

## Chłonnokotek opłucnowy w przebiegu naczyniakowatości limfatycznej płuc

### Chylothorax in patients with diffuse pulmonary lymphangiomas

Elżbieta Wiatr<sup>1)</sup>, Renata Langfort<sup>2)</sup>, Tadeusz Orłowski<sup>3)</sup>, Jacek Grudny<sup>1)</sup>, Dariusz Gawryluk<sup>1)</sup>,  
Włodzimierz Kupis<sup>3)</sup>, Jerzy Usiekiewicz<sup>3)</sup>, Karina Onisz<sup>4)</sup>, Barbara Burakowska<sup>4)</sup>,  
Kazimierz Roszkowski<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> z III Kliniki Chorób Płuc, kierownik: prof. K. Roszkowski

<sup>2)</sup> z Zakładu Patomorfologii, kierownik: dr R. Langfort

<sup>3)</sup> z Kliniki Chirurgii, kierownik: prof. T. Orłowski

<sup>4)</sup> z Zakładu Radiologii; kierownik: dr I. Bistry  
z Instytutu Gruźlicy i Chorób Płuc w Warszawie

**Summary:** The occurrence of chylothorax is uncommon and usually is caused by trauma or neoplastic process of the mediastinum. Primary lymphatic lesions of the lungs are extremely rare. One of them is lymphangiomas – diffuse lesions characterized primarily by an increased number of complex anastomosing lymphatic channels in which dilatation is secondary phenomenon. These lesions can involve lungs, mediastinum and pleura. The prognosis for the patients with this disease limited to the thorax is guarded and progressive although some patients have relatively indolent course. We present 2 patients: 18-years old boy and 17-years old girl, admitted to hospital because of chylothorax. The diagnostic did could not allow to discover disruption of thoracic duct, even during thoracoscopy. In material taken from the pleura and mediastinum during exploratory thoracotomy – diffuse pulmonary lymphangiomas was found. CT examination of the chest revealed osteolysis of the spine. The girl died after 6 weeks from the first symptoms and boy is observed for 18 months with symptoms of progressive restrictive lung disease.

**Pneumonol. Alergol. Pol. 2006, 74, 209:215**

**Key words:** chylothorax, diffuse pulmonary lymphangiomas, osteolysis

Chylotoraks jest to obecność w opłucnej płynu bogatego w trójglicerydy i chylomikrony czyli chłonki. Najczęstszymi przyczynami gromadzenia chłonki w opłucnej jest uszkodzeniem dróg limfatycznych (przewodu piersiowego) przez uraz, w tym – także jatrogenny oraz przez nowotwory- głównie wywodzące się z układu chłonnego. Do rzadkich przyczyn należą anomalie systemu limfatycznego, często wrodzone, ale także- o nieznanym przyczynie. Należą do nich m.in.:

- naczyniaki (lymphangioma): proste, jamiste i torbielowate,
- naczyniakowatość (lymphangiomas): -wielogniskowa ale ograniczona do jednego narządu i -uogólniona, obejmująca wiele narządów włącznie z kośćmi,
- rozszerzenie naczyń limfatycznych (lymphangiectasia) i
- limfangioleiomiomatoza (16, 18)

Poniżej przedstawiamy 2 przypadki masywnego chylotoraksu spowodowanego naczyniakowatością limfatyczną zlokalizowaną w klatce piersiowej z radiologicznymi objawami osteolizy kości trzonów kręgosłupa .

### Przypadek I

Chory l. 18 dotychczas zdrowy został przyjęty w trybie pilnym 31.01.2005r z powodu gorączki powyżej 39st.C, suchego kaszlu i bólu w klatce piersiowej po stronie prawej od około 4-5 dni. Pacjent nigdy nie palił papierosów, negował uraz w obrębie klatki piersiowej. Przedmiotowo stwierdzano asteniczną budowę ciała. Węzły chłonne dostępne badaniu palpacyjnemu nie były powiększone. Nad lewym płucem stwierdzono stłumienie odgłosu opukowego i sciszenie szmeru pęcherzykowego. Wyniki rutynowych badań morfologicznych i biochemicznych krwi były prawidłowe. Badanie radiologiczne klatki piersiowej wykazało dużą ilość płynu w lewej opłucnej przemieszczająca śródpiersie w prawo. (Ryc.1). Nakłuto opłucną usuwając 250ml krwistego płynu. Badanie ogólne płynu wykazało: ciężar właściwy-1,015g/mL, białko 5,0g%, cukier 23mg%, cholesterol 60 mg%, LDH-640j/L, rozmaz białokrwienny był następujący: leukocyty-2,1 w mm<sup>3</sup>: neutrofile-13,2%, limfocyty-74,3%, eozynocyty-8,6%. Badanie cytologiczne wykazało: erytrocyty, limfocyty i rozproszone komórki mezotelium. Jednocześnie pobrany wycinek (biopsja igłowa) opłucnej zawierał fragment mięśni

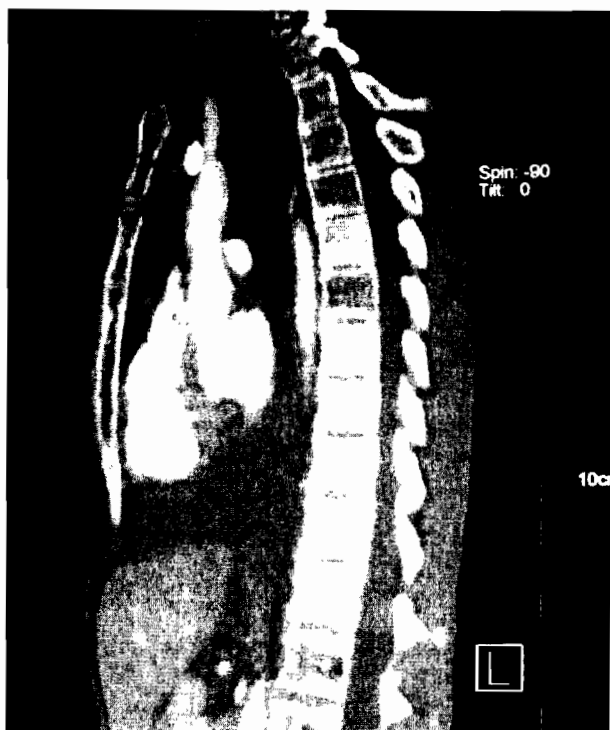
szkieletowych, podścieliska łącznotkankowego i drobny fragment opłucnej ściennej bez zmian patologicznych. W dniu następnym ewakuowano z lewej opłucnej 1000 ml krwistego płynu. Badanie tomokomputerowe (TK) klatki piersiowej wykonane po ewakuacji płynu wykazało poszerzone na całej długości śródpiersie do 40 mm, płyn w obu opłucnych, więcej po stronie lewej. W płucach, poza zmianami z ucisku przez płyn- widoczne były ogniska pogrubiających przegród. Zmiany osteolityczne we wszystkich trzonach piersiowych



i lędźwiowych (Ryc.2). Z płwociny wyhodowano *Staphylococcus aureus* i *Moraxella catarrhalis* wrażliwe na większość antybiotyków. Z płynu w opłucnej nie uzyskano wzrostu flory patogennej. Zastosowano amoksycylinę z kwasem klawulanowym. Ze względu na utrzymujący się płyn założono dren do opłucnej i zakwalifikowano chorego do wideotorakoskopii, którą wykonano 9.02.05. Podczas zabiegu stwierdzono masywne zmiany opłucnowe, liczne zrosty, w opłucnej mętnawy płyn podbarwiony krwią. Powierzchnia płuca była nierówna, mocno przyrośnięta do śródpiersia. W pobranych wycinkach opłucnej stwierdzono: fragment znacznie pogrubiałej, zwłókniałej szklawiejącej opłucnej z przewlekłymi naciekami zapalnymi z domieszką granulocytów kwasochłonnych. Obraz odpowiadał *pleuritis fibroso-fibrinosa*. Ponieważ wynik nie był satysfakcjonujący, w tydzień później wykonano mediastinotomię przymostkową lewostronną. Po rozpreparowaniu międzyżebrowa dotarto do twardej włóknistej struktury wypełniającej przednie śródpiersie nie stwierdzając miejsca wycieku chłonki. Podczas pobierania wycinków z „podej-

Ryc. 1 Przyp. I Obraz RTG klatki piers. Duża ilość płynu w opłucnej po stronie lewej przemieszczająca śródpiersie w prawo, spłycony prawy kąt przeponowo-żebrowy

Fig. 1 Case I. Chest X-ray. Massive pleural effusion on the left with mediastinal shift; right costophrenical angle blunting

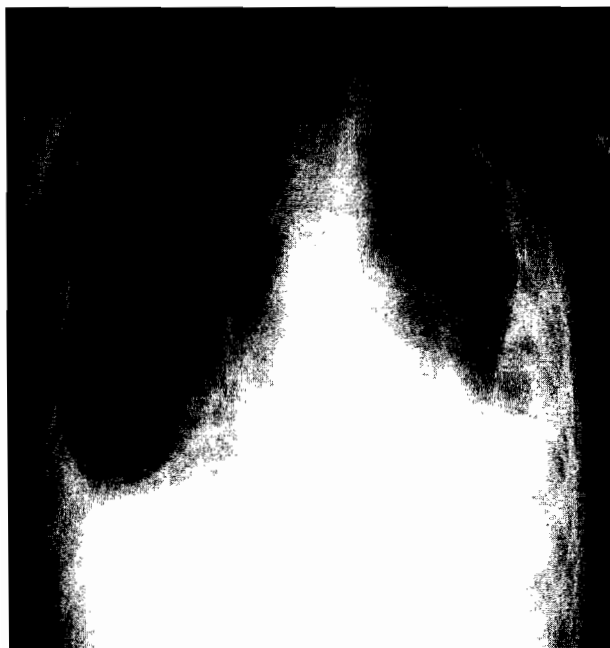


Ryc.2 Przyp. I. Obraz TK klatki piers. Ogniska osteolityczne i zanik kostny w licznych trzonach kręgosłupa

Fig. 2 Case I. Chest CT scan. Osteolytic foci and osteoporosis in vertebral bodies

ranego miejsca” w przednim śródpiersiu obserwowano wyciekanie z niego surowiczo-krwistej treści. W badaniu mikroskopowym stwierdzono fragmenty włóknistej opłucnej z fragmentami mięśni prążkowanych. Po zabiegu przez 2 tygodnie prowadzono odżywianie parenteralne, a następnie- beztłuszczowe. Chorego wypisano do domu bez rozpoznania w stanie średnio-dobrym z zaleceniem kontroli za 3 tygodnie.

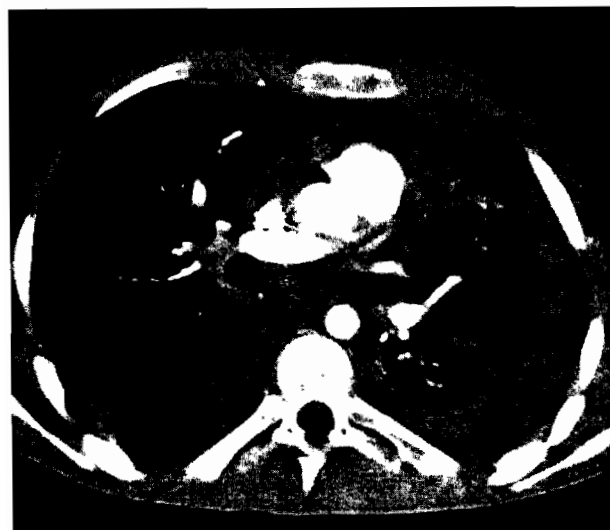
Chory w tym czasie nie gorączkował, nie tracił masy ciała, nie miał kaszlu ani bólów w klatce piersiowej. W badaniach rutynowych stwierdzono mierną niedokrwistość z niedoboru żelaza, bez odchyień w badaniach biochemicznych krwi. Badanie RTG klatki piersiowej z 20.03.05r ujawniło dużą ilość płynu w opłucnej prawej i zagęszczenia miąższowe w płucu prawym, a po stronie lewej pogrubiałą opłucną i kilka małych poziomów płynu



(Ryc.3). Również badanie TK klatki piersiowej wykazało progresję zmian: więcej płynu w obu jamach opłucnowych i osierdziu, poszerzyło się śródpiersie (Ryc.4). W dn.1.04.05r wykonano diagnostyczną torakotomię prawostronną. Opłucna była bez zrostów, w jamie opłucnej było 1000ml mleczno-białego płynu o wyglądzie chłonki (stężenie trójglicerydów 3110mg%). Całe płuco miało zmienioną konsystencję, miejscami było białawe. W płacie dolnym, zwłaszcza od strony przepony-były liczne drobne białe grudki. Do badania histologicznego pobrano brzeżny wycinek z płata dolnego oraz fragment osierdzia. Wykonano pleurektomię. Badanie mikroskopowe wykazało fragment powietrznego miąższu płuca z rozlaną proliferacją naczyń limfatycznych tworzących liczne anastomozy. Proliferujące naczynia rozległe zajmowały opłucną, widoczne były w przegrodach łącznotkankowych wewnątrzplucnych, wokół pęczków oskrzelowo- naczyniowych. Wycinki z osierdzia z rozlanymi obszarami nasilonej proliferacji naczyń limfatycznych, wokół których widoczny był rozrost podścieliska łącznotkankowego i mięśniówki. Wyniki reakcji immunohistochemicznych (IHC) [CKAE/AE3 (-), SMA (+), CD31 (+), FVIII (+), CD34 (+)] potwierdziły rozpoznanie histologiczne *diffuse pulmonary lymphangiomas* (Ryc. 5a,b, 6). Chorego wypisano do domu.

Ryc.3 Przyp. I. Obraz RTG klatki piers. 3 tygodnie po mediastinotomii przymostkowej lewej. Płyn w opłucnej obustronnie, po stronie lewej opłucna pogrubiała z poziomami płynu, pasmowate zacielenia w dole płuca prawego

Fig. 3 Case I. Chest X-ray. 3 weeks after left parasternal mediastinotomy. Pleural effusion bilaterally, thickened pleura with air-fluid levels on the left, linear opacities in right lower lung



Ryc.4 Przyp. I. Obraz TK kl. piers. Płyn w obu opłucnych, pogrubiałe tkanki miękkie śródpiersia

Fig. 4 Case I. Chest CT scan. Bilateral pleural effusion, thickened mediastinal soft tissues

Kontrolne badanie kliniczne z grudnia 2005r wykazało pogarszanie stanu ogólnego: utratę masy ciała, (45kg przy wzroście 168cm) zniekształcenie klatki piersiowej, wyraźnie gorszą tolerancję wysiłku uniemożliwiającą udział w zajęciach szkolnych. Wyniki badań dodatkowych wykazały hiperproteinemię (9,2g%), przy utrzymywaniu się pozostałych parametrów morfologicznych i biochemicznych krwi w granicach normy. Badania czynnościowe układu oddechowego wykazały bardzo duże zaburzenia wentylacji typu restrykcyjnego ze zmniejszeniem pojemności życiowej do 24% i zdolności dyfuzyjnej do 20%. Badanie TK klatki piersiowej z 18.10.05r wykazało retrakcję lewej połowy klatki piersiowej spowodowaną obecnością masywnych zgrubień opłucnowych otaczających całe płuco. W tym płucu są widoczne zaburzenia upowietrznienia oraz cechy pogrubienia przegród międzyzrazikowych. Po stronie prawej nadal widoczny był płyn w opłucnej wlewający się do szczeliny skośnej. (Ryc.7). Utrzymuje się poszerzenie śródpiersia spowodowane obecnością litych struktur tkankowych zlewających się z sobą. Widoczne są też zmiany osteolityczne w kręgosłupie piersiowym i lędźwiowym. Badanie scyntygraficzne kości z 27.10.05r potwierdziło obecność zmian osteolitycznych (brak lub bardzo małe gromadzenie znacznika) w trzonach kręgów Th5, Th7, L1 i L2.

Rozpoznano uogólnioną naczyniakowatość limfatyczną z osteolizą kości kręgosłupa.

## Przypadek II

17-letnia dziewczyna, dotychczas zdrowa, bez istotnych chorób w wywiadzie rodzinnym została przyjęta do szpitala rejonowego z powodu obecności płynu w opłucnej ujawnionego badaniem RTG klatki piersiowej, które wykonano przy okazji diagnostyki bólu prawego barku, który nie ustępował mimo leczenia zachowawczego (Ryc.8). Przy przyjęciu chora zgłaszała niewielką duszność, która trwała od kilku dni. W badaniach rutynowych stwierdzono zwiększone wartości Hb-17g%, erytrocyty-5,6mln/mm<sup>3</sup>, neutrofile 84%, limfocyty 5% przy leukocytozie 8,5 tys/mm<sup>3</sup>. Wykonano nakłucie opłucnej prawej uzyskując mętny płyn podbarwiony krwią. Ponieważ po nakłuciu wytworzyła się odma, założono dren do opłucnej prawej, a po 4 dniach stwierdzono płyn w opłucnej lewej. W pobranym płynie stwierdzono cechy chłonki rozpoczęto żywienie pozajelitowe. Wykonane badania diagnostyczne (TK klatki piersiowej i jamy brzusznej, USG, FOB, nakłucie szpiku, badania cytologiczne i mikrobiologiczne) nie pozwoliły wykryć miejsca wycieku chłonki, ani ustalić przyczyny jej napływu.

W trakcie 3 tygodniowego pobytu w szpitalu ewakuowano 15 l płynu z opłucnych. Żywienie pozajelitowe pozwoliło opanować produkcję chłonki Na tym etapie 9.12.04r chorą przekazano do IG celem dalszej diagnostyki i leczenia. Chora była w stanie średnio-ciężkim z niewydolnością oddechową (PaO<sub>2</sub>-47mmHg, PaCO<sub>2</sub>-22mmHg). W morfologii leukocytoza-15,2/mm<sup>3</sup>, neutrofile-91%, erytrocyty-5,2mln/mm<sup>3</sup>, płytki-315000. Z odchyień od normy zwracały uwagę: wydłużony czas protrombinowy do 17sek (norma:10-15sek), zmniejszony wskaźnik protrombinowy do 73 i stężenia białka całkowitego w surowicy do 4g%. W płynie z opłucnej prawej neutrofile stanowiły 47,8%, a limfocyty-44,8%, w płynie z opłucnej lewej neutrofile stanowiły-19,8%, a limfocyty-70%. W płynach z obu opłucnych białko wynosiło 2,6g% z podwyższonymi stężeniami trójglicerydów (273mg% i 236mg%). Badanie radiologiczne klatki piersiowej wykazało obecność płynu w obu jamach opłucnych (Ryc.9). W badaniu TK uwidoczniło się odma opłucnowa po stronie lewej, w dolnej części jamy wolny płyn, zagęszczenia mięsiste w płacie dolnym lewym, częściowo wynikające z zapadania się płuca, niewielka odma opłucnowa po stronie prawej przy przedniej ścianie klatki piersiowej. W badaniu TKWR- widoczne pogrubienie przegród międzyzrazikowych (Ryc. 10a) i pogrubienie tkanek śródpiersia (Ryc.10b) oraz struktur okołonaczyniowych wzdłuż pęczków oskrzelowo- naczyniowych. Drobne skrzepliny w tętnicach segmentów podstawnych dolnego płata płuca prawego. Niewielka ilość płynu w worku osierdziowym. W dolnym odcinku szyjnym i górnym piersiowym kręgosłupa w trzonach widoczne zmiany osteolityczne (Ryc. 11).

W tydzień po przyjęciu do IG i ChP wykonano VATS. Po założeniu portu i kamery przez otwór po usuniętym drenie uwidoczniło się płuco częściowo w zrostach z opłucną ścienną. Zdecydowano o torakotomii prawostronnej. Po otwarciu klatki piersiowej, w kącie przeponowo-żebrowym, w miejscu tłuszczu osierdziowego stwierdzono konglomerat tkankowy, który pobrano do badania doraźnego. W płacie dolnym widoczne były ogniska o wzmożonej konsystencji i sino-szarym zabarwieniu. W badaniu doraźnym pobranego materiału nie stwierdzono rozrostu nowotworowego. Pobrano dodatkowo wycinki z płatów środkowego i górnego. Opłucna śródpiersiowa nie wykazywała makroskopowych cech uszkodzenia. Przy próbie rozpreparowania śródpiersia stwierdzono, że jest ono zwłókniałe na całej długości, bez możliwości bezpiecznego wyodrębnienia poszczególnych struktur. W odstępniętej części nie stwierdzono miejsca, które mogłoby być

odpowiedzialne za chłonnokotek. Stwierdzono natomiast, że cała opłucna wydziela surowiczy płyn, co było szczególnie dobrze widoczne w miejscach pobranych wycinków. Nie stwierdzono także makroskopowo zmienionych węzłów chłonnych. Wynik badania histopatologicznego brzmiał: W tkankach pobranych ze śródpiersia i w mięszu płuca oraz w opłucnej, wzdłuż przegród łącznotkankowych wewnątrzplucnych, pęczków oskrzelowo-naczyniowych zwracają uwagę liczne poszerzone naczynia chłonne z proliferacją włókien mięśniowych i tkanki łącznej wokół (Ryc. 12a, b, 13). W wycinkach z płata dolnego prawego widoczny jest obszar zawału krwotocznego ze skrzeplinami w świetle naczyń krwionośnych. Wykonano barwienie dodatkowe z trichrom-Masson, EVG, CD31, FVIII, SMA, desmina, vimentina. Rozpoznano rozsianą limfangiomatozę płucną i zatorowość płucną.

Mimo intensywnego odżywiania parenteralnego i odbarczania opłucnych chora zmarła wśród objawów niewydolności krążeniowo-oddechowej w 11 dobie po torakoskopii i 6 tygodni od pierwszych objawów klinicznych.

### **Omówienie**

Lymphangiomatosis (naczyniakowatość limfatyczna-NL) jest jedną z postaci zaburzeń w systemie naczyń limfatycznych, które prawdopodobnie są nieprawidłowością rozwojową, za czym przemawia fakt, że 65% dotyczy niemowląt i dzieci. Istotą naczyniakowatości jest tworzenie anastomoz i naczyniopodobnych rozszerzeń wyścielanych śródbłonkiem, które są ograniczone zrębem tkanki łącznej zawierającej tkankę limfoidalną i domieszkę komórek mięśni gładkich. Przestrzenie te mają różną średnicę: od kalibru naczyń włosowatych do dużo szerszych rozlewisk i mają tendencję do rozprzestrzeniania się zgodnie z kierunkiem naturalnego spływu chłonki, zwłaszcza wzdłuż płaszczyzny narządu (15). Wytworzone kanały zawierają chłonek lub mieszaninę chłonki z krwią, gdy anastomozy dotyczą też naczyń krwionośnych. Naczyniakowatość może wystąpić we wszystkich narządach z wyjątkiem mózgu pozbawionego naczyń limfatycznych. Patologia dotyczy zwykle jednego narządu ale może dotyczyć wielu narządów w jednej części ciała. W obrębie klatki piersiowej może zająć śródpiersie, płuca, serce, opłucną, osierdzie, żebra i kości kręgosłupa, wywołując objawy związane z płynem w opłucnej, osierdziu, czy złamaniem żebra. W części przypadków (17-25%) obserwuje się chłonnokotek w jamach opłucnych. Wg większości autorów jest on następstwem przejścia procesu proliferacji naczyń limfatycznych toczącego się

w kościach klatki piersiowej (łopatka, żebra, trzony kręgosłupa piersiowego) na otaczające tkanki miękkie (19). Aviv i wsp. uważają, że chłonnokotek może wystąpić bez „udziału” kości, czy śródpiersia zajętych procesem NL. W kilku przypadkach opisano bardzo dokładnie makroskopowo i mikroskopowo poszerzenia naczyń limfatycznych w obrębie opłucnej trzewnej i ściennej, które uwalniały chłonek, bez zmian w kościach klatki piersiowej- przemawiając za pierwotnym procesem proliferacji naczyń limfatycznych zlokalizowanym w wymienionych strukturach (1).

Zmiany radiologiczne są nieswoiste: płyn w opłucnych, poszerzenie cienia śródpiersia lub obecność mas tkanek miękkich w śródpiersiu czasem ze zwapnieniem, pogrubienie zrębu (śródmięszu) płuc. W badaniu TKWR widoczne jest pogrubienie przegród międzyzrakowych i pęczków oskrzelowo-naczyniowych. Histologicznie zmiany w obrębie klatki piersiowej objawiają się nadmierną liczbą kanałów limfatycznych w opłucnej i wzdłuż okołooskrzelowo-naczyniowych spływów limfy. W niektórych przypadkach spotyka się domieszkę komórek mięśni gładkich, ale jest to obraz zdecydowanie różny od limfangioleiomiomatozy (LAM), którą należy uwzględnić w diagnostyce różnicowej. Płucna NL, pierwotnie, nie dotyczy przestrzeni pęcherzyków płucnych (15). W narządach mięszowych mogą być widoczne zmiany torbielowate, a w kościach zmiany osteolityczne (5, 9, 14).

Z przeglądu literatury wynika, że naczyniakowatość limfatyczna częściej dotyczy kości, nosząc nazwę zespołu Gorhama. Etiologia i patogenezą są nieznane (10)

Niektórzy autorzy określają zespół Gorhama jako rzadką, nierodzinną, histologicznie łagodną proliferacją naczyniową rozpoczynającą się w kościach powodującą całkowitą lizę całej kości lub jej części. Bardzo ważną cechą choroby jest dramatyczny obraz radiologiczny zajętej kości (3,4). Bodziec, który zapoczątkowuje nadmierną proliferację naczyń limfatycznych nie jest znany (10, 12). Istnieje hipoteza, że pierwotne nadmierne rozszerzenia naczyń są przyczyną zwolnienia krążenia chłonki, co powoduje hipoksję, zmniejszenie pH i aktywację enzymów hydrolitycznych, co z kolei powoduje, osteolizę, a następnie resorpcję kości, której naturalne składniki są zastępowane przez tkankę włóknistą (12). Aby rozpoznać zespół Gorhama, należy wykluczyć proces nowotworowy, zaburzenia metaboliczne i immunologiczne, wykazać brak lub szczątkową aktywność osteoblastyczną oraz histologicznie wykazać nieprawidłową proliferację naczyń w kościach (2). Niszczenie kości przebiega w 4 etapach:

- 1) ogniskowy zanik kostny (osteoporoza) w części korowej lub rdzeniowej, manifestujący się nadmierną przejrzystością,
- 2) progresja zmian zanikowych głównie w dystalnych odcinkach zajętej kości,
- 3) stadium zewnątrzkości (dwufazowe) charakteryzujące się zniszczeniem (erozją) części korowej kości i miejscową inwazją naczyń naczyniakowatych w kierunku tkanek miękkich, na zewnątrz kości 4) ostatnie stadium to zniknięcie kości (10, 13).

Eponimami zespołu Gorhama są: zespół znikających kości (vanishing bone disease, disappearing bone, phantom bone disease) lub massive osteolysis and lymphangiomatosis (8).

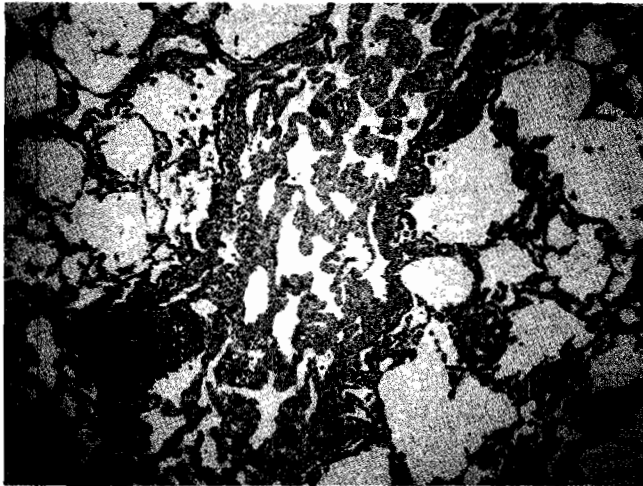
Fakt, że choroba może przebiegać z dominującymi objawami niszczenia kości lub z objawami uszkodzenia architektury i czynności narządów mięszsowych sprawia duże trudności określenia częstości występowania. Wg jednego ze źródeł, do 2004r opisano około 250 przypadków masywnej osteolizy kości- w części z nich- z obecnością chłonnokotoku (7). Tie i wsp. znaleźli w piśmiennictwie do 1994r 25 udokumentowanych histologicznie przypadków zespołu Gorhama z chłonnokotkiem do opłucnych. Najczęściej zajętymi kośćmi w tej grupie były żebra, łopatka, obojczyk lub kręgi piersiowe (17). Wg danych z Medline, w latach 1960 do 2000 r. opisano w języku angielskim 22 przypadki zespołu Gorhama z obecnością chłonnokotoku (6). Z kolei Okafuji znalazł do 2005 r opis 30 przypadków zespołu Gorhama z chłonnokotkiem, w których u części obserwowano również objawy osteolizy (10).

W niniejszej pracy przedstawiono 2 przypadki limfangiomatozy płucnej z radiologicznymi objawami osteolizy. Limfangiomatozę płucną wykazało badanie histologiczne płuc, opłucnej i śródpiersia, natomiast brak takiego potwierdzenia z kości uniemożliwia rozpoznanie u naszych chorych zespołu Gorhama.

Przedstawiani przez nas chorzy wykazują cechy wspólne: oboje są młodzi 17 i 18 lat, u obojga wystąpił dość szybko postępujący chłonnokotok. NL udowodniono w narządach klatki piersiowej- w przyp.I- w opłucnej i osierdziu, w przyp.II- w śródpiersiu, płucach i opłucnej. U obojwojga chorych wykazano radiologiczne cechy osteolizy trzonów kręgosłupa: w przyp. I- w trzonach kręgów piersiowych i lędźwiowych, a w przyp. II w kręgach szyjnych, i piersiowych. U żadnego z tych chorych

nie doszło do ubytku kości opisywanego w zespole Gorhama jako „znikająca kość” . Pomimo tych podobieństw, chorzy różnili się początkiem choroby: w przyp. I były to objawy sugerujące chorobę infekcyjną (ostry początek, z gorączką i objawami płynu w opłucnej), w przyp. II był to ból barku i powoli narastająca duszność, do której chora się „przyznała” jak już było wiadomo, że ma płyn w opłucnej wykryty zresztą przy okazji radiologicznego badania barku. U obojwojga powtarzane nakłucia i drenaż opłucnych były nieskuteczne w zakresie zahamowania wydzielania chłonki. U obojwojga penetrowano okolice śródpiersia: w przypadku I podczas mediastinotomii przymostkowej, w przyp. II podczas VATS, nie znajdując miejsca wycieku chłonki. U obojga wykonano torakotomię zwiadowczą obserwując wydzielanie płynu przez powierzchnię opłucnej nazwane przez jednego z autorów „pocącą się opłucną” (11). W przyp. I zabieg pleurodezy prawostronnej był zabiegiem, który znacznie ograniczył napływ chłonki do opłucnych, przy czym obrazy TKWR przemawiają za powolnym postępem choroby (pogrubienie przegród między pęczęzrazikowych i zarysu pęczęzków oskrzelowo-naczyniowych). Badanie mechaniki oddychania potwierdza u niego bardzo nasilone zaburzenia wentylacji typu restrykcyjnego (VC=24% w.n., TLC=35% w.n.). Chory jest obecnie obserwowany przez 18 miesięcy. W przyp. II zabieg torakoskopowy nie zapobiegł gromadzeniu chłonki. Dodatkowo dołączył się proces zakrzepowo zatorowy, co razem doprowadziło do zgonu w bardzo krótkim czasie – 6 tygodni od pierwszych objawów klinicznych.

Przypadki uogólnionej naczyniakowatości limfatycznej są dużą rzadkością . Nie ma rekomendowanych badań diagnostycznych (limfangiografia, tomografia komputerowa, rezonans magnetyczny sprawdzają się tylko w części przypadków). Ustalenie rozpoznania na podstawie obrazu histologicznego pobranych wycinków nie jest równoznaczne z możliwościami leczniczymi. Stosowane metody: pleurodeza, podwiązanie przewodów piersiowych, stosowanie Interferonu, radioterapia śródpiersia powodowały zahamowanie procesu proliferacji naczyń limfatycznych tylko u części chorych. Być może, że publikowanie nowych przypadków przyczyni się do udoskonalenia postępowania w tych chorobach, dotyczących zwykle bardzo młodych chorych.



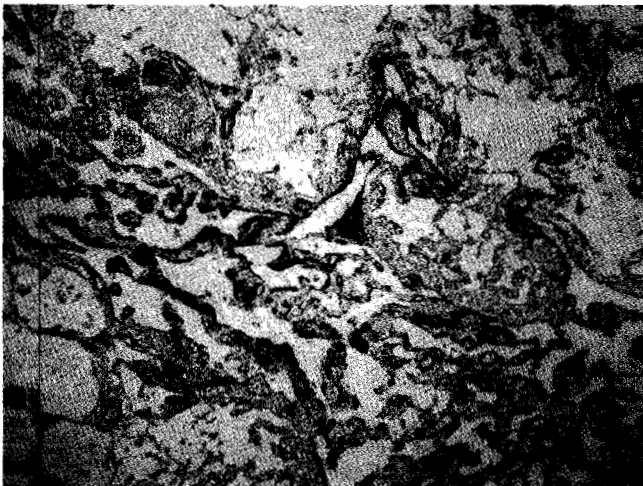
a)

Ryc. 5 Przyp. I. Obraz mikroskopowy mięszu płuca. Widoczna proliferacja naczyń limfatycznych w obrębie przegrody wewnątrzplucnej. Małe powiększenie

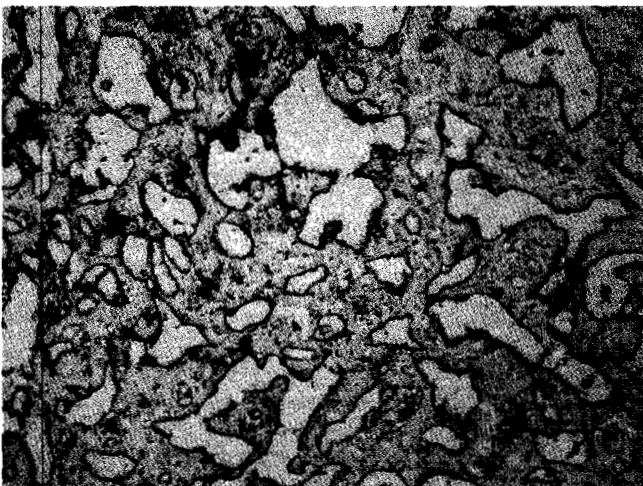
a) Barwienie H+E, b) Barwienie IHC CD31

Fig. 5 Case I. Microphotograph of the lung. The interlobular septum with proliferation of lymphatics. Low magnification

a) H+E stain , b) IHC stain, CD31

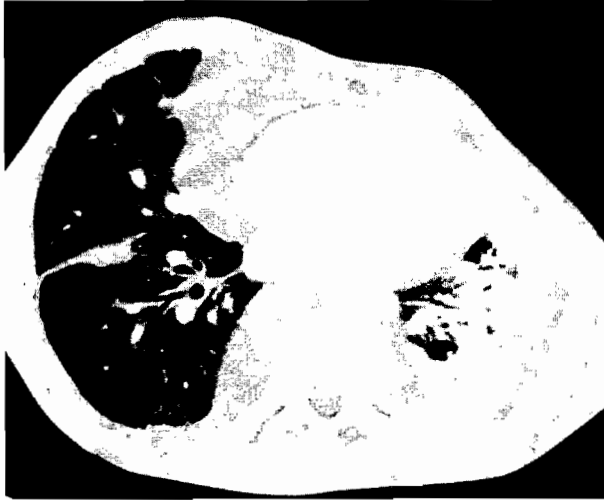


b)



Ryc. 6 Przyp. I. Obraz mikroskopowy opłucnej. Rozrost naczyń limfatycznych w obrębie opłucnej. Barwienie IHC, CD31, duże powiększenie

Fig. 6 Case I. Microphotograph of the pleura. The lymphatic proliferation infiltrating along the pleura. IHC stain, CD31, high magnification



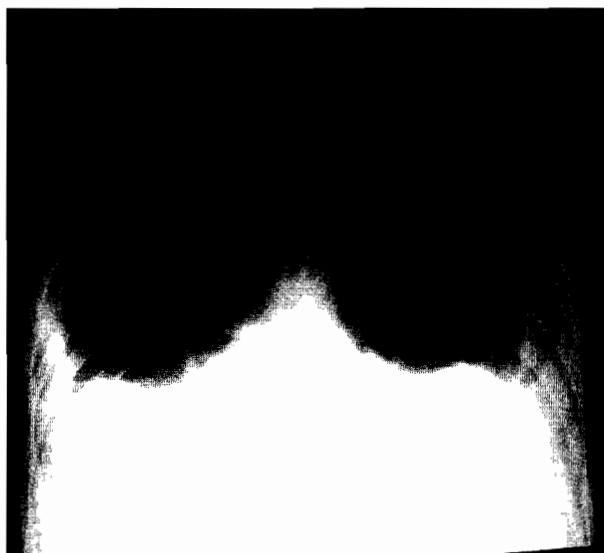
Ryc.7 Przyp. I. Obraz TK kl. piers. Pasmowate zagęszczenia w płacie środkowym wskazujące na pogrubienie przegród międzyzrazikowych, płyn w opłucnych utrzymuje się

Fig.7 Case I. Chest CT scan. Linear opacities within right middle lobe correspond to thickened interlobular septa, pleural effusion still exists bilaterally



Ryc 8 Przyp. II. Obraz Rtg klatki piersiowej Duża ilość wolnego płynu w prawej jamie opłucnowej, niewielka ilość płynu w lewym kącie przeponowo-żebrowym.

Fig 8. Case II. Chest X-ray. Right massive pleural effusion, small left pleural effusion.



Ryc. 9. Przyp. II. Obraz Rtg kl. piers. . Płyn w obu jamach opłucnowych, wysokie ustawienie przepony.

Fig. 9. Case II. Chest X-ray. Bilateral pleural effusions, elevation of diaphragm.





a)

Ryc. 10. Przyp. II. Obraz TK płuc –przekrój na poziomie dolnych płatów .

a) Odma opłucnowa lewostronna, dren w opłucnej, zagęszczenia miąższowe w płacie dolnym lewym, pogrubienie przegród międzyzrazikowych w płacie dolnym prawym.

b) Pogrubienie tkanek miękkich okołoaortalnych.

Fig. 10. Case II. Chest CT scan at the level of lower lobes.

a) Left pneumothorax, consolidation in the left lower lobe, interlobular septa thickening in the right lower lobe. b)Thickening of the para aortal soft tissue.



b)



Ryc.11 Przyp. II. Rekonstrukcja TK 2D kręgosłupa piersiowego.

Zmiany osteolityczne w trzonach szyjnych i górnych piersiowych.

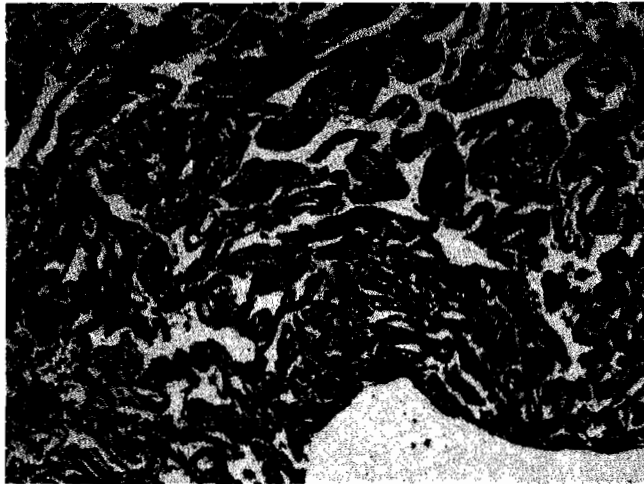
Fig. 11 Case II. CT 2D reformation of the thoracic spine.

Osteolytic lesions in the cervical and thoracic vertebral bodies.



a)

Ryc.12 Przyp. II. Obraz mikroskopowy płuca z opłucną. Widoczna proliferacja poszerzonych naczyń limfatycznych.



b)

a) Barwienie H+E, małe powiększenie b) Barwienie IHC, CD31, duże powiększenie

Fig.13. Case II. Microscopic picture of the lung and pleura. Multifocal proliferation of ectatic lymphatic vessels along the pleura and interlobar septa.

a) H+E stain, low magnification b) IHC stain CD31, high magnification



Ryc. 14. Obraz mikroskopowy węzła chłonnego. Poszerzone szczeliny naczyń limfatycznych. Barwienie H+E, duże powiększenie

Fig.14. Microscopic picture of lymph node. The ectatic lymphatic vessels.

IHC stain, CD31, high magnification

## **Piśmiennictwo**

1. Aviv R.I., McHugh K.: Mechanisms of chylothorax effusion in lymphangiomatosis, *AJR* 2000, 175, 1191
2. Aviv R.I., McHugh K., Hunt J.: Angiomatosis of bone and soft tissue: a spectrum of disease from diffuse lymphangiomatosis to vanishing bone disease in young patients. *Clin Radiol* 2001, 56, 184-190
3. Ceroni D., De Coulon G., Regusci M., Kaelin A.: Gorham-Stout disease of costo-vertebral localization: radiographic scintigraphic, computed tomography, and magnetic resonance imaging findings, *Acta Radiol*, 2004, 4, 464-8
4. Choma N.D., Biscotti Ch.V., Bauer T.W. i wsp.: Gorham's syndrome: a case report and review of the literature, *Am J Med*, 1987, 83, 1151-56
5. Faul J.L., Berry G.J., Colby T. i wsp.: Thoracic lymphangiomatosis, lymphangiectasis, lymphangiomatosis and lymphatic dysplasia syndrome *Am J Respir Crit Care Med*, 2000, 161, 1037-46
6. Fujii K., Kanno R., Suzuki H. i wsp.: Chylothorax associated with massive osteolysis (Gorham's syndrome), *Ann Thorac Surg*, 2002, 73, 1956-7
7. Gillham C.M., Hollywood D., Dunne B.: Gorham's syndrome. *Clin Oncol*, 2005, 17, 57-58
8. Gorham L.W., Wright A.W., Shultz HH, Maxon F.C.Jr: Disappearing bones: a rare form of massive osteolysis. *Am J Med*, 1954, 17, 674-82
9. Marom E.M., Moran C.A., Munden R.F.: Generalized lymphangiomatosis, *AJR* 2004, 182, 1068
10. Okafuji T., Yabuuchi H., Soeda H. i wsp.: Gorham's disease of the chest wall. CT and MR characteristics, *Thorac Imaging*, 2005, 20, 284-287
11. Papagiannopoulos K., Van Raemdonck D.E.M., De Boeck K., Leurt T.: Pediatric thoracic lymphangiomatosis is chest wall resection too radical? *Ann Thorac Surg* 2004, 77, 695-7
12. Patel DV.: Gorham's syndrome or massive osteolysis, *Clin Med Res*, 2005, 3, 65-74
13. Patrick J.H.: Massive osteolysis complicated by chylothorax successfully treated by pleurodesis, *J Bone Joint Surg*, 1976, 58B, 347-9
14. Rostom A.Y.: Treatment of thoracic lymphangiomatosis *Arch Dis Child* 2000, 83 138-39
15. Swensen S.J., Hartman T.E., Mayo J.R. i wsp.: Diffuse pulmonary lymphangiomatosis: CT findings, *J Comp. Ass Tomogr*, 1995, 19, 348-52
16. Tazelaar H.D., Kerr D., Yousem S.A. i wsp.: Diffuse pulmonary lymphangiomatosis, *Hum Pathol*, 1993, 24, 1313-22
17. Tie M.L., Poland G.A., Rosenow E.C.III: Chylothorax in Gorham' syndrome. A common complication of a rare disease. *Chest*, 1994, 105, 208-13
18. Travis W.D., Colby T.V., Koss M.,N. i wsp.: Abnormalities of the pulmonary lymphatics w: Non-neoplastic disorders of the lower respiratory tract, *AFIP, ARP, Washington*, 2002, p.503-506
19. Wilkinson I.B. Kinnear W.J.M: Commentary, *Thorax* 1996, 51, 1279

Adres: III KLinika Chorób Płuc IG i ChP,  
ul. Płocka 26 01-138 Warszawa  
Wpłynęła: 4.03.2006r