

Otrzymano: 2004.04.06
Zaakceptowano: 2004.11.20

Scrotal and retroperitoneal lymphangioma of a 12-year-old boy: case report

Naczyniak limfatyczny moszny i przestrzeni zaotrzewnowej u 12-letniego chłopca – opis przypadku

Urszula Zaleska-Dorobisz¹, Wojciech Jaworski², Anna Koltowska¹, Krzysztof Moroń¹

¹ Katedra i Zakład Radiologii Akademii Medycznej we Wrocławiu, Wrocław, Polska

² Katedra i Klinika Chirurgii Dziecięcej Akademii Medycznej we Wrocławiu, Wrocław, Polska

Adres autora: Urszula Zaleska-Dorobisz, Katedra i Zakład Radiologii Akademii Medycznej we Wrocławiu, ul. Marii Curie-Skłodowskiej 68, 50-369 Wrocław, Polska, email: atd.@vassurg.am.wroc.pl

Summary

Background:

Lymphangiomas occurs in children quite frequently. They are most commonly localized in the head, neck, axilla, chest, abdomen, and retroperitoneum. Lymphangiomas of the scrotum are very rare and are usually clinically silent, so they are a challenge for radiologists performing US examination in children. They are obliged to differentiate the following lesions: torsion of the testicle, scrotal hernia, hydrocoele, and epididymal cyst, in addition to the masses of primary extratesticular localization such as hemangioma, congenital vascular malformations, fibromas, and malignant tumors. Additional difficulties appear in boys who present acute scrotum syndrome.

Case Report:

The paper reports the diagnostics and treatment of a huge multicystic lymphangioma situated in the scrotum and retroperitoneum of a 12-year-old boy who had fallen from a bicycle and presented acute scrotum. The lesion of the scrotum was surgically excised. Retroperitoneal lymphangioma was detected during this operation. Subsequent diagnostics was based on ultrasonography, computerized tomography, and magnetic resonance imaging of the abdominal cavity. The lymphangioma of the retroperitoneum was resected. The patient shows no evidence of recurrence after 7 years.

Conclusions:

Cystic lymphangiomas are rare but benign intrascrotal, extratesticular, painless masses in children. They are sonographically multicystic or multiloculated abnormalities and may show infiltrative extension to the perineum, retroperitoneum, or abdomen. Recognition of this entity and its extent is important for correct clinical management and may be for planning treatment.

Key words:

lymphangioma • scrotum • ultrasound

PDF file:

http://www.polradiol.com/pub/pjr/vol_70/nr_1/5446.pdf

Wstęp

Naczyniaki limfatyczne są wrodzonymi wadami układu naczyń limfatycznych przyjmującymi makroskopowo formę łagodnych guzów jamistych, wielotorbielowatych lub włosowatych. Występują przeważnie u dzieci, lecz spotykane są również u dorosłych. Najczęstszym umiejscowieniem naczyniaków limfatycznych jest głowa, okolice szyi, doły pachowe, rzadziej klatka piersiowa, przestrzeń zaotrzewnowa, jama brzuszna oraz kończyny dolne [1,2].

Do jednych z najrzadszych lokalizacji naczyniaka chłonnego należy worek mosznowy [3,4]. U dzieci naczyniaki limfatyczne moszny często stwarzają problemy diagnostyczne [4,5]. Podstawową rolę w ustaleniu rozpoznania, obok badania klinicznego odgrywa badanie ultrasonograficzne. Jednak nie zawsze obraz sonograficzny naczyniaka jest na tyle jednoznaczny, aby postawić prawidłowe rozpoznanie. W diagnostyce różnicowej należy wziąć pod uwagę wodniaka jądra, torbiel najądrza, przepuklinę mosznową, zmiany pourazowe, zapalne oraz nowotwory. W dostępnej

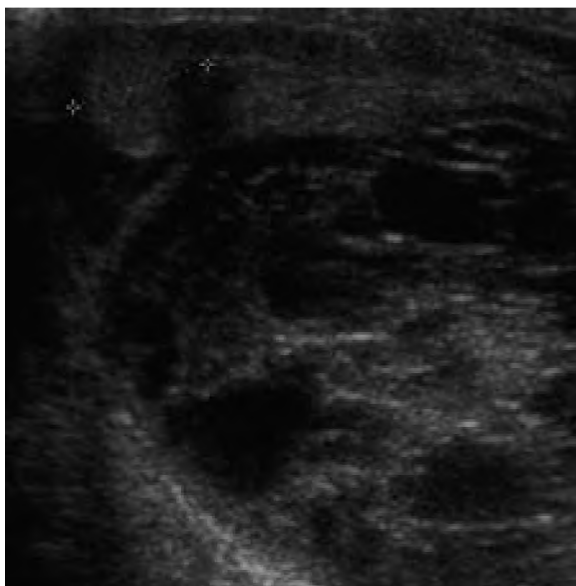


Figure 1. Scrotum ultrasound shows a large fluid-filled cyst in the scrotum.

Rycina 1. Badanie USG moszny przedstawia dużą torbielowatą strukturę w obrębie moszny.

literaturze opisano do tej pory kilka przypadków naczyńników limfatycznych moszny u dzieci [3,4,5]. W pracy przedstawiamy naczyniaka limfatycznego przestrzeni zaotrzewnowej i moszny u 12-letniego chłopca, u którego pierwszym objawem choroby były cechy tzw. ostrej moszny.

Opis przypadku

Chłopiec 12-letni (nr hist. choroby 1436/96), został przyjęty do Kliniki w ramach ostrego dyżuru z objawami zespołu ostrej moszny, powstałego po jej urazie spowodowanym upadkiem z roweru. Chłopiec pochodził z ciąży drugiej, porodu drugiego o czasie. Wywiad rodzinny bez obciążeń. Rozwój psychofizyczny dziecka oceniono jako prawidłowy. W badaniu fizykalnym stwierdzono bolesny, twarde guz w obrębie moszny, z towarzyszącymi objawami zapalnymi: prawostronnym zaczerwienieniem skóry, obrzękiem i bólem w badaniu palpacyjnym prawego jądra.

Powyższym zmianom towarzyszył wzrost temperatury ciała chłopca. W wykonanym badaniu ultrasonograficznym moszny wykazano obecność struktury płynowej, przylegającej i otaczającej jądro prawe o wymiarach 3,5 x 4,5 x 3 cm. Ryc. 1. W obrębie zmiany uwidoczniono pojedyncze cienkie, normoechogeniczne przegrody. Zaobserwowano niewielkiego stopnia powiększenie jądra w porównaniu z drugim jądrem bez zmian echogeniczności jego miąższu. W badaniu dopplerowskim nie wykazano zaburzeń przepływu w tętnicy jądrowej oraz w jądrze. Ryc. 2.

Najądrze było uciśnięte i przemieszczone ku górnej części worka mosznowego. W obrębie zmiany nie stwierdzono przepływu naczyniowego. Słaby sygnał dopplerowski uzyskano z przegród. Podejrzewając skręt gonady lub jej przydatków i wobec pogarszania się stanu chłopca, narastania dolegliwości bólowych podjęto decyzję o operacyjnej rewizji moszny. Po otwarciu kanału pachwinowego

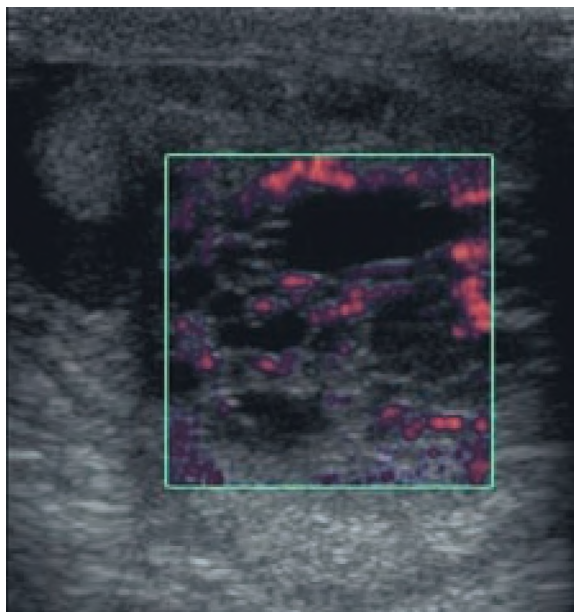


Figure 2. Power Doppler – lymphangioma of the scrotum.

Rycina 2. Power Doppler – naczyniak limfatyczny moszny.

stwierdzono obecność torbielowatej struktury oraz wyciek znacznych ilości płynu przypominającego chłonkę. Płyn pobrano do badania cytologicznego. Przeprowadzono operacyjne usunięcie torbielowatego tworu, który był położony pomiędzy powrózkiem jądra a osłonką białawą. Jednocześnie w wykonanym badaniu ultrasonograficznym jamy brzusznej wykazano obecność przestrzeni płynowej w jamie brzusznej i przestrzeni zaotrzewnowej. Zakres zabiegu poszerzono o otwarcie jamy otrzewnej i przestrzeni zaotrzewnowej. Dokładna rewizja jamy otrzewnowej potwierdziła obecność dużej zmiany torbielowatej obejmującej przestrzeń zaotrzewnową. Fragment torbieli i płyn pobrano do badania histopatologicznego. W badaniu ultrasonograficznym wykonanym w pierwszych dwóch dniach po operacji chirurgicznej nie wykazano zmian w jamie brzusznej. W ósmej dobie stwierdzono obecność wolnego płynu w ilości 40 ml w przestrzeni zapęcherzowej. W kontrolnym badaniu worka mosznowego wykazano niewielkiego stopnia pogrubienie powrózka nasiennego i osłonek jądra oraz płyn między osłonkami w ilości około 5 ml.

W trakcie dalszej obserwacji pooperacyjnej wykazano wznowę naczyniaka w przestrzeni zaotrzewnowej. Ryc. 3.

Chłopiec został poddany wnikliwej diagnostyce. Wykonano następujące badania obrazowe: tomografię magnetycznego rezonansu, tomografię komputerową, limfografię oraz kolejne seryjne badania ultrasonograficzne. Badania te wykazały obecność olbrzymiego naczyniaka limfatycznego przestrzeni zaotrzewnowej, sięgającego od przestrzeni zapęcherzowej do przepony. Limfografia wykazała brak łączności zmiany z przewodem piersiowym. Ponownie wykonano operacyjne usunięcie naczyniaka w całości. Ewakuowano z niej 1000 ml chłonki. Przebieg pooperacyjny był niepowikłany. Badanie histopatologiczne potwierdziło rozpoznanie naczyniaka limfatycznego. Chłopiec pozostaje w 7-letniej kontroli klinicznej i ultrasonograficznej. Nie wykazano nawrotu naczyniaka.



Figure 3. MR images of the abdomen show the lymphangioma containing fluid of the intensity of water in the retroperitoneum, extending from the pelvis to the level of the kidneys.

Rycina 3. MR przedstawia olbrzymiego naczyniaka limfatycznego przestrzeni zaotrzewnowej sięgającego od miednicy do nerek.

Dyskusja

Naczyniaki limfatyczne są jednymi z najrzadszych guzów moszny. Należą do zmian wrodzonych o charakterze łagodnym. Wykazują powolny i bezobjawowy wzrost. Jednak wskutek krwawienia lub zakażenia mogą w sposób nagły ulec powiększeniu i zapaleniu. Pierwotne naczyniaki limfatyczne moszny mogą przerastać z lub do przestrzeni zaotrzewnowej, do krocza, jamy otrzewnowej, do ściany jamy brzusznej. Jakkolwiek zmiany mają charakter łagodny, często jednak naciekają otoczenie i odrastają [6,7]. Ocena naczyniaka limfatycznego przed zabiegiem operacyjnym jest niezwykle trudna. W diagnostyce różnicowej należy wziąć pod uwagę inne procesy chorobowe, które w badaniu ultrasonograficznym mają charakter zmian płynowych, torbielowatych. Należy tu wodniak jądra, torbiel najądrza lub powrózka nasiennego, torbiel skórzasta, rozległe żyłaki powrózka nasiennego. Podobne obrazy w badaniu USG dają krwiaki, ropnie, przepukliny. Zmiany torbielowate opisywane były również w idiopatycznym obrzęku moszny oraz w zespole mocznicowym [7,8]. Najczęstszym guzem łagod-

nym okołojądrowym jest gruczolak, tłuszczak, potworniak, lub mięśniak. Wśród złośliwych nowotworów najczęściej spotykany jest rhabdomyosarcoma, lub leiomyosarcoma bądź przerzuty. W tej lokalizacji opisano również guzy neurogenne, oraz fibromatosis aggressiva [8]. Podstawowe znaczenie w diagnostyce naczyniaków odgrywa badanie ultrasonograficzne z opcją dopplerowską. USG pozwala na określenie charakteru zmiany w mosznie, jak również jej rozprzestrzeniania się do przestrzeni zaotrzewnowej i jamy otrzewnowej [8,9]. Typowy naczyniak limfatyczny w badaniu USG jest zmianą torbielowatą, płynową, czasami stwierdza się w nim obecność przegród. Sporadycznie wewnątrz naczyniaków spotykane są zwapnienia [6]. Badanie TK i MR umożliwia ocenę rozległości zmian i ich charakteru, natomiast badanie naczyń limfatycznych pozwala na wykluczenie łączności naczyniaka z przewodem piersiowym. W przedstawianym przypadku badanie MR i USG uwidocznili wielotorbielowaty guz moszny i przestrzeni zaotrzewnowej, który wykazywał hipointensywny sygnał w obrazach T1- i wysoki w T2- zależnych. W badaniu histopatologicznym naczyniaki limfatyczne wykazują obecność tkanki limfatycznej, zbiorniki (przestrzenie limfatyczne), mięśnie gładkie. U dzieci przeważają zbiorniki limfatyczne, u dorosłych zaś mięśnie gładkie [8]. W omawianym przypadku wykazano przewagę tkanki limfatycznej, z przestrzeniami płynowymi oraz komórek tłuszczowych.

Naczyniaki jamy brzusznej i przestrzeni zaotrzewnowej klasyfikowano do niedawna jako torbiele krezki lub przestrzeni zaotrzewnowej [2, 6]. Badania ostatnich lat wykazały zasadnicze różnice między naczyniakami a torbielami krezki. Naczyniaki występujące u dzieci w 85% dają różnorodne objawy kliniczne w zależności od umiejscowienia, natomiast łagodne śródbłonkowe guzy torbielowate i torbiele proste krezki występujące najczęściej u starszych kobiet przebiegają bezobjawowo i są wykrywane przypadkowo podczas badania ultrasonograficznego jamy brzusznej. U dzieci z naczyniakami chłonnymi jamy brzusznej były opisywane przypadki ostrego brzucha [6].

Leczeniem z wyboru jest chirurgiczne usunięcie naczyniaka, obserwacje guza pod kątem samoistnej regresji nie jest rzadkością [7]. W przypadkach ostrego bólu czy objawów zapalnych, ale również w celach diagnostycznych stosuje się nakłucie i odbarczenie guza.

Podjmuje się również próby leczenia zmian lasoterapią z widoczną szybką poprawą, jednak częstość nawrotów w tych przypadkach jest większa niż po leczeniu chirurgicznym [10].

Piśmiennictwo:

- Kosir MA, Sonnino RE, Gauderer MWL: Peditaric abdominal lymphangiomas: a plea for early recognition. *J Pediatr Surg*, 1991; 26, 1309-1313.
- Perrot M, Rostan O, Morel P et al.: Abdominal lymphangioma in adults and children. *British J Surg*, 1998; 85, 395-397.
- Weidman ER, Cendron M, Schned AR, Harris RD: Scrotal lymphangioma. *J Ultrasound Med*, 2002, 21, 669-672.
- Johansen TL, Sondergaard G, Ebling A: Lymphangioma of the scrotum. *Scand J Urol Nephrol*, 1999; 33, 205-206.
- Egan CA, Rallis TM, Zone JJ: Multiple scrotal lymphangiomas (lympangiectasis) treated by carbon dioxide laser ablation. *Br J Dermatol*, 1998; 139, 561-562.
- Bliss DJ, Coffin CM, Bower RJ et al.: Mesenteric cysts in children. *Surgery*, 1994; 115, 571-577.
- Vanek VW, Philips AK: Retroperitoneal, mesenteric, and omental cysts. *Arch Surg*, 1984; 119, 838-84.
- Algahtani A, Nguyen LT, Flageole H, et al.: 25 years' experience with lymphangiomas in children. *J Pediatr Surg*, 1999; 34, 1164-1168.
- Budhiraja S, Tartan KN, Gupta S, Pandt SK: Abdomino - scrotal lymphangioma. *Indian J Pediatr*, 1997; 64, 720-724.
- Shankar KR, Roche CJ, Carty HML, Turnock RR: Cystic retroperitoneal lymphangioma: treatment by image-guided percutaneous catheter drainage and sclerotherapy. *Eur Radiol*, 2001; 11, 1021-1023.