Hmatná rezistence v podbřišku jako multilokulární cystický mesenteriální lymfangiom

prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.[1], MUDr. Kamila Michálková[2], MUDr. Tomáš Malý, Ph.D.[3], MUDr. Marie Geierová[4], MUDr. Tomáš Tichý[4], doc. MUDr. Dagmar Pospíšilová, Ph.D.[1], MUDr. Zbyněk Novák[1]

[1]Dětská klinika LF UP a FN, Olomouc
[2]Radiologická klinika LF UP a FN, Olomouc
[3]I. chirurgická klinika LF UP a FN, Olomouc
[4]Ústav patologie LF UP a FN, Olomouc

Autoři prezentují tříměsíčního kojence s mesenteriálním multilokulárním lymfangiomem. Dva měsíce po narození byl pacient pro hmatnou rezistenci v dutině břišní a přetrvávající potíže s krmením přijat k cílené diagnostice. Při MRI vyšetření se v pravém mesogastriu a hypogastriu zobrazil velký hypersignální útvar, který byl obklopen četnými drobnými kulovitými útvary. Peroperačně byl v pravé polovině břicha nalezen multilokulární lymfangiom, který vycházel z mesenteria jejuna. Byla provedena parciální resekce jejuna s klínovitým vytětím příslušného mesenteria s multilokulárním lymfangiomem, který byl potvrzen histologickým vyšetřením.

Klíčová slova: cystický mesenteriální lymfangiom, kojenecký věk.

The palpable abdominal mass as a multilocular cystic mesenteric lymphangioma

The authors present a case report of a 3-month old infant with mesenteric multilocular lymphangioma. Two months after delivery, the patient with palpable abdominal mass and remaining feeding problems, was admitted to the hospital for objective diagnosis. A magnetic resonance imaging (MRI) study showed a large hypersignal mass in the right mesogastrium and hypogastrium surrounded with numerous small spherical lesions. The peroperative laparotomy revealed a multilocular lymphangioma in the right side of abdomen originated from the jejunal mesenterium. Partial jejunal resection with wedge-shaped cutting of responsible mesenterium with multilocular lymphangioma was performed. The lymphangioma was confirmed by histological examination.

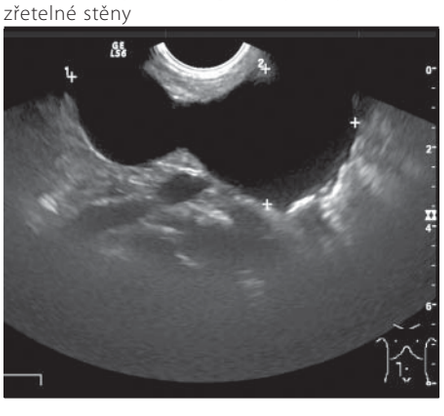
Key words: cystic mesenteric lymphangioma, infant period.

Pediatr. pro Praxi 2009; 10(2): 123–124

Úvod

Lymfangiomy jsou kongenitální anomálie lymfatického systému, ve kterých abnormální lymfatické kanálky a cévy vytvářejí benigní masu. Sekvestrace fetálních lymfatických vaků postrádá spojení se žilním systémem. Tyto slepě zakončené cévy pomalu proliferují, dilatují se a vytvářejí cystický lymfangiom (1, 2, 3). Lymfangiomy se rozdělují na tři typy: jednoduché, kavernózní nebo cystické. Jednoduché lymfangiomy jsou uloženy subkutánně, zatímco kavernózní a cystické léze jsou nejčastěji diagnostikovány v hrudníku nebo retroperitoneálně. Méně častý je výskyt lymfangiomů na hlavě, krku, v oblasti axily nebo v břišní dutině (pouze 1 % ze všech lymfangiomů). Nitrobřišní lymfangiomy se u novorozenců a kojenců mohou prezentovat příznaky akutního břicha z parciální střevní obstrukce, volvulu a střevních infarktů (5). Větší lymfangiomy můžeme prokázat i při palpačním vyšetření břicha. Mesenteriální cystické lymfangiomy nepatří mezi častý důvod hospitalizace pediatrických pacientů (1:60 000). Téměř 60 % je diagnostikováno před pátým rokem života. Častější výskyt je pozorován u chlapců. Protože je lymfangiom tvořený z dilatovaných lymfatických cév, mívá často vícelaločnatou podobu. Jeho obsah tvoří buď hlen, serózní obsah s příměsí krve nebo lymfa. Při histologickém vyšetření jsou cysticky rozšířené cévní prostory s výstelkou endoteliálního typu a obsahují pojivovou tkáň a vlákna hladké svaloviny. Léčba je chirurgická; vyžaduje se totální excize pro možnost recidivy. Kompletní resekce lymfangiomu si často vyžádá i resekci přilehlého střeva nebo jiných struktur, pro jejich těsnou vazbu k cévnímu zásobení střeva. Prenatální diagnostika nebývá častá, nuchální lymfangiomy s chromozomálními anomáliemi jsou spojovány s vyšší mortalitou (4, 6). Pouze v extrémně raritních případech bývá u cystických lymfangiomů popisována i maligní degenerace (7).

Obrázek 1. UZ vyšetření břicha. V pravé polovině dutiny břišní je anechogenní cystický útvar bez zřetelné stěny



Popis případu

Pro hmatnou rezistenci v dutině břišní byl tříměsíční kojenec přijat k cílené diagnostice

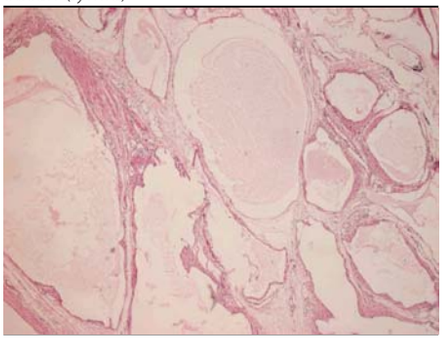
Obrázek 2. MR vyšetření břicha. T2 haste sekvence koronálně. V pravém mezogastriu a hypogastriu se zobrazuje velký hypersignální útvar, který je obklopen četnými drobnými kulovitými útvary – nález odpovídá lymfangiomu

Obrázek 3. Multilokulární lymfangiom vycházející z mesenteria jejuna

Obrázek 4. Resekát jejuna s dvoukomorovým cystickým lymfangiomem, který komprimuje stěnu střeva

Obrázek 5. Jejuno-jejunální anastomóza po kompletní resekci lymfangiomu a přilehlé části jejuna

Obrázek 6. Cysticky rozšířené cévní prostory, výstelka endoteliálního typu, ve stěnách cyst vlákna hladké svaloviny. V lumen jemně eosinofilní obsah (lymfa)



před plánovanou operací. Dítě je z fyziologické III. gravidity, porod byl v termínu, hlavičkou, PH 4 050 g, PD 53 cm, poporodní adaptace byla bez potíží. Dva měsíce po narození začíná matka registrovat potíže s krmením, dítě ulívá, občas pozoruje nafouklé bříško, stoličky byly normální. Při pediatrickém vyšetření byla objevena hmatná rezistence v podbřišku. V průběhu krátké hospitalizace bylo vyšetřeno bříško pomocí ultrazvuku, který v pravé polovině dutiny břišní nalezl anechogenní cystický útvar bez zřetelné stěny (obrázek 1). Při MRI vyšetření se v pravém mesogastriu a hypogastriu zobrazil velký hypersignální útvar, který byl obklopen četnými drobnými kulovitými útvary – multilokulární cystoidní útvar odpovídal lymfangiomu (obrázek 2).

Peroperačně byl v pravé polovině břicha hmatný cystický útvar, v dutině břišní byl zkalený výpotek mléčného zbarvení, orálně od Bauhinské chlopně byl nalezen Meckelův divertikl. Maximum nálezu multilokulárního lymfangiomu vycházel z mesenteria jejuna (obrázek 3). Byla provedena parciální resekce jejuna s klínovitým vytětím příslušného mesenteria s lymfangiomem, ke kterému byl fixován (obrázek 4). Pak byla provedena jejuno-jejunální anastomóza koncem ke konci (obrázek 5) a snesen Meckelův divertikl a odstraněn červovitý přívěsek slepého střeva. Výkon proběhl bez komplikací. Dítě bylo propuštěno 10. den po operaci do domácí péče. Histologické vyšetření potvrdilo, že výstelka cysticky rozšířených cévních prostor je endoteliálního typu, ve stěnách cyst jsou přítomna vlákna hladké svaloviny. V lumen cyst je jemně eosinofilní obsah – lymfa (obrázek 6).

Komentář

Mesenteriální cystický lymfangiom se obecně projevuje jako částečná střevní obstrukce s možným volvulem (8–12). Klinickými příznaky mohou být distenze břicha, bolest břicha, nauzea, zvracení s příměsí žluče, průjem nebo obstipace. Vhodnými zobrazovacími metodami pro stanovení diagnózy jsou ultrazvuk, CT a MRI vyšetření. Léčba mesenteriálních lymfangiomů je vždy chirurgická. Vzhledem k tomu, že lymfangiomy jsou často fixovány k přilehlým střevním strukturám, součástí totální excize bývá často i resekce střevní v nezbytně nutném rozsahu. Je zajímavé, že většina publikovaných mesenteriálních lymfangiomů (stejně jako u naší pacientky) byla lokalizována v blízkosti duodeno-jejunálního spojení, obvyklé oblasti, kde při volvulu dochází k přetočení střeva. Tato pozorování vedou k hypotéze, že mesenteriální cystické lymfangiomy mohou v těchto případech vzniknout jako následek chronického intermitentního volvulu tenkého střeva.

Literatura

1. Weeda VB, Booij KAC, Aronson DC. Mesenteric cystic lymphangioma: a congenital and an acquired anomaly? Two cases and a review of the literature. J Pediatr Surg 2008; 43: 1206–1208.

2. York DG, Wolfe H, von Allmen D. Fetal abdomino-perineal lymphangioma: differential diagnosis and management. Prenat Diagn 2006; 26: 692–695.

3. Konen O, Rathaus V, Dlugy E, et al. Childhood abdominal cystic lymphangioma. Pediatr Radiol 2002; 32: 88–94.

4. Hachisuga M, Tsukimori K, Hojo S, et al. Prenatal diagnosis of a retroperitoneal lymphangioma: a case and review. Fetal Diagnosis and Therapy 2008; 24(3): 177–181.

5. Lörken M, Marnit U, Mangold E, Schumpelick V. Das intraabdominalle lymphangiom. Chirurg 2001; 72: 72–77.

6. Ho M, Lee CC, Lin TY. Prenatal diagnosis of abdominal lymphangioma. Ultrasound Obstet Gynecol 2002; 20: 205–206.

7. Henzel JH, Pories WJ, Burget DE, et al. Intra-abdominal lymphangiomata. Arch Surg 1996; 93: 304–308.

8. Mar C, Pushpanathan C, Price D, et al. Ometal lymphangioma with small-bowel volvulus. Radiographics 2003; 23(4): 847–851.

9. Namasivayam J, Ziervogel M, Hollman A. Case report: volvulus of a mesenteric cyst-an unusual complication diagnose by CT. Clin Radiol 1992; 46: 211–212.

10. Losanoff J, Kjossev K. Mesenteric cystic lymphangioma: unusual cause of intra-abdominal catastrophe in an adult. Int J Clin Pract 2005; 59: 986–987.

11. Traubici J, Daneman A, Wales P, et al. Mesenteric lymphatic malformation associated with small-bowel volvulus-two cases and a review of the literature. Pediatr Radiol 2002; 32: 362–365.

12. Rygl M, Šnajdauf J, Pýcha K, Morávek J, Kodet R, Vondřichová H. Abdominální lymfangiomy v dětském věku. Rozhl. Chir. 2000; 79: 609–661.

prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.
Dětská klinika LF UP a FN
Puškinova 5, 775 20 Olomouc
mihalv@fnol.cz