

Opakované zduření krčního lymfangiomu po kompletní chirurgické eradikaci

prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.¹, prof. MUDr. Ivo Stárek, CSc.², MUDr. Kamila Michálková³,
MUDr. Marie Geierová⁴

¹Dětská klinika LF UP a FN v Olomouci;

²Otolaryngologická klinika LF UP a FN v Olomouci;

³Radiologická klinika LF UP a FN v Olomouci;

⁴Ústav patologie LF UP a FN v Olomouci

Lymfatické malformace hlavy a krku jsou neobvyklé příčiny cervikofaciálních rychle rostoucích expanzivních procesů. Léčebné řešení těchto malformací závisí od jejich lokalizace a velikosti léze. Management dětí s rozsáhlou rekurující lymfatickou malformací vyžaduje často multidisciplinární péči zahrnující otolaryngologa a intervenčního radiologa. Autoři prezentují šestiletého pacienta s kongenitálním těžkým rekurujícím lymfangiomelem a diskutují vhodný léčebný postup.

Klíčová slova: kongenitální, cervikofaciální, lymfatická malformace, léčebná modalita.

Recurrence of cervical lymphangioma after complete surgical eradication

Lymphatic malformations of head and neck are uncommon causes of cervicofacial rapidly growing expansive process. The need for treatment for these malformations depends on the location and size of lesion. Management of children with large recurrent lymphatic malformation often requires multidisciplinary care involving otolaryngology and interventional radiology. We report a six-year-old patient with congenital severe recurrent lymphangioma and discuss appropriate treatment modality.

Key words: congenital, cervicofacial, lymphatic malformation, treatment modality.

Pediatr. praxi 2012; 13(5): 346–349

Úvod

Lymfatické malformace (LM) jsou jedním typem cévních malformací a tvoří je masy abnormálních lymfatických cév, které nejčastěji postihují hlavu a krk s výskytem 1/2 000–4 000 živě narozených dětí (1, 2). Otolaryngologové hrají centrální roli v týmu ošetřujícím tyto pacienty. Standardní léčba LM je ablativní s variabilním úspěchem, vyžadující opakovanou léčbu s dlouhodobým managementem. Základním cílem chirurgické léčby je kompletní excize s obnovením funkce a estetické integrity (3–5). Operační přístup musí zohledňovat skutečnost, že LM jsou benigním patologickým procesem, který vyžaduje zachování vitálních okolitých tkání. I když si operátor vždy doufá v kompletní excizi LM, často je operačním výsledkem pouze subtotální nebo parciální resekce LM vzhledem k neurovaskulárním strukturám. I když reziduální LM nelze odstranit, nekompletní excize, vždy neznamená jeho recidivu.

Popis případu

Šestiletý chlapec, který je od dvou let věku dispenzarizován v hematologické ordinaci s lymfangiomelem na pravé straně krku, přišel kvůli jeho rychlé progresi k doplňujícím vyšetřením pomocí magnetické rezonance. Zvětšování lymfangiomu rodiče pozorovali poslední 2 týdny, pacient udával lokální bolestivost a dechové potíže zejména po ulehnutí do postele.

Pacient byl z 1. fyziologického těhotenství, porod byl v termínu, porodní hmotnost 3 600 g, 52 cm, očkován kompletně dle kalendáře. Kromě hematologické ordinace byl od narození sledován pravidelně i v kardiologické ordinaci pro otevřenou tepennou dučej s nezávažným levo-pravým zkratem. Rodiče zdraví, sourozence nemá. V hematologické ordinaci byl pravidelně kontrolován, ve věku 4 let mu bylo provedeno ultrazvukové a MRI vyšetření (obrázky 1–3). Při kontrole za měsíc byl chlapec vyšetřen ultrazvukem s nálezem mírné redukce LM (obrázek 4).

Při přijetí je vpravo na krku patrná rezistence velikosti 20 × 20 mm (obrázky 5, 6, 7, 10), nad nivoem, tuhá, palpačně nebolestivá. Rezistence mu nečinila žádné polykací potíže.

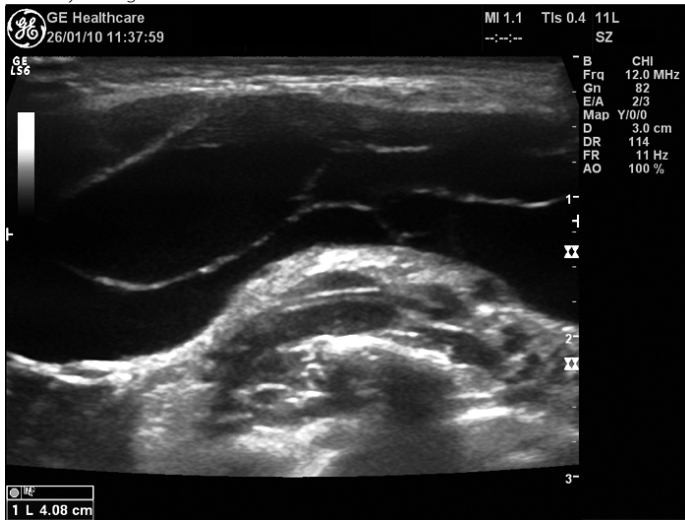
ORL konziliární vyšetření po zhodnocení rentgenové dokumentace (ultrazvuk a MRI) doporučilo chirurgickou exstirpaci LM v celkové narkóze. Peroperačně: po identifikaci byly zevní větve n. XI přerušeny, poté byl tupou preparací bez potíží oddělen od tukové tkáně nad pleurou, od hlubokých krčních svalů a od podklíčkových cév. Dobře ohraničený útvar se podařilo exstipovat bez zjevných reziduí. Histologické vyšetření potvrdilo cystický lymfangiom vystlaný endotelem s imunohistochemickým průkazem pozitivitu D2–40 (obrázky 11, 12). Pooperační průběh byl bez komplikací. Při další kontrole za dva měsíce po operaci, rodiče znova pozorují v pravé nadklíčkové

oblasti a na krku výraznou progresi lymfangiomu. Bylo doporučeno kontrolní vyšetření pomocí ultrazvuku a MRI: v nadklíčkové oblasti a zejména v měkkých tkáních dorzální horní části hrudníku je přítomen lymfangiom, v dorzální části útvaru je vysoká intenzita signálů, ventrální části mají nehomogenní a zřetelně nižší intenzitu signálů (obrázky 8, 9). Po konzultaci s otolaryngologem byla indikována další chirurgická exstirpace. Operace proběhla bez komplikací: byl nalezen laločnatý recidivující lymfangiom, jehož hranice byly vzhledem k okolní fibrotizaci velmi neztetelné. Lymfangiom byl uvolněn od klíčku, skalenů a trapézu, distálně pak od struktur infraklavikulární jámy, kam zasahoval jedním čepem. Pleura nebyla otevřena. V histologických preparátech byla zachycena tuková tkáň spolu s vazivem, ve kterém byla patrna i granulomatózní reakce s mnohojadernými histiocyty, dále přítomny drobné lymfatické uzliny a také průběhy nervů. Struktury cystického lymfangiomu byly obklopené vazivem. Pacient byl za týden propuštěn z nemocnice s doporučením dalšího sledování v odborných ordinacích.

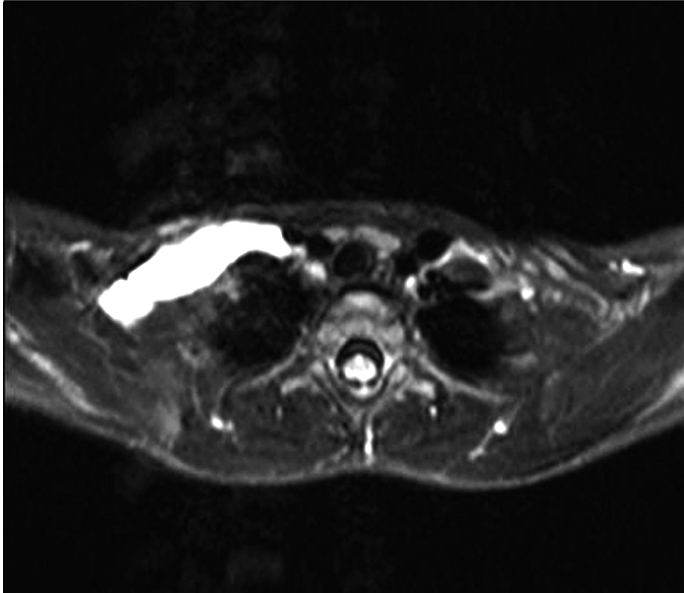
Diskuze

V letošním roce byla provedena rozsáhlá systematická review publikovaných článků týkajících se léčby LM hlavy a krku. Autoři finálně hodnotili 1 205 dětských pacientů, kteří byli publikováni v 41 článcích. Většina

Obrázek 1. UZ vyšetření krku ve věku 4 let, v nadklíčkové krajině vpravo je oválný anechogenní útvar s jemnými septy, jde o typický ultrasonografický obraz lymfangiomu



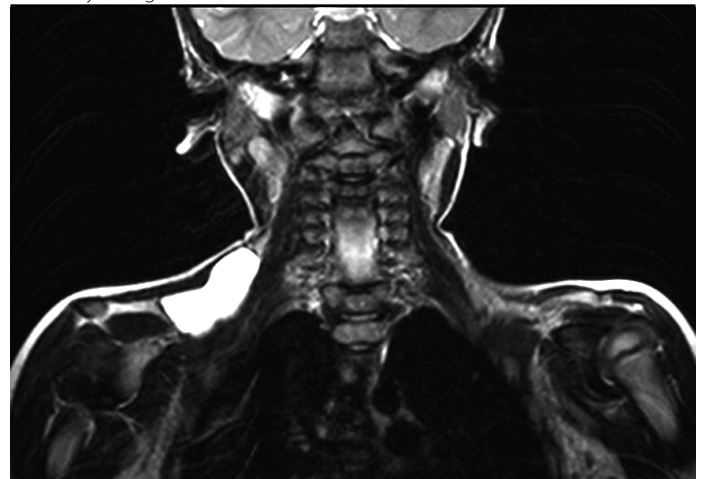
Obrázek 3. MR vyšetření krku ve věku 4 let, T2 sekvence, stejný nález jako na obr. 2, ale v axiálním průmětu



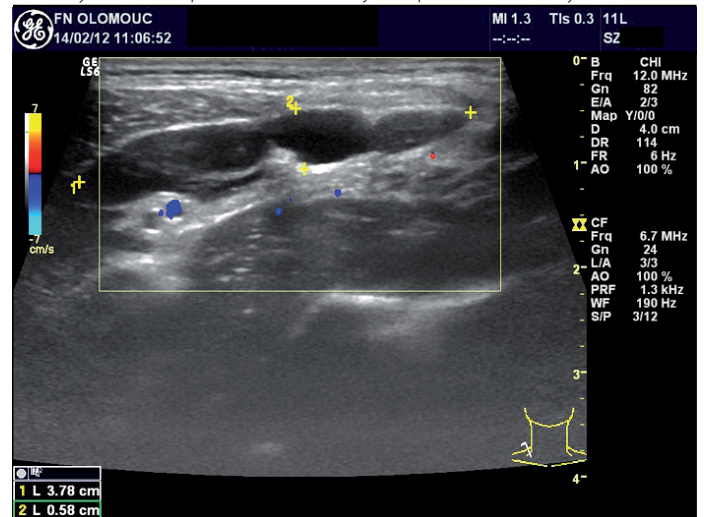
Obrázek 5. UZ vyšetření krku, ve věku 6 let. Lymfangiom se od posledního UZ vyšetření výrazně zvětšil



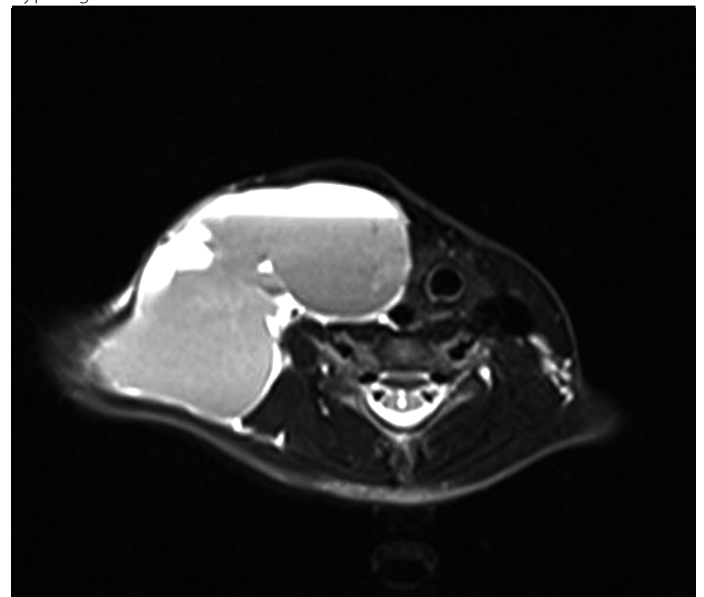
Obrázek 2. MR vyšetření krku ve věku 4 let, T2 sekvence, koronální průmět. V pravém nadklíčku je v měkkých tkáních oválný výrazně hypersignální útvar – lymfangiom



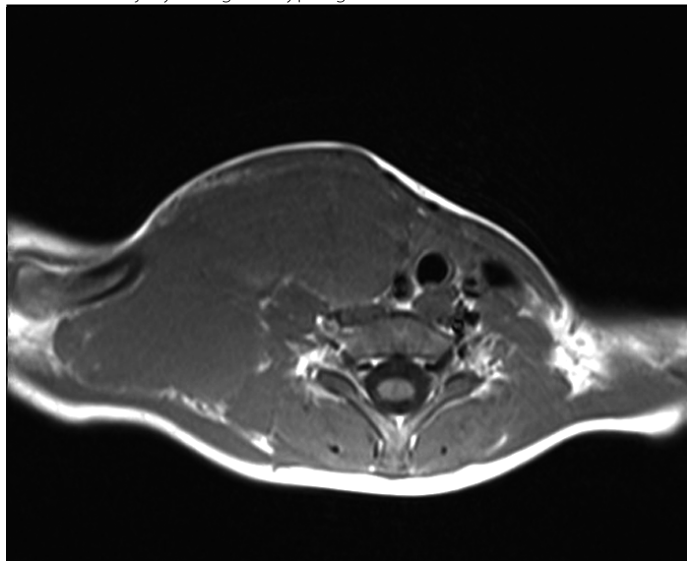
Obrázek 4. UZ vyšetření krku, kontrolní vyšetření za měsíc. Lymfangiom v měkkých tkáních pravého nadklíčku je od poslední kontroly zmenšen



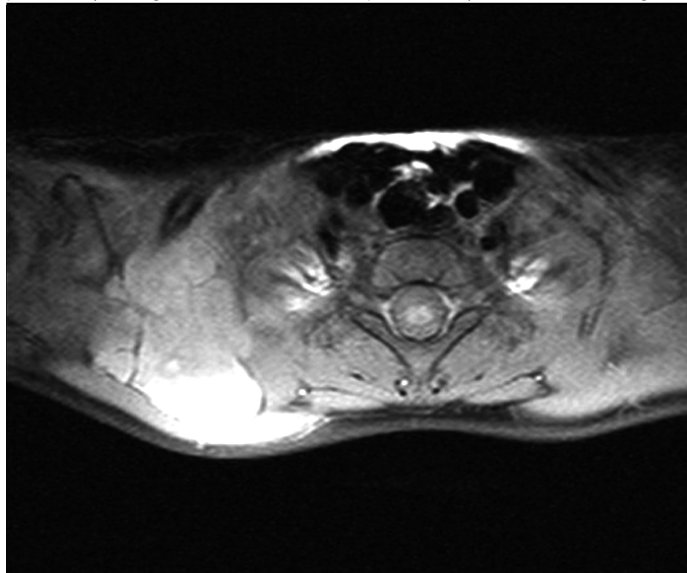
Obrázek 6. MR vyšetření krku, ve věku 6 let. STIR sekvence, axiální průmět. V měkkých částech krku vpravo je velký multilokulární lymfangiom, je hyposignální a v horní části je patrná hladinka nad kterou je obsah výrazně hypersignální



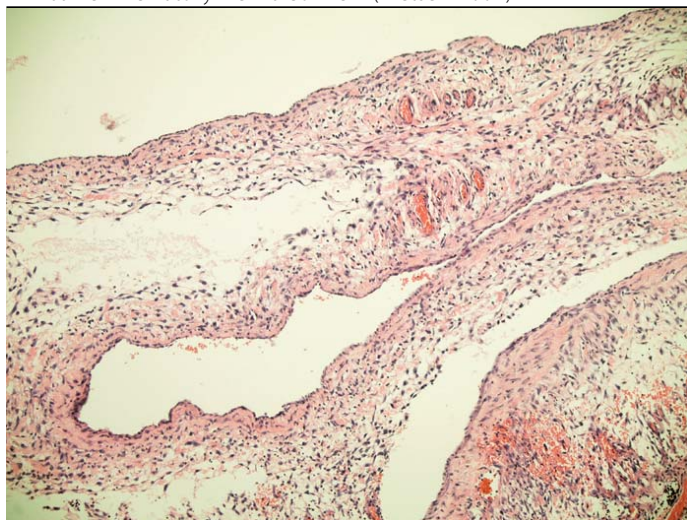
Obrázek 7. Stejně MR vyšetření jako na obrázku 6., T1 sekvence axiálně. V T1 sekenci je lymfangiom hyposignální



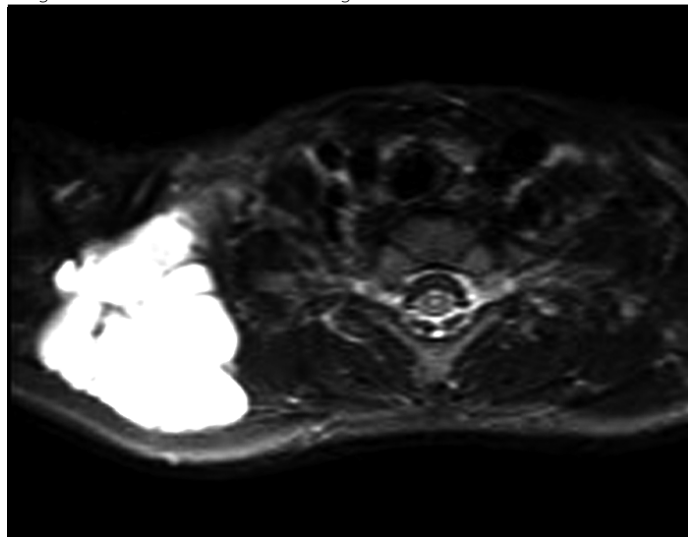
Obrázek 9. Stejně MR vyšetření jako na obrázku 8, T1 sekvence, axiální průmět. Lymfangiom má v T1 sekenci poměrně vysokou intenzitu signálů



Obrázek 11. Stěna cystického lymfangiому vystlaného endotelem v základním barvení hematoxylinem a eozinem (zvětšení 100×)



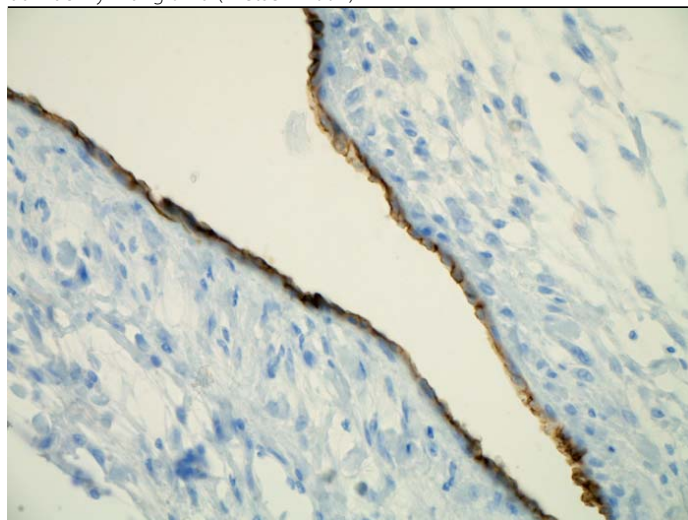
Obrázek 8. MR krku, pooperační vyšetření, dva měsíce po primární exstirpaci, STIR sekvence v axiálním průmětu. V nadklíčkové oblasti a zejména v měkkých tkáních dorzální horní části hrudníku je přítomen lymfangiom, v dorzální části útvaru je vysoká intenzita signálů, ventrální části mají nehomogenní a zřetelně nižší intenzitu signálů



Obrázek 10. V měkkých částech krku vpravo je patrný velký multilokulární lymfangiom (před první chirurgickou exstirpací)



Obrázek 12. Imunohistochemický průkaz positivity D2-40 v endotelových buňkách lymfangiому (zvětšení 400×)



hodnocených publikací měla formu kazuistik (90 %). Nejčastější léčebnou modalitou byla skleroterapie (41 %), chirurgie (39 %) nebo chirurgie kombinovaná s jinou léčebnou metodou (20 %). Léčebné výsledky neprokázaly statistickou významnost žádné z uvedených modalit. Komplikace byly pozorovány nejčastěji u chirurgického řešení, těsně následované komplikacemi po sklerotizaci. Autoři v závěru konstatovali, že na základě dnešních zkušeností nelze formulovat standardní doporučený postup pro management LM (6).

My jsme u našeho pacienta primárně i po první rychlé recidivě lymfangiomu na doporučení otolaryngologa zvolili jeho operační exstirpaci. I když je dnes lokální sklerotizace další doporučovanou vhodnou léčebnou modalitou (picinabil – OK-432, neomycin, doxycyklin, alkohol, hypertonický roztok NaCl aj.), my jsme zatím u dětí tento postup u LM nepoužili (7, 8). Hlavním důvodem jsou relativně časté nežádoucí účinky sklerotizační látky na okolní neurovaskulární tkáň. Je pravdou, že podobné komplikace jsou asociovány i s chirurgickým řešením, ale chirurg při operaci má větší možnost

předvídat a zrakem kontrolovat případné poškození. LM jsou do jisté míry mysteriózní útvar, bylo publikováno mnoho případů spontánní involuce (9). V letošním roce Měšták O. a kol. publikovali ojedinělou a neobvyklou regresí rozsáhlé rekurující LM tváře, kterou pozorovali u své 22leté pacientky při podávání kontraktiv a v průběhu těhotenství (10). Zajímavou nadějnou léčebnou modalitu nedávno v tisku představil Swetman a kol., kteří pozorovali výraznou regresí LM při systémové perorální léčbě sildenafilem u dvou kojenců s rozsáhlým lymfangiomem (11). Výsledky jejich dvojité zaslepené placebem kontrolované studie zatím v tisku nebyly zveřejněny.

Literatura

1. Blei F. Congenital lymphatic malformation. *Ann N Y Acad Sci.* 2008; 1131: 185–194.
2. Chua AP, Senthilvel E, Hawley K, et al. Congenital cervicofacial venous and lymphatic malformations causing severe obstructive sleep apnea – a report of 2 pediatric cases and review of the literature. *Int J Pediatr Otolaryngol Extra* 6. 2011; 211–214.
3. Perkins JA, Manning SC, Tempero RM, et al. Lymphatic malformations: review of current treatment. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2010; 142(6): 796–803.
4. Zhou Q, Zheng JW, Mai HM, et al. Treatment guidelines of lymphatic malformations of the head and neck. *Oral Oncology* 2011; 47: 1105–1109.
5. Boardmann SJ, Cochrane LA, Roebuck D, et al. Multimodality treatment of pediatric lymphatic malformations of the head and neck using surgery and sclerotherapy. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2010; 136(3): 270–276.
6. Adams MT, Saltzman B, Perkins JA. Head and neck lymphatic malformation treatment: a systematic review. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2012; 147(4): 627–639.
7. Churchill P, Otal D, Pemberton J, et al. Sclerotherapy for lymphatic malformations in children: a scoping review. *J Pediatr Surg.* 2011; 46: 912–922.
8. Wiegand S, Eivazi B, Zimmermann AP, et al. Sclerotherapy of lymphangiomas of the head and neck. *Head Neck.* 2001; DOI 10.1002/hed.
9. Xavier C, Emil S. Spontaneous resolution of lymphatic and venous malformation. *Eur J Pediatr Surg.* 2010; 20(5): 342–345.
10. Mestak O, Mestak J, Pokorna K, et al. Unusual regression of severe recurrent lymphatic malformation of a face after contraception and pregnancy. *Gynecol Endocrinol.* 2012; DOI: 10.3109/09513590.2012.664190.
11. Swetman GL, Berk DR, Vasanaawala SS, et al. Sildenafil for severe lymphatic malformations. *N Engl J Med.* 2012; 366(4): 384–386.

prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.

Dětská klinika LF UP a FN
Puškinova 5, 775 20 Olomouc
vladimir.mihal@fnol.cz

