

Rodzinny naczyniak limfatyczny – rzadka postać torbieli śledziony

Familiar lymphangioma – a rare form of splenic cyst

Tomasz Orawczyk, Paweł Ćwik, Damian Ziaja, Marek Kazibudzki

Katedra i Klinika Chirurgii Ogólnej i Naczyni Śląskiej Akademii Medycznej, Katowice (Department of General and Vascular Surgery, Silesian Medical University, Katowice, Poland)

Streszczenie

Torbiel śledziony jest schorzeniem rzadkim, rozpoznawanym przypadkowo w trakcie badań obrazowych. Ze względu na etiologię torbieli, dzieli się je na pasożytnicze i niepasożytnicze, a te ostatnie — na torbiele prawdziwe i rzekome. W przypadkach torbieli prawdziwych możliwe jest ich rodzinne występowanie. Ze względu na możliwość wystąpienia powikłań torbiele zazwyczaj leczy się operacyjnie, dążąc do zachowania miąższu śledziony. Poniżej przedstawiono przypadek 19-letniego mężczyzny z olbrzymim naczyniakiem chłonnym śledziony. Siostrę chorego operowano kilka lat wcześniej (splenektomia) z powodu identycznej jednostki chorobowej.

Słowa kluczowe: torbiel śledziony, naczyniak chłonny, postać rodzinna

Abstract

Splenic cyst is a rare illness of the spleen, accidentally diagnosed via imaging examinations. We divided the cysts into parasitic and non-parasitic (true and false). The true splenic cyst may be hereditary. Cysts usually required surgical treatment due to the possibility of complications developing — minimal invasive techniques are preferred to preserve the spleen. We present a patient with hereditary, familiar lymphangioma, which was diagnosed on the basis of pathological evaluation.

Key word: splenic cyst, lymphangioma, familial

Wstęp

Torbiel śledziony, opisana po raz pierwszy w 1829 roku przez Andralla, jest schorzeniem rzadko występującym [1–15]. Najczęściej występuje u osób w wieku 20–40 lat, w większości przypadków — u kobiet [4, 6].

Przyczyny i mechanizm powstawania torbieli są bardzo zróżnicowane, dlatego istnieje kilka podziałów tej jednostki chorobowej. Jednym z najczęściej stosowanych jest rozróżnienie na torbiele pasożytnicze i niepasożytnicze, wśród których wyróżnia się torbiele prawdziwe (pierwotne) oraz rzekome (wtórne) [2–4, 7].

W przypadkach prawdziwych torbieli śledziony pochodzenia niepasożytniczego możliwe jest ich występowanie rodzinne [8].

Symptomatologia jest niecharakterystyczna, dlatego przeważnie torbiele rozpoznaje się przypadkowo podczas

Introduction

Splenic cyst, reported initially in 1929 by Andrall, occurs very seldom [1–15]. It appears mostly in young women, especially 20–40 years old [4, 6].

There are different reasons and mechanisms of splenic cyst development. This brings about a few classifications of this disease. One of these divided cysts into parasitic and non-parasitic and a second one into true (primary) and false (secondary) [2–4, 7]. The true, non-parasitic splenic cyst may be hereditary [8].

Usually asymptomatic, splenic cysts are diagnosed accidentally via imaging examinations (ultrasound, CT) or laparotomy, for different reasons [4, 6].

In most cases splenic cysts demand surgical treatment due to progressive enlargement and possibility of complications developing, such as a rupture, infection

badan obrazowych (ultrasonografia, tomografia komputerowa) lub zabiegów operacyjnych wykonywanych z innych wskazań [4, 6].

Torbiele śledziony wymagają zazwyczaj leczenia operacyjnego ze względu na ich stałe powiększanie się oraz możliwość wystąpienia powikłań, takich jak: pęknięcie, zakażenie, krwawienie do światła torbieli. Zwykle wykonuje się splenektomię (pierwszym chirurgiem, który usunął śledzionę z powodu torbieli, był Pean, w 1867 roku) [2], a w przypadkach, gdy jest to możliwe, zabieg oszczędzający miąższ śledziony [1–6, 9].

W przypadkach torbieli bezobjawowych lub niewielkich rozmiarów wymagana jest jedynie okresowa kontrola ultrasonograficzna — dotyczy to zwykle torbieli rzekomych, które mogą ulec samoistnemu wchłonięciu [3, 4, 10].

Autorzy przedstawiają przypadek rodzinnego występowania wrodzonej torbieli śledziony.

W piśmiennictwie opisano pojedyncze przypadki rodzinnego występowania powyższego schorzenia.

Opis przypadku

Pacjent T.M., 19 lat (nr księgi głównej 3180/02), przyjeżdża do Kliniki w celu leczenia operacyjnego torbieli śledziony. Początkowo hospitalizowany w oddziale wewnętrznym szpitala rejonowego z powodu zniekształcenia powłok jamy brzusznej, któremu nie towarzyszyły żadne dolegliwości. W badaniu klinicznym stwierdzono guz lewego podżebrza, który w wykonanych badaniach obrazowych (ultrasonografia, tomografia komputerowa) okazał się jednokomorową torbielą (wymiar 148 × 116 mm) powiększonej śledziony (wymiar 100 × 45 mm) (ryc. 1).

Po wykonaniu diagnostyki pacjenta skierowano do rejonowego oddziału chirurgii ogólnej, gdzie zakwalifikowano go do planowej operacji usunięcia torbieli wraz ze śledzioną. W trakcie laparotomii (cięcie wzdłuż lewego łuku żebrowego) stwierdzono znacznie powiększoną śledzionę oraz duży guz o charakterze płynowym, obejmujący wnękę śledziony — ze względu na rozmiar guza odstąpiono od wykonania zabiegu resekcyjnego. Po 14 dniach chorego z raną zagojoną *per primam* przekazano do Kliniki w celu leczenia definitywnego.

Wywiad przeprowadzony w celu ustalenia etiologii torbieli śledziony był negatywny w kierunku przebytego urazu jamy brzusznej, chorób nowotworowych, hematologicznych, infekcyjnych, w tym zakażeń pasożytniczych. Użytko natomiast informację o wykonanej przed 11 laty splenektomii u 27-letniej siostry pacjenta z powodu naczyniaka limfatycznego śledziony. W przeprowadzonych badaniach obrazowych nie stwierdzono współistnienia innych torbieli. Chorego operowano w trybie planowym (cięcie przezprostne lewe), stwierdzając: powiększoną do około 10 cm śledzionę wraz z guzem o zawartości płynowej, wielkości około 15 cm, obejmującym biegun dolny oraz wnękę, zrosty śledziony z przeponą, otrzewną ścienną, dnem żołądka. Po uwolnieniu zrostów i podwiązaniu naczyń usunięto śledzionę w całości wraz z torbielą (waga preparatu operacyjnego — 2,0 kg) (ryc. 2). Makroskopowo stwierdzono torbiel o ścianie barwy szarej, wypełnioną brunatnym płynem

or haemorrhage. Splenectomy is the treatment of choice (the first splenectomy was performed by Pean in 1867) [2], but surgeons should make every possible effort to preserve splenic tissue [1–6, 9].

If the cyst is small or asymptomatic no treatment is needed — these kinds of cysts require periodic ultrasound follow-up [3, 4, 10].

The authors report a case of hereditary, familial splenic cyst.

Only a few cases of this splenic lesion have been reported in the literature.

Case report

A 19-year-old male (case number 3180/02) was admitted to the Department of General and Vascular Surgery Silesian Medical University for operative treatment of splenic cyst. Before this he had been diagnosed because of asymptomatic deformation of the abdominal wall in the Municipal Hospital Internal Unit. Physical examination showed a tumour in upper-left part of abdomen. Further diagnostics (ultrasound, CT) detected single-chamber cyst (148 × 116 mm) of enlarged spleen (100 × 45 mm) (Fig. 1).

After diagnostic evaluation, the patient was transferred to the Municipal Hospital General Surgery Department for operative treatment. During elective laparotomy (left Kocher incision), a giant tumour involving hilus of considerably enlarging spleen was found — for these reasons, further surgical procedures were given up. After 14 days, the patient with healed wound was transported to the Silesian University Surgical Department for definitive treatment.

Medical history concerning aetiology, including abdominal injury, haematological, neoplastic diseases and infections, especially parasitological ones, was unremarkable. Information was obtained about the patient's 27-year-old sister, who had undergone splenectomy with the diagnosis of splenic lymphangioma. Diagnostic evaluation revealed no coexistence of other internal organ cysts. The patient underwent elective operation by transrectal left incision. The fluid tumour, size about 15 cm, located in the lower lobe of the spleen involving hilus of enlarged to 10 cm spleen, and adhesions between spleen and diaphragm, gastric fundus and peritoneum wall were found. The spleen was totally removed together with the cyst



Rycina 1. Obraz torbieli śledziony w tomografii komputerowej
Figure 1. CT scan of the splenic cyst



Rycina 2. Preparat operacyjny śledziony oraz torbieli obejmującej wnękę
Figure 2. Resected spleen with cyst from the hilus side



Rycina 3. Obraz wnętrza torbieli z charakterystycznym beleczkowaniem
Figure 3. Inner surface of the cyst with typical finger-like polyps

(ok. 2 l), który przesłano do badania mikrobiologicznego (nie stwierdzono obecności bakterii).

W badaniu anatomopatologicznym makroskopowo stwierdzono: śledzionę o wymiarach 110 × 50 mm, od strony wnęki torbiel o średnicy 150 mm o sztywnej ścianie, o powierzchni wewnętrznej barwy żółtobiaławej z ogniskowo obecnymi palczastymi wyrostkami; mikroskopowo cechy naczyniaka limfatycznego (badanie nr 97554–56, wykonał dr med. K. Januszewski z Zakładu Patomorfologii Samodzielnego Publicznego Szpitala Klinicznego nr 7, Górnośląskiego Centrum Medycznego Śląskiej Akademii Medycznej) (ryc. 3).

W przebiegu pooperacyjnym nie obserwowano powikłań. Chorego wypisano do domu w 6 dobie po zabiegu z prawidłowo gojącą się raną, w stanie ogólnym dobrym. Zalecono okresową kontrolę stężenia płytek krwi oraz przyjmowanie preparatu kwasu acetylosalicylowego w dawce 325 mg co drugi dzień. Badanie kliniczne, badania laboratoryjne oraz obrazowe przeprowadzone 3 miesiące po zabiegu nie wykazały (poza brakiem śledziony) odchyłań od stanu prawidłowego.

Omówienie

Jednym z dowodów na to, że torbiel śledziony jest rzadkim schorzeniem, jest fakt, że w wykonywanych splenektomiach stwierdza się je w około 0,5% przypadków [6].

Głównym kryterium podziału torbieli jest obecność własnej torebki nabłonkowej lub jej brak — są to odpowiednio torbiele prawdziwe oraz rzekome. Torbiele rzekome występują ponad 10 razy częściej niż prawdziwe [6].

Torbiele prawdziwe (pierwotne), posiadające własną torebkę wysianą nabłonkiem sześciennym lub płaskim są wypełnione płynem surowicznym; powstają jako wady wrodzone mięszu i jako zmiany nowotworowe. Dzieli się je na torbiele pochodzenia nieparazyticznego, które obejmują: torbiele wrodzone, naczyniowe, surowicze, mezotelialne, infekcyjne i nowotworowe (naskórkowe, skórzaste i torbielowate nowotwory niezłośliwe, takie jak naczyniaki chłonne i krwionośne), oraz torbiele pasożytnicze, głównie o etiologii bąblowcowej (*Echinococcus granulosus*) [3, 4, 7].

after adhesion delivery and vessel ligation (weight of post-operative specimen — 2 kg) (Fig. 2). The cyst with grey wall and brown fluid inside (2000 ml) was confirmed. The fluid was sent for microbiological examination — no bacteria were found. Spleen, size 110 × 50 mm, with cyst from hilus side, was confirmed in pathological evaluation. Inner surface of cyst was yellow-white, focally covered by finger-like polyps; lymphangioma was diagnosed in pathological evaluation (examination numbers 97554–56 performed by MD Januszewski from the Pathology Department of Silesian Academy) (Fig. 3).

During hospitalisation no complications were observed, the patient was discharged in good general condition with properly healing wound, 6 days after surgical treatment. Periodical checking of platelet level cells and oral intake of 325 mg acetylosalicylic acid every two days were recommended. Physical, laboratory and imaging examinations conducted 3 months after surgery showed no disturbances.

Discussion

Splenic cyst is a very rare disease. This splenic lesion is found only in 0.5% of performed splenectomies [6].

On the basis of the presence or absence of its own cellular lining, cysts are classified as true or false (pseudocyst). Pseudocysts are ten times more frequent than true ones [6].

Containing serous fluid and having a cellular lining, true cysts are created as a result of congenital or neoplastic changes. They were divided into non-parasitic (including congenital, vascular, serous, mesothelial, infectious and neoplastic; epidermoid, dermoid, haemangioma, lymphangioma) and parasitic cysts, mainly caused by *Echinococcus granulosus* [3, 4, 7].

The false cysts, with fluid inside, have no cellular lining, may develop secondary to spleen trauma, infarction due to blood illnesses and disturbances of lymph circulation. These are created by displacing and drawing aside splenic pulp [3, 4, 7]. A few cases of familial splenic cysts have been reported. Hereditary cysts usually occur in siblings, less frequently in parents and children [8].

Torbiele rzekome (wtórne) nie mają nabłonkowej wyściółki, powstają w rozsunętym i przemieszczonym miększu śledziony i są wypełnione płynem krwistym; powstają na tle urazów i zmian zakrzepowych naczyń krwionośnych oraz zaburzeń w odpływie limfy w śledzionie, zawału śledziony w przebiegu choroby hematologicznej lub procesu zapalnego [3, 4, 7].

Opisano kilka rodzinie występujących torbieli pierwotnych, przy czym nie określono jednoznacznie sposobu dziedziczenia tego schorzenia. Zwykle dziedziczne torbiele występują wśród rodzeństwa, w rzadszych przypadkach — u potomstwa oraz jednego z rodziców [8].

Torbiele mogą powodować wystąpienie niecharakterystycznych dolegliwości, które zależą od: rozmiarów, umiejscowienia, szybkości wzrastania oraz stosunku do sąsiednich narządów, które torbiel może naciekać, uciskać lub przemieszczać.

W badaniu klinicznym można stwierdzić: różnie nasilone bóle w okolicy lewego podżebrza, dyspepsję, asymetrię brzucha, guz o gładkiej ścianie, a niekiedy — objaw chełbotania. W około 5% przypadków pierwszym objawem torbieli mogą być powikłania, takie jak: krwotok, pęknięcie czy też zakażenie [3, 4].

Nie istnieje również charakterystyczny dla torbieli test laboratoryjny. Czasami stwierdzany jest białkomocz wynikający z ucisku torbieli na lewą żyłę nerkową (po usunięciu torbieli dochodzi do normalizacji stężenia białka w moczu) [11]. Ściana niektórych torbieli, zwłaszcza mezotelialnych, posiada zdolność wytwarzania antygenów nowotworowych, takich jak: CEA, CA 19–9, CA 125, dlatego w surowicy krwi stwierdza się ich podwyższone stężenie, które ulega normalizacji po wykonaniu splenektomii [12, 13].

Badaniami z wyboru w diagnostyce torbieli śledziony są badania obrazowe. Ultrasonografia ma tę przewagę nad tomografią komputerową, że jest metodą łatwo dostępną, tanią i powtarzalną. Ponadto za jej pomocą można rozpoznać niektóre torbiele już w okresie prenatalnym. W obrazie ultrasonograficznym oraz tomograficznym torbiel uwidacznia się zazwyczaj jako pojedyncza, jednokomorowa oraz gładkościenna struktura bezechowa. Stwierdzenie zwapnień w którymkolwiek z badań sugeruje obecność torbieli rzekomej [3].

Ze względu na możliwość współistnienia torbieli śledziony z torbielami innych narządów należy wykonać badania obrazowe takich narządów, jak: płuca, nerki, wątroba, trzustka, nadnercza czy jajniki [3].

Torbiele objawowe, powikłane oraz dużych rozmiarów (powyżej 5 cm) należy leczyć operacyjnie. Najczęściej dokonuje się w tych przypadkach całkowitego usunięcia śledziony za pomocą laparotomii, a ostatnio — również techniki laparoskopowej [3, 4, 6, 11, 12]. Jednak ze względu na to, że torbiel jest schorzeniem łagodnym, a po całkowitym usunięciu śledziony mogą wystąpić powikłania zakrzepowe lub infekcyjne, należy dążyć do wykonania zabiegu oszczędzającego miększu śledziony [1, 4, 5, 9, 10, 12–15].

Procedurami leczniczymi, w całości zachowującymi miększu śledziony, są: drenaż przezskórny wykonywany pod kontrolą ultrasonografii lub fluoroskopii, połączony

Non-characteristic symptoms of splenic cysts depend on size, localisation, enlarging and relation to other organs, their infiltration, pressing or displacement by cyst. Different strength pain in upper-left side of abdomen, dyspepsia, abdomen deformation, tumour with smooth walls and fluctuations are the symptoms that can sometimes be found during clinical evaluation. Complications like haemorrhage, rupture and infections may appear as first symptoms in 5% of cases of splenic cyst [3, 4].

There are no characteristic laboratory tests for cyst diagnosis. Proteinuria due to compression of the renal vein by cyst is sometimes found (removal of the cyst resulted in resolution of the proteinuria) [11]. In some cases neoplastic antigens: CEA, CA 19–9, CA 125 are produced by the inner cellular lining of the cyst wall, which causes the high antigen serum level. The serum level of CEA, Ca 19,9 and Ca 125 returned to normal after resection of the cyst [12, 13].

Ultrasound is the examination of choice in diagnosis of splenic cyst. It seems to be better than CT because it is more available, cheaper, repeatable and able to detect some cysts during the prenatal period. The typical sonographic and CT pattern of splenic cyst is single, one cell with smooth walls, anechoic structure. Calcifications are characteristic of pseudocysts [3].

Diagnostic procedures are necessary to look for cysts in other organs, such as the lungs, kidney, liver, pancreas, adrenals and ovaries to rule out the possibility of polycystic disease [3].

Symptomatic, especially large and complicated cysts demand surgical treatment. The treatment of choice in these cases is splenectomy performed by laparotomy or laparoscopy [3, 4, 6, 11, 12]. A cyst is a mild disease and infections or thrombotic complications can develop after total splenectomy so treatment preserving spleen function should be taken into consideration [1, 4, 5, 9, 10, 12–15].

Among surgical procedures saving splenic pulp are: ultrasound or X-ray fluoroscopy-guided percutaneous drainage together with alcohol or tetracycline injection [14, 15] and laparoscopic decapsulation of cyst [3, 5, 12, 13]. However, due to unsatisfactory results in long follow-up, these methods should be reserved only for patients unable to have definitive treatment [4]. Open or laparoscopic splenectomy resulted in the smallest complications and the best efficacy of treatment [1, 3, 9]. Autosplenosis in omental bursa cannot prevent complication development after splenectomy because sufficient perfusion of the splenic tissue is necessary for correct splenic function.

z obliteracją z użyciem alkoholu lub tetracykliny [14, 15], oraz laparoskopowa fenestracja ściany torbieli [3, 5, 12, 13]. Jednak ze względu na niesatysfakcjonujące wyniki odległe powyższe procedury powinny być przeznaczone dla pacjentów, u których z różnych przyczyn nie można wykonać zabiegu definitywnego [4].

Największą skuteczność oraz najmniejsze ryzyko wystąpienia powikłań pooperacyjnych przynosi wykonanie częściowej resekcji śledziony poprzez laparotomię lub laparoskopowo [1, 3, 9]. Wszczepienie fragmentu śledziony do fałdu sieci większej po jej całkowitym usunięciu nie zapobiega wystąpieniu powikłań, ponieważ do prawidłowego funkcjonowania śledziony, poza zachowaniem mięszu, konieczne jest jej prawidłowe ukrwienie.

Piśmiennictwo (References)

- Balzan S.M., Riedner C.E., Santos L.M., Pazzinato M.C., Fontes P.R. Posttraumatic splenic cysts and partial splenectomy: report of a case. *Surg. Today* 2001; 31 (3): 262–265.
- Borawski W. Przypadek olbrzymiej torbieli śledziony. *Wiad. Lek.* 1965; 15; 18 (24): 1901–1902.
- Comitalo J.B. Laparoscopic treatment of splenic cysts. *JSL* 2001; 5 (4): 313–316.
- Magnuson T.H. Tumors, cysts and abscesses of the spleen. W: Cameron John L. (red.). *Current surgical therapy*. Wyd. 6. St Louis, Mosby 1998: 548–550.
- Pampaloni F., Valeri A., Mattei R. i wsp. Laparoscopic decapsulation of a large epidermoid splenic cyst in a child using the UltraCision LaparoSonic Coagulating Shears. *Pediatr. Med. Chir.* 2002; 24 (1): 59–62.
- Sowier J., Gizło J., Płaczkowski J., Karwowski A. Torbiel prawdziwa śledziony. *Pol. Przegl. Chir.* 1979; 51 (4): 401–404.
- Hermel A., Świtalski W. Torbiel olbrzymia śledziony. *Wiad. Lek.* 1972; 25 (5): 437–439.
- Iwanaka T., Nakanishi H., Tsuchida Y., Oka T., Honna T., Shimizu K. Familial multiple mesothelial cysts of the spleen. *J. Pediatr. Surg.* 1995; 30 (12): 1743–1745.
- Ho C.M. Splenic cysts: a new approach to partial splenectomy. *Surg. Endosc.* 2002; 16 (4): 717.
- Jiang H.C., Sun B., Qiao H.Q., Xu J., Piao D.X., Yin H. Clinical application of serial operations with preserving spleen. *World J. Gastroenterol.* 2001; 7 (6): 876–879.
- Faizan M.K., Finn L.S., Paladin A.M., McDonald R.A. A 14-year-old girl with recumbent proteinuria. *Pediatr. Nephrol.* 2002; 17 (5): 379–381.
- Touloukian R.J., Maharaj A., Ghossoub R. i wsp. Benign epithelial cyst of the spleen with a high production of carbohydrate antigen 19–9. *Int. Surg.* 1999; 84 (2): 151–154.
- Reyes M. Partial decapsulation of splenic epithelial cysts: studies on etiology and outcome. *J. Pediatr. Surg.* 1997; 32 (2): 272–274.
- Akhan O., Baykan Z., Oguzkurt L., Sayek I., Ozmen M.N. Percutaneous treatment of a congenital splenic cyst with alcohol: a new therapeutic approach. *Eur. Radiol.* 1997; 7 (7): 1067–1070.
- Buecker A., Neuerburg J.M., Adam G.B. i wsp. MR-guided percutaneous drainage of abdominal fluid collections in combination with X-ray fluoroscopy: initial clinical experience. *Surg. Today* 2001; 31 (3): 262–265.

Adres do korespondencji (Address for correspondence):

dr med. Tomasz Orawczyk
Katedra i Klinika Chirurgii Ogólnej i Naczyni Ślaskiej Akademii Medycznej
ul. Ziołowa 45/47
40–635 Katowice
tel./faks: (032) 202–95–77

Praca wpłynęła do Redakcji: 30.10.2003 r.