Masini L., Visconti D., Manzoni C., Chiaradia G. et al. Fetal cystic hygroma: the importance of natural history. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. 2013; 170: 407-413. DOI: 10.1016/j.ejogrb.2013.07.043
23. Lu D., Wang Y., Zeng W., Peng B. Giant fetal lymphangioma at chest wall and prognosis: case report and literature review. *Taiwan J Obstet Gynecol*. 2015; 54: 62-65. DOI: 10.1016/j.tjog.2014.11.009
24. Chen Y.N., Chen C.P., Lin C.J., Chen S.W. Prenatal ultrasound evaluation and outcome of pregnancy with fetal cystic hygromas and lymphangiomas. *J. Med. Ultrasound*. 2017; 25: 12-15. DOI: 10.1016/j.jmu.2017.02.001
25. Malone F.D., Ball R.H., Nyberg D.A., Comstock C.H., Saade G.R., Berkowitz R.L. et al. First-trimester septated cystic hygroma: prevalence, natural history, and pediatric outcome. *Obstet Gynecol*. 2005; 106: 288-294. DOI: 10.1097/01.AOG.0000173318.54978.1f
26. Brumfield C.G., Wenstrom K.D., Davis R.O., Owen J., Cospers P. Second-trimester cystic hygroma: prognosis of septated and nonseptated lesions. *Obstet Gynecol*. 1996; 88: 979-982.
27. Nadel A., Bromley B., Benacerraf B.R. Nuchal thickening or cystic hygromas in first- and early second-trimester fetuses. Prognosis and outcome. *Obstet Gynecol*. 1993; 82: 43-48.
28. Sanhal C.Y., Mendilcioglu I., Ozekinci M., Yakut S., Merdun Z., Simsek M. et al. Prenatal management, pregnancy and pediatric outcomes in fetuses with septated cystic hygroma. *Braz J Med Biol Res*. 2014; 47: 799-803. DOI: 10.1590/1414-431x20143895
29. Gedikbasi A., Gul A., Sargin A., Ceylan Y. Yavuz Cystic hygroma and lymphangioma: associated Wndings, perinatal outcome and prognostic factors in live-born infants. *Arch Gynecol Obstet*. 2007; 276: 491-498. DOI 10.1007/s00404-007-0364-y
30. Bernard P., Chabaud J.J., Le Guern H., Le Bris M.J., Boog G.

*Hygroma kystique du cou: diagnostic antenatal, facteurs pronostiques, conduite a tenir; A propos de 42 cas. J Gynecol Obstet Biol Reprod.* 1991; 20: 487-495.

31. Tanriverdi H.A., Hendrik H.J., Ertan K., Axt R., Schmidt W. *Hygroma colli cysticum: prenatal diagnosis and prognosis. Am J Perinatol.* 2001; 18: 415-420. DOI: 10.1055/s-2001-18786

32. Witt D., Hoyme H., Zonana J., Manchester D.K., Fryns J.P., Stevenson J.G et al. *Lymphedema in Noonan syndrome: clues to pathogenesis and prenatal diagnosis and review of the literature. Am J Med Genet.* 1987; 27: 841-856. DOI: 10.1002/ajmg.1320270412

33. Tumanova U.N., Lyapin V.M., Bychenko V.G., Serova N.S., Shchegolev A.I. *Postmortem MRI characteristics of nonimmune fetal hydrops. REJR* 2018; 8(4): 172-183. DOI:10.21569/2222-7415-2018-8-2-172-183

34. Tumanova U.N., Lyapin V.M., Bychenko V.G., Shchegolev A.I., Sukhikh G.T. *Possibilities of postmortem magnetic resonance imaging for evaluation of anasarca in newborns. Bull Exp Biol Med.* 2019 Mar;166(5):671-675. DOI: 10.1007/s10517-019-04415-1.

35. Tumanova UN, Lyapin VM, Burov AA, Shchegolev AI, Sukhikh GT. *The Possibility of postmortem magnetic resonance imaging for the diagnostics of lung hypoplasia. Bull Exp Biol Med.* 2018; 165 (2): 288-291. DOI: 10.1007/s10517-018-4150-6.

36. Tumanova U.N., Lyapin V.M., Bychenko V.G., Schegolev A.I., Sychich G.T. *Opportunities for postmortem magnetic resonance imaging to determine live birth and stillbirth. Bull Exp Biol Med.* 2019; (6): 788-792. (in Russian)

37. Weustink A.C., Hunink M.G., van Dijke C.F., Renken N.S., Krestin G.P., Oosterhuis J.W. *Minimally invasive autopsy: an alternative to conventional autopsy? Radiology.* 2009; 250: 897-904. DOI: 10.1148/radiol.2503080421

38. Fan J.K.M., Tong D.K.H., Poon J.T.C., Lo O.S., Beh P.S., Patil

N.G. et al. *Multimodality minimally invasive autopsy - a feasible and accurate approach to postmortem examination. Forensic Sci. Int.* 2010; 195: 93-98. DOI: 10.1016/j.forsciint.2009.11.019

39. Roberts I.S., Benamore R.E., Benbow J.A., Mallett S., Patankar T., Peebles C. *Post-mortem imaging as an alternative to autopsy in the diagnosis of adult deaths: a validation study. Lancet.* 2012; 379: 136-142. DOI: 10.1016/S0140-6736(11)61483-9

40. Tumanova U.N., Fedoseeva V.K., Liapin V.M., Stepanov A.V., Voevodin S.M., Shchegolev A.I. *Computed tomography of stillborn with bone pathology. Medicinskaja vizualizacija.* 2013; 5: 110-120. (in Russian)

41. Tumanova U.N., Shchegolev A.I. *Postmortem magnetic resonance tomography of fetuses and newborns. Medicinskaja vizualizacija.* 2015; 5: 128-136. (in Russian)

42. Tumanova U.N., Fedoseeva V.K., Lyapin V.M., Shchegolev A.I., Sukhikh G.T. *Identification of gas accumulations in the bodies of fetuses, stillborns and dead newborns at postmortem computed tomography study. Consilium Medicum.* 2016; 18 (13): 26-33. (in Russian)

43. Tumanova U.N., Lyapin V.M., Bychenko V.G., Schegolev A.I., Sukhikh G.T. *Postmortem magnetic resonance imaging in the diagnosis of congenital pneumonia. Bulletin of Russian State Medical University.* 2016. № 4. C. 44-50. (in Russian)

44. Randenberg A.L. *Nonimmune hydrops fetalis part I: etiology and pathophysiology. Neonatal Netw.* 2010; 29: 281-295. DOI: 10.1891/0730-0832.29.5.281

45. Santo S., Mansour S., Thilaganathan B., Homfray T., Pappageorghiou A., Calvert S. et al. *Prenatal diagnosis of non-immune hydrops fetalis: what do we tell the parents? Prenat Diagn.* 2011; 31: 186-195. DOI: 10.1002/pd.2677

46. Désilets V., De Bie I., Audibert F. No. 363 - *Investigation and management of non-immune fetal hydrops. J Obstet Gynaecol Can.* 2018; 40: 1077-1090. DOI: 10.1016/j.jogc.2017.12.011.