

Przypadek naczyniaka chłonnego w śródpiersiu

Mediastinal lymphangioma

¹ Katarzyna Górka, ¹ Tadeusz M. Zielonka, ² Małgorzata Żukowska, ¹ Piotr Korczyński,
¹ Ryszarda Chazan

¹ Katedra i Klinika Chorób Wewnętrznych, Pneumonologii i Alergologii AM w Warszawie,
kierownik: prof. dr hab. med. R. Chazan

² II Zakład Radiologii Klinicznej AM w Warszawie, kierownik: dr hab. med. O. Rowiński

Summary: 47-year-old woman was admitted to the clinic for diagnosis of an incidentally X-ray detected enlargement of the mediastinum shadow. In the past, the patient had been operated for lymphangioma of the right forearm. Chest computer tomography (CT) showed an abnormal mass in the front mediastinum with spherical structures, which density could indicate high-protein contents. In the right mammarian gland an oval cyst (23-15 mm), similar in character to the lesion in the mediastinum was found. The lymphangiomatic character of the lesion with the extension up to the superior aperture of the thorax was confirmed with magnetic resonance imaging (MRI). Due to the extensive changes and lack of symptoms, the patient was disqualified for surgical treatment and remains under further observation.

Pneumonol. Alergol. Pol. 2006, 74, 122:125

Key words: lymphangioma, mediastinum

Wstęp

Śródpiersie jest to przestrzeń położona centralnie w klatce piersiowej między jamami opłucnej, przeponą i górnym otworem klatki piersiowej ograniczona od przodu tylną powierzchnią mostka a od tyłu przednią kręgosłupa piersiowego. Pierwotne guzy śródpiersia stanowią heterogenną grupę, na którą składają się zmiany nowotworowe, zapalne i wrodzone. Najczęściej stwierdza się guzy pochodzenia nerwowego, grasiczaki i łagodne zmiany o charakterze torbieli, które stanowią około 60% zmian usuniętych ze śródpiersia, a 30% stanowią chłoniaki i potworniaki (13). Pozostałe 10% są pochodzenia naczyniowego (m.in. tętniaki aorty). Do najczęściej spotykanych w przednim śródpiersiu należą guzy wychodzące z tarczycy, grasicy, listków zarodkowych (np. torbiel skórzasta, potworniak), torbiel osierdziowo-opłucnowa. Guzy śródpiersia środkowego wywodzą się na ogół z układu chłonnego. Powodem powiększenia węzłów chłonnych śródpiersia mogą być: przerzuty nowotworowe, chłoniaki, sarkoidoza, pylica, zakażenia (np. gruźlica, grzybice, mononukleozą) i inne. Drugą rzadziej spotykaną grupę guzów śródpiersia środkowego stanowią torbiele rozwojowe (np. torbiel oskrzelopochodna). Guzy śródpiersia tylnego są najczęściej pochodzenia nerwowego. Do rzadziej spotykanych zmian w śródpiersiu tylnym należą: przepuklina przeponowa Bochdaleka, choroby wychodzące z przelyku, zmiany okołokręgowo (krwiak pourazowy, gruźliczy ropień opadowy, tętniak) (11,13).

Opis przypadku

47-letnia kobieta nigdy nie paląca papierosów została przyjęta do Kliniki celem diagnostyki poszerzenia cienia śródpiersia wykrytego przypadkowo na zdjęciu radiologicznym klatki piersiowej wykonanym przed planowanym zabiegiem. Kilka miesięcy wcześniej chora zgłosiła się do poradni chirurgicznej z powodu powiększających się zmian w tkance podskórnej prawej kończyny górnej. W wykonanej wówczas ultrasonografii prawego przedramienia stwierdzono skupisko licznych torbieli (największe ok. 25 x 40 x 5 mm) oraz przestrzenie płynowe powierzchni grzbietowej prawej ręki. Zmiana na prawym przedramieniu została usunięta. Badanie histologiczne wykazało naczyniaka jamistego (lymphangioma cavernosum). W okresie ostatnich 10 lat trzykrotnie obserwowano u chorej rumień guzowaty podudzi ustępujący samoistnie. Ponadto w wywiadzie nadciśnienie tętnicze, mięśniaki macicy, dysplazja torbielowato-włóknista obu sutków, operacyjne leczenie żylaków lewej kończyny dolnej, wole guzkowe w okresie eutyreozy, hiperprolaktynemia leczona bromokryptyną.

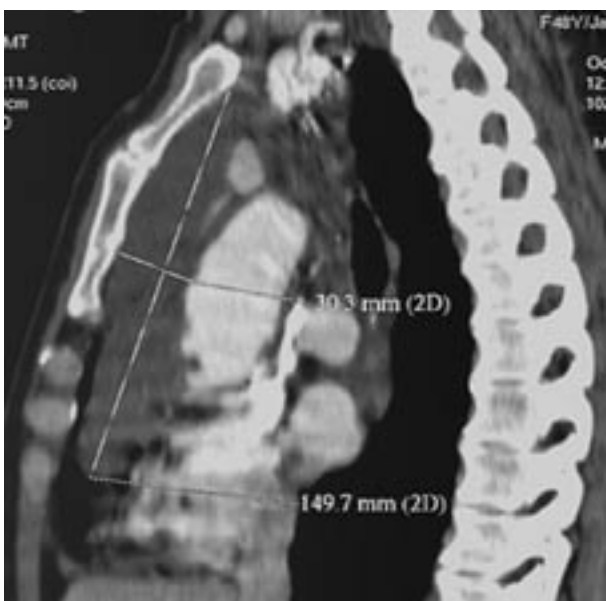
Przy przyjęciu chora w stanie ogólnym dobrym, zgłaszała jedynie suchy kaszel. W badaniu przedmiotowym poza zmianami torbielowatymi w tkance podskórnej prawego przedramienia i bliznami pooperacyjnymi bez nieprawidłowości. W wynikach badań laboratoryjnych: OB 5 mm/godz, CRP 0,32 mg/l, WBC 6,02 tys/mm³, hemoglobina 13,4 g/dl,

białko całkowite 6,4 g/dl, albuminy 4,2 g/dl. Badania czynnościowe układu oddechowego ujawniły cechy łagodnej obturacji: FEV₁/FVC 68%, FEV₁-2,08 l (77%), MEF50 -1,48 l (37%) oraz cechy niewielkiego rozęcia płuc (RV/TLC 41%).

Na zdjęciach przeglądowych RTG klatki piersiowej stwierdzono nieznacznie, obustronnie poszerzony cień śródpiersia górnego. W mięszu płuc uwidocznił się nieco wzmożony rysunek podścieliska w obrębie płuca prawego oraz zwapniały zespół pierwotny w płucu lewym (Ryc. 1).



Ryc. 1: Radiogram klatki piersiowej w projekcji p-a.
Figure 1: Posteroanterior chest roentgenogram.



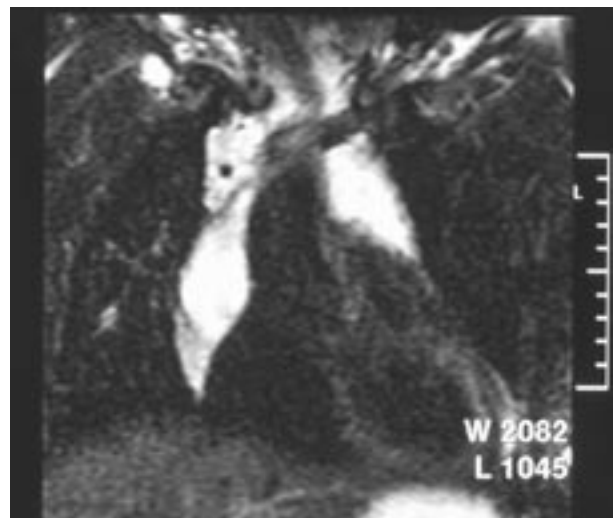
Ryc. 2: Obraz TK naczyniaka chłonnego w śródpiersiu w rekonstrukcji strzałkowej.
Figure 2: CT scan of mediastinal lymphangioma – sagittal reconstruction.

Badanie spiralne, wielorzędowe tomografii komputerowej (STK) wykazało obecność rozległej masy zlokalizowanej głównie w przednim śródpiersiu i utworzonej z kulistych, gładkościennych, zlewających się tworów, tworzących konglomerat o wymiarach: górno-dolnym 140 mm, bocznym 74 mm i przednio-tylnym 30 mm. Mniejsze obszary nieprawidłowych tkanek o podobnym charakterze wykazano w okolicy przytchawiczej dolnej prawej, podostrogowej oraz w dolnym biegunie wnęki prawego płuca. Nie stwierdzono naciekania ani przemieszczania struktur sąsiadujących z nieprawidłową masą (Ryc. 2).

W badaniu STK zarówno przed jak i po dożylnym podaniu środka cieniującego, w fazie tętniczo-żylną i mięszowej, gęstość masy w śródpiersiu była niska od 8 do 20 jednostek Hounsfielda (j.H.) i w przeważającej części masa ta nie ulegała wzmocnieniu kontrastowemu. W jej obrębie, po dożylnym podaniu środka cieniującego, uwidoczniły się jednak dyskretnie wyrażone linijne i punktowe, mocno wysycające się ogniska. Odpowiadały one drobnym naczyniom krwionośnym przebiegającym w przegrodach pomiędzy nie wzmacniającymi się tworami torbielowatymi.

W badaniu tomografii komputerowej wysokiej rozdzielczości (TKWR) w płacie górnym i środkowym płuca prawego stwierdzono gładkościennie pogrubienie przegród międzyzrazikowych ograniczających wielokątne struktury zrazikowe. W tym samym obszarze uwidoczniły się również niewielkie ogniska delikatnych zagęszczeń pęcherzykowych o wyglądzie tzw. matowego szkła.

W badaniu MRI nie stwierdzono istotnego wzmocnienia kontrastowego uwidocznionej masy w obrębie śródpiersia, ale widoczny był silny sygnał w obrazach T2-zależnych (Ryc. 3). Obraz nie był ty-



Ryc. 3: Rezonans magnetyczny śródpiersia
Figure 3: Magnetic resonance imaging of mediastinum

powy dla węzłów chłonnych i nasuwał podejrzenie naczyniaka chłonnego. W badaniu MR stwierdzono również obecność torbieli w obu piersiach oraz drobnych zmian ogniskowych w śledzionie (prawdopodobnie torbieli). W badaniu scyntygraficznym z użyciem oktreatydu znakowanego Technetem (Tc 99m) nie wykazano nieprawidłowego gromadzenia się znacznika w obrębie śródpiersia. Brak ekspresji receptorów somatostatynowych wskazywało na łagodny charakter zmiany.

W badaniu USG jamy brzusznej uwidoczono drobne torbiele w śledzionie, ale nie stwierdzono powiększonych węzłów chłonnych. W badaniu bronchoskopowym nie było istotnych nieprawidłowości.

Na podstawie obrazu klinicznego i wyników badań dodatkowych postawiono rozpoznanie naczyniaka chłonno-krwionośnego śródpiersia. Konsultujący chirurg z uwagi na rozległość zmian i brak dolegliwości nie zakwalifikował chorej do leczenia chirurgicznego. Wyniki, wykonanych po 12 miesiącach, badań kontrolnych nie wykazały istotnych zmian w obrazie śródpiersia. Chora w dobrym stanie ogólnym pozostaje pod dalszą obserwacją.

Omówienie

Naczyniaki limfatyczne (lymphangioma) to najczęściej wrodzone poszerzenie naczyń limfatycznych, które zwykle ujawniają się przed ukończeniem drugiego roku życia. Ponad 90% z nich ma postać guza szyi lub pachy (7), natomiast lokalizacja zmian w śródpiersiu jest bardzo rzadka (mniej niż 1%) (2). Ocenia się, że naczyniaki chłonne stanowią 0,7-4,5% wszystkich guzów śródpiersia (12). Rozpoznanie choroby jest bardzo trudne. Objawy kliniczne zgłaszane przez chorych są niecharakterystyczne i zwykle pojawiają się dopiero przy dużych rozmiarach guza. Najczęściej jest to ból w klatce piersiowej, kaszel i duszność (5,11). Opisywano również krwioplucie i zespół żyły głównej górnej (8,11). Jednak w wielu przypadkach, podobnie jak w opisanym, przebieg może być bezobjawowy (8).

Diagnostyka radiologiczna naczyniaków limfatycznych zlokalizowanych w obrębie śródpiersia jest trudna. Występują one stosunkowo rzadko i gdy osiągają duże wymiary powodują poszerzenie cienia śródpiersia w konwencjonalnym obrazie RTG klatki piersiowej. Małe naczyniaki nie są wykrywalne metodą klasycznej rentgenografii, dokładniejszą ocenę umożliwiają badania TK i MRI.

Naczyniaki limfatyczne w obrębie klatki piersiowej mogą występować wielogniskowo. Najczęściej (aż 90%) lokalizują się w przednim śródpier-

siu (6). W badaniach TK mają one gęstość płynową wynoszącą od kilku do około 40 j. H., najczęściej zbliżoną do gęstości wody (11). Ich gęstość zależy od zawartości białka w przestrzeniach płynowych. W przypadku dużej zawartości białka w patologicznie poszerzonych przestrzeniach limfatycznych, gęstość naczynek upodabnia je do tkanek miękkich, lecz jest mniejsza niż węzłów chłonnych, czy tkanki mięśniowej. W przeciwieństwie do węzłów chłonnych płynowe przestrzenie naczynek nie ulegają wzmocnieniu po dożylnym podaniu środka cieniującego, zarówno w badaniu TK jak i MRI.

Naczyniaki limfatyczne mają najczęściej homogeną gęstość, ale opisywane są także przypadki heterogennej gęstości naczynek w badaniach TK i MRI (3,11). W masie naczynek mogą występować również ogniskowe zwapnienia (11). W przedstawionym przypadku przestrzenie płynowe stanowiące główną masę naczyniaka nie ulegały wysyceniu po dożylnym podaniu środka cieniującego. Jednakże w jego obrębie w badaniu angio-TK w fazie tętniczo-żylniej i wczesnej miąższowej, na tle homogennej struktury o gęstości od 8 do 20 j.H., uwidoczniły się mocno wysyczone dożylnie podanym środkiem kontrastowym linijne i punktowe zacieńczenia odpowiadające niewielkiej sieci drobnych naczyń krwionośnych. Obecność malformacji naczyń krwionośnych w masie naczyniaka chłonnego upoważnia do rozpoznania lymphangiohemangioma. Ten złożony typ naczyniaka, według naszej wiedzy, występuje bardzo rzadko. W piśmiennictwie przypadek naczyniaka chłonno-krwionośnego był opisywany w 1983 roku przez Angtuaco i wsp. (1).

Wielkość naczynek limfatycznych bywa różna, od 2 cm do nawet 30 cm (11). Ze względu na łagodny charakter i rozprężający wzrost mogą powodować przemieszczenie i modelowanie struktur śródpiersia, zwłaszcza naczyń śródpiersiowych (3,11). Opisywane są jednak przypadki wtórnego niedowładu struny głosowej, wysięku w worku osierdziowym przy przyleganiu masy do osierdzia, czy wysięku w jamie opłucnej (3,11). Zarysy naczynek na ogół są gładkie, bywają jednak również promieniste (11). Lokalizacja naczynek bywa wielogniskowa. Najczęściej zajmują przednie śródpiersie, ale także występują w tylnym śródpiersiu, sporadycznie we wnękach płuc i w ścianie klatki piersiowej (8,11).

W opisanym przypadku masy naczyniaka poza przednim śródpiersiem znajdowały się w śródpiersiu środkowym, w okolicy przytchawiczej dolnej prawej i podostrogowej oraz we wnęce prawego płuca. Większa część naczyniaka w obrębie śród-

piersia znajdowała się po stronie prawej. Badanie TKWR wykazało w mięszu płuca prawego obecność pogrubiałych przegród międzyzrakowych, niewielkich ognisk zagęszczeń pęcherzykowych o wyglądzie szkła mlecznego. Zmiany w płucu prawym były najprawdopodobniej wtórne do upośledzonego drenażu limfatycznego z tego obszaru. Badanie TKWR jest metodą z wyboru w dokładnej ocenie mięszu płucnego.

W diagnostyce chorób śródpiersia najbardziej przydatny jest MRI (8). Badanie to w porównaniu z TK charakteryzuje się większą rozdzielczością kontrastową i lepiej obrazuje występującą niekiedy heterogenną gęstość masy naczyniaka związaną z obecnością grubszych wewnętrznych przegród. MRI łatwiej wykrywa również płynową zawartość naczyniaka limfatycznego, nawet przy dużej zawartości białka w jego obrębie. W obrazach T1-zależnych naczyniaki limfatyczne dają sygnał podobny do mięśni, lub większy, w obrazach T2-zależnych obserwuje się na ogół wzmożenie sygnału (3).

Rozpoznanie ostateczne jest możliwe na podstawie wyniku badania histopatologicznego. Wyróżniono 3 typy naczyniaków chłonnych: torbielowate, jamiste i mieszane. Najczęściej stwierdzany jest typ torbielowaty (8). Jego charakterystyczną cechą jest rozciąganie się wzdłuż struktur sąsiadujących bez ich przemieszczania.

W literaturze opisywane są przypadki wieloogniskowego występowania naczyniaków limfatycznych (9). W przypadku opisywanej przez nas chorej zmiany występowały: w śródpiersiu, w tkance podskórnej kończyny górnej, w sutku (2,3x1,5 cm), w śledzionie.

Piśmiennictwo

1. Angtuaco EJ, Jimenez JF, Burrows P: Lymphatic-venous malformation (lymphangiohemangioma) of mediastinum. J Comput Assist Tomogr 1983, 7, 895-897.
2. Brown LR, Reiman HM, Rosenow EC III i wsp.: Intrathoracic lymphangioma. Mayo Clin Proc 1986, 61, 882-92.
3. Charruau L, Parrens M, Jougon J i wsp.: Mediastinal lymphangioma in adults: CT and MR imaging features. Eur Radiol 2000, 10, 1310-14.
4. Davis RD Jr, Newland Oldham H Jr, Sabiston DC Jr: Primary cysts and neoplasms of the mediastinum: recent changes in clinical presentation, methods of diagnosis, management and results. Ann Thorac Surg 1987, 44, 229-237
5. Daya SK, Gowda RM, Gowda MR i wsp.: Thoracic cystic lymphangioma (cystic hygroma): a chest pain syndrome. Angiology 2004, 55, 561-64.
6. Feutz EP, Yune HY, Mandelbaum I: Intrathoracic cystic hygroma: a report of three cases. Radiology 1973, 108, 61-66

Leczeniem z wyboru jest całkowite chirurgiczne usunięcie zmiany (7). Często jednak takie postępowanie jest niemożliwe z powodu bardzo dużych rozmiarów naczyniaka oraz bezpośredniego sąsiedztwa i niekiedy otaczania ważnych struktur (serca i dużych naczyń), co czyni zabieg trudnym i niebezpiecznym dla chorego. Wieloletnie obserwacje wskazują na ogół na dobre rokowanie. Nie obserwowano nawrotów nawet po kilkunastu latach od zabiegu (7,8). Istnieją jednak doniesienia o pojawiających się wznowach pooperacyjnych (9).

Podobnie jak w większości opisywanych w literaturze przypadków u zaprezentowanej chorej przebieg choroby był bezobjawowy a nieprawidłowe masy w obrębie śródpiersia zostały stwierdzone przypadkowo na zdjęciu radiologicznym klatki piersiowej. Warto zwrócić uwagę, że tak duża zmiana o wymiarach 14,5x9,5 cm nie powodowała istotnych objawów klinicznych. Ponad 75% bezobjawowych guzów śródpiersia to zmiany łagodne, podczas gdy ponad 2/3 mas w śródpiersiu dających objawy to zmiany złośliwe (4). O rozpoznaniu naczyniaka chłonnego zadecydowała kompleksowa ocena wyników przeprowadzonych badań. Nie potwierdzono histopatologicznie charakteru zmian w śródpiersiu, ale przebieg kliniczny, obraz TK, MRI oraz stwierdzenie naczyniaków chłonnych zlokalizowanych w innych częściach ciała jednoznacznie wskazują na to rozpoznanie. Warto podkreślić rolę badań obrazowych, a szczególnie TK i MRI, w diagnostyce naczyniaków chłonnych w śródpiersiu. W chorobach układu oddechowego MRI nie odgrywa istotnej roli, jednak w diagnostyce chorób śródpiersia, a zwłaszcza zmian naczyniowych MRI jest bardzo przydatny (10).

7. Nanson EM: Lymphangioma (cystic hygroma) of the mediastinum. J Cardiovasc Surg 1968, 9, 447-52.
8. Oshikiri T, Morikawa T, Jinushi E i wsp.: Five cases of lymphangioma of the mediastinum in adult. Ann Thorac Cardiovasc Surg 2001, 7, 103-05.
9. Prokop M, Galewski M: Spiral and multislice computed tomography of the body? Georg Thieme Verlag 2003, 246; 385; 504? 604
10. Pruszyński B. Radiologia, PZWL, Warszawa, 1999, 204-210
11. Shaffer K, Christenson MLR, Patz EF Jr i wsp.: Thoracic lymphangioma in adults: CT and MR imaging features. Am J Roentgen 1994, 162, 283-89.
12. Shenoy SS, Barua NR, Culver GJ i wsp.: Mediastinal lymphangioma. J Surg Oncol 1978, 10, 523-28.
13. Strollo DC, Rosado de Christenson M, Jett JR: Primary mediastinal tumors. Chest 1997, 112, 511-522