

Duży wrodzony naczyniak limfatyczny u 4-letniego chłopca

Enormous congenital lymphangioma in 4-year-old child

Maria Błaszczuk¹, Dagmara Frydryszak¹, Tomasz Kopeć², Tomasz Pastusiak², Jarosław Szydłowski³, Małgorzata Wierzbicka²

¹Studenckie Koło Naukowe przy Klinice Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

²Klinika Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

³Klinika Otolaryngologii Dziecięcej Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

Streszczenie

Naczyniaki limfatyczne stanowią heterogenną grupę łagodnych malformacji naczyniowych układu chłonnego. Zbudowane są z torbielowato poszerzonych naczyń limfatycznych, typowo lokalizują się w okolicy głowy i szyi. Naczyniaki limfatyczne są rzadkimi zmianami, stanowią mniej niż 6% łagodnych guzów u dzieci. Celem pracy jest przedstawienie przypadku dużego naczyniaka limfatycznego umiejscowionego w okolicy głowy i szyi.

Słowa kluczowe: wrodzona malformacja naczyniowa, porażenie nerwu twarzowego, dysfagia.

Abstrakt

Lymphangiomas are a heterogeneous group of benign vascular malformations of the lymphatic system composed of cystically dilated lymphatics. They commonly present as a mass particularly in the head and neck areas. Cervicofacial lymphangioma is uncommon, representing fewer than 6% of benign tumors of childhood. The aim of this paper is to present a case of a large cervicofacial lymphangioma.

Key words: congenital vascular malformation, facial nerve paresis, dysphagia.

(*Postępy w Chirurgii Głowy i Szyi* 2013; 2: 40–43)

Opis przypadku

Chłopiec 4-letni (urodzony w czerwcu 2009 r.) został przyjęty do Kliniki Otolaryngologii Uniwersytetu Medycznego w Poznaniu w listopadzie 2013 r. z powodu rozległego wrodzonego naczyniaka limfatycznego szyi po stronie prawej. W wywiadzie dwukrotne operacje częściowego usunięcia naczyniaka w 2012 i 2013 r. w Centrum Zdrowia Dziecka w Warszawie oraz czterokrotna aspiracja chłonki, w tym dwukrotne ostrzyknięcie zmiany preparatem OK432 [1]. Wykonana przed hospitalizacją tomografia komputerowa głowy uwidoczniła obecność patologicznej masy o cechach naczyniaka. Zmiana obejmująca prawą połowę twarzy i szyi dziecka naciekała śliniankę przyuszną, śliniankę podżuchwową, wyrostek sutkowaty oraz okolicę karku. W obrębie

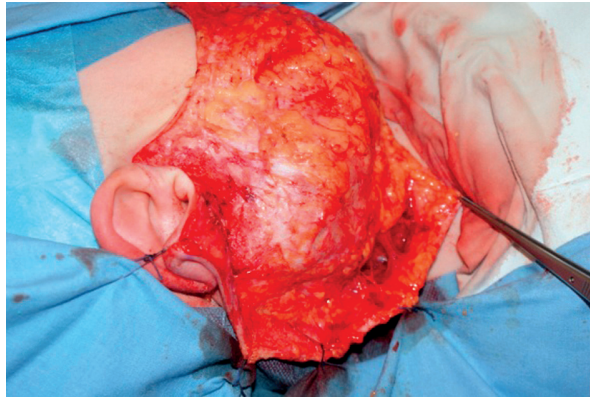
masy guza przebiegały rozgałęzienia tętnicy szyjnej zewnętrznej oraz żyła szyjna wewnętrzna. Dotychczasowe leczenie chirurgiczne i zachowawcze nie spowodowało ubytków neurologicznych w obrębie prawej połowy twarzy. Wskazaniem do operacji były znaczny rozmiar guza, utrudniający ruchomość głowy i zaburzający prawidłowy rozwój prawej połowy twarzy, oraz względy społeczne (odmienny wygląd zewnętrzny powodował wykluczenie wśród rówieśników).

Podczas trwającej blisko 10 godzin operacji, prowadzonej z użyciem mikroskopu oraz pod kontrolą czujnika nerwu twarzowego, usunięto radykalnie naczyniak, rozciągający się od poziomu obojczyka do podstawy czaszki i od puszkę krtani do mięśni karku. Główną trudność stanowiło wypreparowanie z masy guza

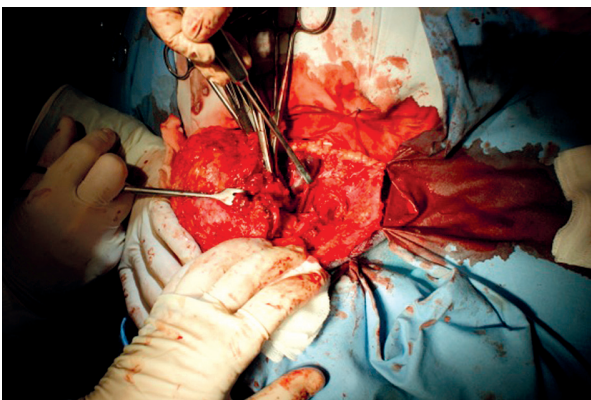




Rycina 1. Pacjent z ogromnym naczyniakiem limfatycznym



Rycina 2. Cięcie w kształcie litery S



Rycina 3. Obraz śródoperacyjny



Rycina 4. Wypreparowany guz



Rycina 5. Porażenie nerwu twarowego



Rycina 6. Porażenie nerwu twarowego 2





Rycina 7. Rana pooperacyjna

poszczególnych nerwów, ze szczególnym naciskiem na zachowanie czynności nerwu twarzowego. Zmiana naciekała na ważne struktury anatomiczne, w tym cały mięsień mostkowo-obojęzyczny-sutkowy, żyłę szyjną wewnętrzną, tętnicę szyjną zewnętrzną z jej gałęziami, nerw dodatkowy, nerw błędny, nerw podjęzykowy, nerw twarzowy, gałęzie nerwu trójdzielnego, śliniankę przyuszną i podzuchwową [2–4]. Po operacji dziecko zostało przekazane na Oddział Intensywnej Opieki Medycznej Szpitala Klinicznego im. Karola Jonschera UM w Poznaniu w celu dalszego leczenia. W 3. dobie pooperacyjnej przeprowadzono nieudaną próbę ekstubacji z powodu niepodejmowania spontanicznego oddechu, krztuszenia się obfitą ilością gęstej wydzieliny.

W okresie pooperacyjnym stwierdzono liczne ubytki neurologiczne w postaci zaburzeń połykania i trudności w odkrztuszaniu. Podczas konsultacji neurologicznej stwierdzono: porażenie gałązek brzożnej i środkowej nerwu VII prawego oraz niedowład gałązki górnej, porażenie nerwu XII po stronie prawej, porażenie nerwu IX prawego, niedowład nerwu krtaniowego górnego oraz osłabienie siły mięśniowej prawej kończyny górnej [5, 6].

W 7. dobie po zabiegu chłopiec przytomny, stabilny krążeniowo, bez gorączki, z zaburzeniami połykania został przekazany do Kliniki Otolaryngologii Dziecięcej. Początkowo utrzymywały się zaburzenia połykania i brak odruchu kaszlowego. W związku z dysfagią chłopiec był żywiony przez sondę żołądkową oraz częściowo parenteralnie. Pomimo rehabilitacji utrzymywało się osłabienie siły mięśniowej prawej kończyny górnej oraz obwodowe porażenie nerwu VII prawego. W kolejnych dniach pobytu w oddziale nastąpiła stopniowa rehabilitacja – chłopiec zaczął połykać niewielkie ilości płynów podawanych doustnie, zaobserwowano powolny powrót czynności nerwu twarzowego w obrębie gałązki czołowej. Stopniowo poprawiała się siła mięśniowa prawej ręki, jednak nadal utrzymywało się opadanie prawego kącika ust oraz brak marszczenia czoła po stronie prawej. W 33. dobie po zabiegu usunięto sondę

żołądkową. Chłopiec wymagał dwukrotnych interwencji chirurgicznych w celu opracowania rany operacyjnej i odbarczenia retencji chłonki. Po 52-dniowym pobycie w szpitalu chłopiec w stanie ogólnym dobrym został wypisany do domu z zaleceniem dalszej, intensywnej rehabilitacji [7].

Dyskusja

Naczyniaki limfatyczne są wrodzonymi malformacjami, które aż w 2/3 przypadków (48–56%) występują przy urodzeniu, a reszta pojawia się do drugiego roku życia [1]. W opisywanym przypadku naczyniak został rozpoznany po urodzeniu i stopniowo się powiększał w okolicy głowy i szyi. Najczęstszą lokalizacją tego typu zmian jest głowa i szyja. Potwierdzają to badania prowadzone przez Miloundja i wsp. [2]. Inne, rzadsze okolice występowania naczyniaków to tułów, kończyny i narządy wewnętrzne, np. krezka. Pacjent początkowo poddany był dwukrotnej, częściowej resekcji guza. W konsekwencji u chłopca występowały wznowy miejscowe. Wielu autorów zdecydowanie zaleca całkowite wycięcie naczyniaka jako najlepszą metodę leczenia tych zmian [3]. Potwierdzają to wyniki badań, w których porównywano efekty leczenia po całkowitej, subtotalnej oraz częściowej resekcji naczyniaków u 21 pacjentów. Autorzy podają, że całkowite wycięcie zmian naczyniowych jest bezpieczną i najskuteczniejszą metodą postępowania [4]. Alternatywą leczenia chirurgicznego naczyniaków limfatycznych jest miejscowe ostrzykiwanie preparatami powodującymi obliterację i cofanie się zmiany. OK-432 to preparat zawierający szczep zabitych penicyliną bakterii *Streptococcus pyogenes* o niskiej wirulencji, który został opracowany w Japonii i po raz pierwszy zastosowany w leczeniu naczyniaków limfatycznych w 1975 r. Od tego czasu lek ten, o handlowej nazwie Picibanil, jest szeroko stosowany. Tego typu terapia została również zastosowana w tym przypadku, jednak nie przyniosła oczekiwanych rezultatów z powodu dużych rozmiarów guza. Wieloośrodkowe badania prowadzone na świecie potwierdzają skuteczność leczenia preparatem Picibanil guzów o mniejszych wymiarach, z wyłączeniem zmian zlokalizowanych w obrębie jamy brzusznej oraz u pacjentów uczulonych na penicyliny [5, 6]. Podczas diagnostyki naczyniaków limfatycznych stosuje się wiele różnych metod obrazowych. Należy podkreślić istotę badania przedmiotowego pacjenta z podejrzeniem naczyniaka, podczas którego wyczuwalna jest miękka, podatna na ucisk, niebolesna masa. Naczyniaki limfatyczne mogą być zdiagnozowane prenatalnie przy użyciu ultrasonografii [7]. Ultrasonografia jest również przydatną metodą w rozpoznawaniu naczyniaków po urodzeniu, co potwierdza przypadek opisywany przez Ghriltaharey [1]. U opisywanego chłopca przed przyjęciem do szpitala wykonano dwukrotnie badanie tomografii komputero-



wej. Metoda ta, obok rezonansu magnetycznego, jest zalecana przed zabiegiem resekcji guza, gdyż jest bardzo pomocna w określaniu dokładnego rozmiaru zmiany i jej lokalizacji względem innych struktur [5]. Zgodnie z doniesieniami z piśmiennictwa na temat całkowitej resekcji naczynek jako najlepszej metody leczenia guz usunięto podczas ponad 10-godzinnego zabiegu chirurgicznego. Tak skomplikowany zabieg niesie ze sobą ryzyko wystąpienia powikłań. W przypadku opisywanego pacjenta wystąpiła dysfagia oraz porażenie nerwów VII, IX, XII oraz krtaniowego górnego. W badaniu prospektywnym prowadzonym w Egipcie również stwierdzono występowanie powikłań neurologicznych u dzieci po operacjach usunięcia naczynek, które pojawiły się w 18,5% przypadków. Najczęstszym powikłaniem było porażenie nerwu twarzowego, odnotowano także porażenie nerwu podjęzykowego i odcinka szyjnego pnia współczulnego [8]. Autorzy podają, że zaburzenia te ustąpiły po ok. 3 miesiącach. W przypadku przedstawionego pacjenta rehabilitacja przynosiła widoczne rezultaty, jednak w momencie wypisu ze szpitala nadal utrzymywały się niedowłady nerwowe. Wśród innych częstych powikłań pooperacyjnych wymienia się torbiel surowiczą oraz infekcje rany pooperacyjnej [9]. W piśmiennictwie nie znaleziono doniesień o wystąpieniu dysfagii po operacji usunięcia naczyniaka. Przy tej okazji warto wspomnieć o innych rzadkich powikłaniach resekcji naczynek limfatycznych. Francis i wsp. opisali przypadek 18-miesięcznego pacjenta, u którego po leczeniu operacyjnym guza w okolicy czołowej pojawiły się zwapnienia ektopowe w okolicy nosowo-czołowej [10].

Wnioski

Mimo iż naczyniaki limfatyczne zaliczane są do zmian łagodnych, często ze względu na rozmiar i lokalizację stanowią duże wyzwanie dla chirurga. Istnieje wiele metod terapii naczynek limfatycznych. Wybór metody uwarunkowany jest zarówno rozmiarem, jak i lokalizacją zmiany. W przypadku dużych naczynek wciąż zalecanym sposobem leczenia jest całkowita resekcja guza, czasem poprzedzona skleroterapią. Rozległe zabiegi operacyjne niosą ze sobą ryzyko wystąpienia powikłań pooperacyjnych. Rodzaj powikłań po zabiegu ściśle zależy od lokalizacji guza. Oprócz częstych powikłań neurologicznych, takich jak porażenie nerwu twarzowego, spotykane są również przypadki innych rzadkich efektów ubocznych terapii chirurgicznej.

Piśmiennictwo

1. Ghritlaharey RK. Management of giant cystic lymphangioma in an infant. *JCDR* 2013; 8: 1755-6.
2. Miloundja J, Manfoumbi Ngoma AB, Mba Ella R, et al. Cystic cervicofacial lymphangioma in children in Gabon. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 2007; 124: 277-84.
3. Mirza B, Ijaz L, Saleem M, et al. Cystic hygroma: an overview. *J Cutan Aesthet Surg* 2010; 3: 139-44.
4. Riechelmann H, Muehlhaff G, Keck T, et al. Total, subtotal, and partial surgical removal of cervicofacial lymphangiomas. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1999; 125: 643-8.
5. Kim MG, Kim SG, Lee JH, et al. The therapeutic effect of OK-432 (picibanil) sclerotherapy for benign neck cysts. *Laryngoscope* 2008; 118: 2177-8.
6. Błaszczczyński M, Sosnowska P, Winiaszewska J i wsp. Leczenie naczynek chłonnych u dzieci. *Nowa Pediatria* 2012; 28-31.
7. Grasso DL, Pelizzo G, Zocconi E, et al. Lymphangiomas of the head and neck in children. *Acta Otorhinolaryngol Ital* 2008; 28: 17-20.
8. Kamal A, Hassanein M. Outcome of surgical excision of cervicofacial lymphatic malformations in children. A prospective study. *Egypt J Surg* 2012; 31: 64-71.
9. Hancock BJ, St-Vil D, Luks FI, et al. Complications of lymphangiomas in children. *Pediatr Surg* 1992; 27: 220-4; discussion 224-6.
10. Francis CS, Kim D, Chaudhry O, et al. Nasofrontal heterotopic ossification following lymphangioma resection. *J Craniofac Surg* 2011; 22: 2381-4.

Adres do korespondencji:

Maria Błaszczczyk
 Klinika Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej
 Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego
 w Poznaniu
 ul. Przybyszewskiego 49
 60-355 Poznań
 tel.: +48 61 869 13 87
 faks: +48 61 869 16 90
 e-mail: otosk2@ump.edu.pl

