

Cysticus lymphangioma az ileumban

Ferenczi Ádám oh. ■ Sejben Anita dr.

Szegedi Tudományegyetem, Szent-Györgyi Albert Orvostudományi Kar, Pathologiai Intézet, Szeged

A cysticus lymphangioma ritka, nyirokér-eredetű benignus neoplasia, melyről kevés irodalmi adat áll rendelkezésre. Főként gyermekek betegségeként írják le, és hátterében congenitalis malformatiót véleményeznek. Elsődleges lokalizációja a fej-nyaki és az axillaris régió, ugyanakkor hasúri manifesztáció is előfordulhat, mely esetekben a diverz klinikai kép végett ritkán merül fel ezen entitás differenciáldiagnosztikai lehetőségként. Az általunk bemutatott esetismertetésben egy 10 éves leánygyermek került osztályos felvételre görcsös hasi fájdalom miatt, melynek hátterében a hasi ultrahangvizsgálat az ileum területén a mesenteriumot is érintő, számos cysticus képletből álló tumort véleményezett. A laesio volvulust is okozott, és az érintett bélszakasz reszekciója megtörtént. A makroszkópos vizsgálat során barnás, zavaros bennékű, cystosus képleteket észleltünk. Mikroszkóposan a lamina propriában, a tunica submucosában, a tunica muscularisban és a környező mesenterialis zsírszövetben is számtalan, cysticusan kitágult nyirokér átmetszete volt látható, melyeket atípiamentes, lapos endothelsejtek béleltek. Immunhisztokémiai vizsgálat során diffúz, erős CD31-, továbbá CD34-pozitivitás volt tapasztalható. Az esetet cysticus lymphangiomának véleményeztük. A beteg a műtét óta tünetmentes. Közleményünkben a cysticus lymphangioma igen ritka abdominalis manifesztációját mutatjuk be irodalmi áttekintés mellett, a magyar irodalomban először. A nemzetközi leírásokban is tükröződő, sokrétű klinikai megjelenés jól mutatja, hogy ezen laesio felismerése és differenciáldiagnosztikai megfontolása körülményes lehet, azonban képalkotó vizsgálattal és szövettani, szükség esetén immunhisztokémiai vizsgálatokkal definitív diagnózishoz juthatunk. A nemzetközileg alkalmazott 'gold standard' laparoszkópos reszekció után jó prognózis mutatkozik a leírt eseteken.

Orv Hetil. 2024; 165(29): 1135–1139.

Kulcsszavak: cysticus lymphangioma, CD31, CD34

Cystic lymphangioma of the ileum

Cystic lymphangioma is a rare benign neoplasm of lymphatic origin of which literature data are limited. It is mainly described as a disease of children and is considered to be a congenital malformation. Primary localisation is in the cervical and axillary regions; however, there may also be abdominal manifestations, in which case this entity is rarely contemplated in the differential diagnosis due to its diverse clinical manifestations. Hereby we present the case report of a 10-year-old girl who was admitted to the hospital due to cramping abdominal pain, behind which the abdominal ultrasound examination revealed a tumour involving the ileum and the ileal mesentery, consisting of numerous cystic masses. The lesion led to a volvulus and resection of the affected bowel segment was performed. Macroscopic examination revealed a cystic tumour with brownish and cluttered content. Microscopically, cystically dilated lymphatic vessels were visible in the lamina propria, tunica submucosa, tunica muscularis, and surrounding mesenteric adipose tissue, lined by atypia-free, flat endothelial cells. Immunohistochemistry revealed diffuse, strong CD31, as well as CD34 positivity. The case was concluded as cystic lymphangioma. The patient has been asymptomatic since surgery. In this article, we present a very rare abdominal manifestation of cystic lymphangioma, with literature review, for the first time in Hungarian literature. The diverse clinical presentation reflected in the international studies shows that the recognition and the differential diagnosis of this lesion may be difficult, but definitive diagnosis can be set by imaging techniques and histological, and if necessary, immunohistochemical studies. Laparoscopic resection is used as an international gold standard, after which good prognosis is expected.

Keywords: cystic lymphangioma, CD31, CD34

Ferenczi Á, Sejben A. [Cystic lymphangioma of the ileum.] Orv Hetil. 2024; 165(29): 1135–1139.

(Beérkezett: 2024. április 29.; elfogadva: 2024. május 23.)

Rövidítések

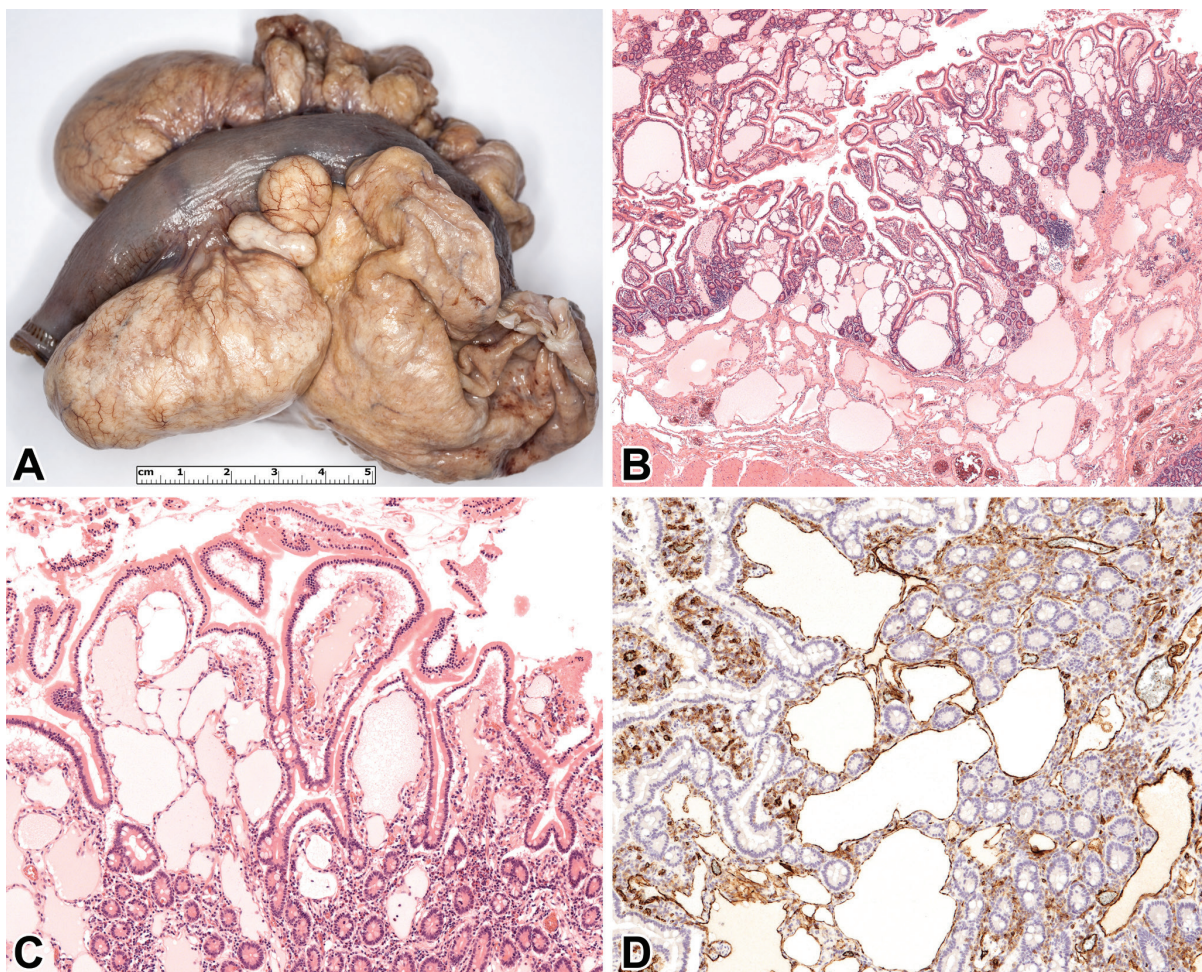
CD = (cluster of differentiation) differenciációs klaszter; CK = citokeratin; D2-40 = podoplanin

Közleményünkben egy 10 éves leánygyermek esetét mutatjuk be, akinek az anamnéziséből korábbi betegség nem volt ismert. Görcsös hasi fájdalom kivizsgálása céljából került felvételre a Gyermekgyógyászati Klinikára. A hasi ultrahangvizsgálat az ileumban nagy méretű, átlagosan 2,5 cm átmérőjű, cystákból álló, vékony falú képletet írt le, melyek között echódús mesenterium is azonosítható volt. A képalkotó vizsgálat a látott eltérést mesenterialis lymphaticus malformációnak véleményezte, mely volvulust okozott. Ezt követően a közel 20 cm-es bélszakasz reszekciója történt az érintett mesenteriummal.

A makroszkópos észlelet során ép bélfal mellett a mesenteriumban számos, 2–28 mm legnagyobb átmérőjű, zavaros, barnás folyadékkal kitöltött cystosus képlet volt megfigyelhető, melynek legnagyobb átmérője 11 cm

volt (1/A ábra). Mikroszkóposan a lamina propriában, a tunica submucosában, a tunica muscularisban és a környező mesenterialis zsírszövetben is számos, cysticusan kitágult nyirokér átmetszete volt látható, melyeket atípiamentes, lapos endothelsejtek béleltek (1/B és 1/C ábra). A nyirokerek lumenében halvány eosinophil festődésű folyadék volt jelen, vörösvértestek nem mutatkoztak. Immunhisztokémiai vizsgálatokkal az endothelsejtek diffúz, 3+ CD31-pozitivitás mellett (1/D ábra) többségükben CD34-pozitívak voltak. Egyébült az ileum megtartott szöveti alapszerkezetének bizonyult, a bolyhok szabályosak voltak, a boholy : crypta arány megtartott volt, az intraepithelialis lymphocytosis nem érte el a 'borderline' értéket.

A szöveti kép az ileum és a mesenterium kombinált makro- és mikroszkopikus cysticus lymphaticus malformációjának, azaz cysticus lymphangiomának felelt meg. A beteg a műtét óta tünetmentes, rendszeres hasi ultrahangvizsgálatokon vesz részt, kiújulás jeleit nem észlelték (utánkövetési idő: 42 hónap).



1. ábra

Cysticus lymphangiomás esetünk makro- és mikroszkópos észlelete. A) A reszekált bélszakaszban, valamint a mesenteriumban is számos, 2–28 mm legnagyobb átmérőjű, zavaros, barnás folyadékkal kitöltött cystosus képlet volt megfigyelhető. B) és C) A lamina propriában, a tunica submucosában, a tunica muscularisban és a környező mesenterialis zsírszövetben is számos, cysticusan kitágult nyirokér átmetszete volt látható, melyeket atípiamentes, lapos endothelsejtek béleltek (HE, 10× és 20×). D) CD31-reakcióval az endothelsejtekben diffúz, 3+ pozitívitas látszott (CD31, 20×)

CD = differenciációs klaszter; HE = hematoxinil-eozin

Megbeszélés

A cysticus lymphangioma a nyirokerek ritka, benignus daganata, amellyel a klinikumban döntően gyermekgyógyászati esetekben találkozhatunk. A leggyakrabban a fej-nyaki régió és az axilla területén alakul ki (95%), a hasüregi manifesztáció ritka. Munkánkban egy, az ileum-

ra és a környező mesenteriumra lokalizálódó esetet mutatunk be, továbbá esetbemutatásunkat irodalmi áttekintéssel egészítjük ki. Az irodalmazás során a PubMed felületét használtuk, és keresőszavaink a „cystic lymphangioma”, az „ileum”, illetve az „ileal” voltak. Összesen 24 tudományos közlemény adatait dolgoztuk fel, melyekben 27 eset adatai szerepelnek – ezeket az 1. tábl-

1. táblázat | Az ilealis cysticus lymphangiomák irodalmi áttekintése [1–24]

Szerző	A publikáció éve	A vizsgált esetek száma	A beteg(ek) életkora (év)	A beteg(ek) neme	Klinikai megjelenés	A laesio mérete (cm)	Az immunhisztokémiai vizsgálat eredménye	Utánkövetés (nap)
Sisniega [1]	1973	1	Nincs adat	Nincs adat	Nincs adat	Nincs adat	Nincs adat	Nincs adat
Calderón-Garcidueñas [22]	1991	1	3	Férfi	Hasi fájdalom, akut has, székrekedés	Nincs adat	Nincs adat	Nincs adat
Uncu [19]	1997	2	43/19	Férfi/férfi	Hasi fájdalom, hányás, convulsio, gyakori és sürgető vizelési inger	14 × 12 × 9/ Nincs adat	Nincs adat	Nincs adat/13
Fundarò [17]	1998	1	45	Férfi	Volvulus, ileus	Nincs adat	Nincs adat	Nincs adat
Haber [9]	1999	1	Újszülött	Férfi	Praenatalis ultrahangvizsgálaton hasi terime	5,3 × 4 × 3,4	Nincs adat	304
Cipriano [2]	2000	1	34	Nő	Praenatalis ultrahangvizsgálaton ovariumcysta gyanúja	35 × 18	Nincs adat	Nincs adat
Torashima [24]	2004	1	31	Nő	Epigastriális fájdalom	15 × 10	Nincs adat	547
Konstantinidis [18]	2005	1	31	Nő	Hasi fájdalom, émelygés, défense musculaire	Nincs adat	CD31- és aktinpozitivitás; vimentin-, CD68- és CK-negativitás	Nincs adat
Méndez-Gallart [14]	2009	1	1	Férfi	Hasi fájdalom, hányás, hasi distensio	16 × 15 × 12	Nincs adat	1460
Quaglietta [23]	2005	1	6	Férfi	Hasi fájdalom, hányás	1,97 × 1,53 × 1,4	Nincs adat	730
Esposito [7]	2009	1	15	Férfi	Praenatalis ultrahangvizsgálaton hasi terime	6,7 × 4 × 3,5	Nincs adat	730
Safarpour [16]	2009	1	14	Nő	Tapintható hasi terime	33 × 30 × 10	CD34-pozitivitás	93
Khan [11]	2017	1	24	Nő	Hasi fájdalom	28 × 15	Nincs adat	14
Kohga [12]	2017	1	20	Nő	Hasi fájdalom	Nincs adat	CD34- és D2-40-pozitivitás	7
Ignjatovic [10]	2019	1	62	Nő	Hasi fájdalom, hányás	2 × 1,5 × 1,3	Nincs adat	365
Lui [13]	2018	1	3	Férfi	Hasi fájdalom	4,8 × 4,5 × 2,2	CD31-pozitivitás	182
Alfadhel [5]	2019	1	2	Férfi	Volvulus, ileus	3,41	Nincs adat	Nincs adat
Liu [20]	2020	1	65	Férfi	Hasi fájdalom	20 × 15	Nincs adat	Nincs adat
Mohammed [15]	2020	1	31	Férfi	Hasi fájdalom, émelygés, défense musculaire	Nincs adat	Nincs adat	5
Gendvilaité [8]	2021	1	42	Nő	Hasi fájdalom	9 × 5 × 3	D2-40-pozitivitás	Nincs adat
Prashant [3]	2022	1	10	Férfi	Hasi fájdalom	7 × 6	CD31-, CD34- és D2-40-pozitivitás; CK-negativitás	Nincs adat
Thapa [4]	2022	1	3	Férfi	Hasi fájdalom, székrekedés, malnutritio	15,7 × 6,4 × 11,5	Nincs adat	365
Wang [21]	2022	3	49/70/61	Nő/nő/nő	Tünetmentes/hasi fájdalom, émelygés/tünetmentes	6 × 1,5 × 0,8	D2-40-pozitivitás	304/1582/1704
Chin [6]	2023	2	50, 62	Nő/férfi	Anaemia/hasi fájdalom, tapintható hasi terime	22 × 6,5	Nincs adat	304/2313
Saját esetünk	2024	1	10	Nő	Hasi fájdalom, volvulus	11	CD31- és CD34-pozitivitás	1283

CD = differenciációs klaszter; CK = citokeratin; D2-40 = podoplanin

lázat szemlélteti [1–24]. A legkorábbi közlemény 1973-ból származik [1]. A cysticus lymphangioma incidenciája 1–4/100 000 körül határozható meg, azonban a mesenteriumra lokalizálódó esetek incidenciája 1/250 000. A legtöbb közlemény újszülöttek, gyermekek betegségeként írja le, potenciális okaként congenitalis malformációt feltételezve. Ezt a teóriát támasztja alá, hogy a laesiók 50–65%-a születéskor már jelen van, illetve hogy az esetek igen nagy részében a gyermek a második életévéig tünetessé válik [2–4]. A congenitalis lymphangiomák gyakran társulnak genetikai tumorszindrómákkal, a leggyakrabban Turner-, Noonan-, valamint Down-szindrómával [25].

A közleményekben leírt esetek alapján a betegek életkora az újszülöttkortól egészen 70 éves korig terjedt (átlag: 28,9 év), a férfi : nő arány pedig 1,25 : 1 volt. A leggyakoribb klinikai manifesztációnak a nehezen körülhatárolható hasi fájdalom (16/27 eset), valamint az akut has bizonyult (6/27, melyek közül 2 esetben ileus volvulus, valamint 2 esetben défense musculaire képében jelentkezett) [5, 15, 17, 18]. A klinikai manifesztációkat tekintve gyakorisági sorrendben az ultrahangvizsgálattal vagy tapintva érzékelt hasi terime (5/27), hányás (5/27) és székrekedés (3/27) emelendő ki. A ritkább manifesztációk közé sorolható a gyakori vizeleti inger (2 eset), az anaemia (2 eset), valamint a convulsio (1 eset) [6, 19].

A leírt esetekben reszekcióra került laesiók méretének szórása 1,97–35 cm volt (átlag: 13 cm) [1–24]. Morfológiailag az irodalomban egységesen multicysticus laesióról számolnak be, melyek belfelszínén atípiamentes endothel látszik, focalisan lobsejtes beszűrődéssel, lymphoid aggregátumokkal, a környező nyirokcsomókban sinushistiocytosisal [2, 8, 15]. Az immunhisztokémiai vizsgálatok tekintetében elsősorban a CD31, a CD34, valamint a D2-40 ajánlott [3, 12, 16, 18, 20, 21]. Molekuláris genetikai vizsgálat az áttekintett irodalomban nem került leírásra. Differenciáldiagnosztikai szempontból a lokalizáció miatt elsősorban mesenterialis cysta merül fel, ugyanakkor a daganatos betegség lehetőségét is mindenképpen ki kell zárni [26]. Továbbá felmerülhet a mesenterialis haemangioma lehetősége, ugyanakkor a preoperatív képalkotó vizsgálat során ennek lehetőségét ki lehet zárni [25]. A kezelés tekintetében radikális reszekció ajánlott és elégséges [2, 16]. Kiújulásról kizárólag inkomplett kimetszés esetén számolnak be [12, 14]. A betegek utánkövetése átlagosan közel másfél év volt (5 nap – 6 év) [1–24]. Esetleges, a laesio kapcsán kialakult halálesetről egyik közlemény sem számol be [1–24, 27]. A szövődmények tekintetében a cystosus képletek bevérvése, rupturája, valamint bakteriális felülfertőződése alakulhat ki. Mivel a laesio volvulus, valamint intussusceptio képében is jelentkezhet, ischaemiás szövődmények előfordulhatnak [9].

Munkánkban egy 10 éves lánygyermeknél észlelt és sebészileg eltávolított, az ileumra és a környező mesen-

teriumra lokalizálódó cysticus lymphangiomát mutatunk be. A beteg életkora az irodalmi áttekintésben foglalt esetektől némileg eltér, ugyanis a laesio klinikailag volvulust okozott, amit eddig pusztán 2 esetben írtak le. Makroszkóposan az ileumot és a mesenteriumot érintő cystosus képletek látszóttak, melyek mikroszkópos vizsgálatkor tág nyirokérátmetszeteknek feleltek meg, az ileum lamina propria-jában, tunica submucosájában és tunica muscularisában, illetve a környező mesenterialis zsírszövetben is. A tág üregeket bélelő hám atípiamentesnek bizonyult. Az immunhisztokémiai vizsgálat során alkalmazott CD31- és CD34-reakciók megerősítették a szövettani diagnózist.

Következtetés

Irodalmi áttekintéssel kiegészített esetismertetésünk a magyar irodalomban elsőként hívja fel a figyelmet a cysticus lymphangioma diverz klinikai megjelenésére, amely a nemzetközi irodalmi esetekben is megfigyelhető. Idesorolható a diffúz hasi fájdalom, az akut has, a tapintható vagy ultrahangvizsgálattal észlelt hasi terime, valamint a hányás és székrekedés, de olyan ritka eseteket is leírtak, amikor az elváltozás gyakori vizeleti inger, anaemia és convulsio klinikai képében jelentkezett [5, 15, 17, 18]. A laesio ritka előfordulása ellenére kiemelendő, hogy mind gyermekek, mind felnőttek esetében szokatlan jellegű hasi panasz hátterében állhat. A diagnózis felállítása elsősorban képalkotó vizsgálattal történik, melyet szövettani vizsgálattal erősíthetünk meg. CD31, CD34 és D2-40 kiegészítő immunhisztokémiai vizsgálat segítheti a definitív diagnózis felállítását [3, 12, 16, 18, 20, 21]. Terápiájában a laparoszkópos reszekció a nemzetközileg alkalmazott 'gold standard'.

Anyagi támogatás: A munka elkészültét a Szegedi Tudományegyetem Szent-Györgyi Albert Orvostudományi Karának Hetényi Géza Kari Kutatási Alapja (IV-134-62-1-2024.SZAOK), valamint a Kulturális és Innovációs Minisztérium Új Nemzeti Kiválóság Programjának a Nemzeti Kutatási, Fejlesztési és Innovációs Alapja támogatta (ÚNKP-23-4-SZTE-389).

Szerzői munkamegosztás: F. Á.: Irodalomkutatás, a kézirat megszövegezése. S. A.: Adatgyűjtés, a kézirat véleményezése, részvétel annak megírásában és annak koordinálása. A közlemény végleges változatát mindkét szerző elolvasta és jóváhagyta.

Érdekeltségek: A szerzőknek nincsenek érdekeltségeik.

Köszönetnyilvánítás

A szerzők köszönik dr. Vasas Bélának a szövettani metszetekről készült fényképekhez nyújtott segítségét.

Irodalom

- [1] Sisniega Q, Jiménez E, Santurtum M. Cystic lymphangioma of the small intestine. [Linfangioma quístico de intestino delgado.] *Rev Esp Enferm Apar Dig.* 1973; 39: 337–344. [Spanish]
- [2] Cipriano L, Palazzetti PL, Aló P, et al. Abdominal cystic lymphangioma in a woman at 14 weeks' gestation: case report. *Eur J Gynaecol Oncol.* 2000; 21: 391–392.
- [3] Prashant V, Madhu K, Rawat JD. A huge cystic mesenteric lymphangioma of small intestine involving ileum: an unusual cause of abdominal pain. *Am J Clin Case Rep.* 2022; 3: 1069.
- [4] Thapa S, Sharma A, Upreti D, et al. A huge mesenteric lymphangioma presenting as a small bowel volvulus in a paediatric patient: a case report. *Case Rep Pathol.* 2022; 2022: 3033705.
- [5] Alfadhel SF, Alghamdi AA, Alzahrani SA. Ileal volvulus secondary to cystic lymphangioma: a rare case report with a literature review. *Avicenna J Med.* 2019; 9: 82–85.
- [6] Chin CC, Shiau J, Luo CW, et al. Lymphangioma of small bowel in adults: a rare cause of abdominal symptoms. *Asian J Surg.* 2023; 46: 863–867.
- [7] Esposito C, Alicchio F, Savanelli A, et al. One-trocar ileo-colic resection in a newborn infant with a cystic lymphangioma of the small-bowel mesentery. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A.* 2009; 19: 447–449.
- [8] Gendvilaitė N, Drachneris J, Poškus T. Lymphangioma of the mesentery: case report and review of the literature. *Acta Med Litu.* 2021; 28: 176–180.
- [9] Haber HP, Bernhardt C, Dammann F, et al. Cystic lymphangioma in an asymptomatic newborn: an uncommon localization in the ileum. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 1999; 28: 446–448.
- [10] Ignjatovic I, Milosavljevic V, Tadic B, et al. Lymphangioma of the small intestine case report and review of the literature. *Serbian J Exp Clin Res.* 2019; 20: 357–360.
- [11] Khan K, Kleess L, Ganga R, et al. Small bowel lymphangioma causing ileo-ileal intussusception in adults. *Int J Surg Case Rep.* 2017; 41: 469–472.
- [12] Kohga A, Kawabe A, Hasegawa Y, et al. Ileo-ileal intussusception caused by lymphangioma of the small bowel treated by single-incision laparoscopic-assisted ileal resection. *World J Gastroenterol.* 2017; 23: 167–172.
- [13] Lui SA, Nyo YL, Mali VP. Ileal cystic lymphangioma presenting with acute appendicitis. *J Indian Assoc Pediatr Surg.* 2018; 23: 36–38.
- [14] Méndez-Gallart R, Solar-Boga A, Gómez-Tellado M, et al. Giant mesenteric cystic lymphangioma in an infant presenting with acute bowel obstruction. *Can J Surg.* 2009; 52: E42–E43.
- [15] Mohammed AA, Musa DH. Lymphangioma of the ileum causing acute abdominal pain in an adult, a very rare finding during surgery; case report with literature review. *Int J Surg Case Rep.* 2020; 66: 319–321.
- [16] Safarpour F, Mohammadi D, Hemmati H, et al. Cystic lymphangioma of the small intestine in a young girl. *Iranian Red Crescent Med J.* 2009; 11: 457–460.
- [17] Fundarò S, Medici L, Perrone S, et al. Cystic lymphangioma of the mesentery. A case of intestinal obstruction and a brief review of the literature. [Linfangioma cistico del mesentere. Un caso di occlusione intestinale e breve revisione della letteratura.] *Minerva Chir.* 1998; 53: 939–942. [Italian]
- [18] Konstantinidis K, Theodoropoulos GE, Sambalis G, et al. Cystic lymphangioma of the small bowel in a woman at 15 weeks' gestation: laparoscopic approach. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech.* 2005; 15: 244–245.
- [19] Uncu H, Erdem E, Kuterdem E. Lymphangiomas of the ileum: a report of two cases and a review of the literature. *Surg Today* 1997; 27: 542–545.
- [20] Liu L, Ge K, Shen WM, et al. Giant cystic lymphangioma in the mesoileum: a case report and literature review. *Turk J Gastroenterol.* 2020; 31: 603–606.
- [21] Wang ZZ, Shen LY, Zhou JJ, et al. Clinical manifestation and treatment of small intestinal lymphangioma: a single center analysis of 15 cases. *Front Med (Lausanne)* 2022; 9: 975698.
- [22] Calderón-Garcidueñas AL, Padrón-Treviño M, Holguín-Aragón J, et al. Cystic lymphangioma of the ileum. A case report. [Linfangioma quístico del ileon. Informe de un caso.] *Bol Med Hosp Infant Mex.* 1991; 48: 267–270. [Spanish]
- [23] Quaglietta L, Mastroianni R, Miele E, et al. Cystic lymphangioma associated with enteric duplication as a cause of recurrent vomiting. *Dig Liver Dis.* 2005; 37: 533–536.
- [24] Torashima Y, Yamaguchi J, Taniguchi K, et al. Surgery for ileal mesenteric lymphangioma during pregnancy: case report and review of the literature. *J Gastrointest Surg.* 2004; 8: 616–620.
- [25] Bhusal A, Habibullah Q, Rahman M, et al. Mesenteric cystic lymphangioma in an adolescent male; a diagnostic dilemma: a case report. *Int J Surg Case Rep.* 2023; 113: 109042.
- [26] Abdulaheem AK, Al Sharie AH, Al Shalakhti MH, et al. Mesenteric cystic lymphangioma: a case report. *Int J Surg Case Rep.* 2021; 80: 105659.
- [27] Shaker K, Alomar K, Dawarah M, et al. A rare case of a large mesenteric lymphangioma in a 2-year-old child: case report and review of the literature. *Int J Surg Case Rep.* 2024; 116: 109409.

(Sejben Anita dr.,
Szeged, Állomás u. 1., 6725
e-mail: sejben.anita@gmail.com)