

MALFORMAȚIE LIMFATICĂ CERVICALĂ CHISTICĂ GIGANTĂ

N. Dănilă, D. Andronic, Luca Beatrice, E. Popa, A. Nistor, D. Ferariu¹
Clinica I Chirurgie „I. Tănăsescu – V. Buțureanu”, Spitalul „Sf. Spiridon” Iași
Universitatea de Medicină și Farmacie „Gr.T. Popa” Iași

GIANT CYSTIC CERVICAL LYMPHATIC MALFORMATION (Abstract): The lymphatic malformations of the neck (LMN) are rare diseases, which increase progressively until very large size. The clinical symptoms are pressure signs, due to the compression to the respiratory, digestive and vascular structures of the neck. The authors are presenting the clinical case of a 77 yo male patient with history of simple diffuse goiter. During the evolution, the cervical mass increases progressively its sizes, but in the last 2-3 months before the admission in our clinic the patient describes a rapid and marked growth, with the settle down of the cervical pressure signs. The imagistic evaluation of the cervical mass establishes the diagnosis of cystic cervical tumour that belongs probably to the thyroid gland. The surgical approach succeeds to remove a cystic tumor of 20x15 cm with an irregular round shape. The pathologic histological examination establishes the diagnosis of distended lymphatic channel corresponding to a cystic cervical lymphatic malformation. Postoperative course was uneventful. Conclusions: LMN is a rare disease, which can be confounded with a goiter. Surgery remains the single effective therapeutic approach.

KEY WORDS: LYMPHATIC MALFORMATION, GOITER

Correspondență: Conf. Dr. N. Dănilă, Clinica I Chirurgie, Spitalul „Sf. Spiridon” Iași, Bd. Independenței, nr. 1, 700111, Iași*

INTRODUCERE

Malformațiile limfatice cervicale (MLC) constituie o afecțiune malformativă limfatică rară, reprezentând sub 5% din totalul tumorilor limfatice cervicale la copil [1]. 80 - 90% din MLC se dezvoltă în primii 2 ani de viață [2], iar din cele care devin clinic manifeste la adulți, 45% apar la 40 - 60 ani [1-5]. MLC evoluează lent, ajungând în timp, dacă nu sunt diagnosticate și tratate, la dimensiuni impresionante. Creșterea rapidă, se poate datora unei complicații hemoragice sau infecțioase, care survine consecutiv unor traumatisme de intensitate variabilă.

Simptomologia MLC traduce compresiunea structurilor aero-digestive și vasculare cervicale de către leziunea malformativă în evoluție.

PREZENTAREA CAZULUI

Pacientul B.N. de 77ani, de profesie agricultor se internează în Clinica I Chirurgie pe data de 4 iulie 2005, pentru: formațiune tumorală cervicală anterioară voluminoasă, disfagie înaltă, voce bitonală, disfonie.

Din *antecedente* reținem că bolnavul a fost diagnosticat în urma cu 20 de ani cu gușă endemică pentru care nu a urmat nici un tratament; este nefumător și consumator ocazional de alcool.

Istoricul relevă următoarele elemente: boala debutează în urmă cu aproximativ 20 de ani prin apariția în regiunea cervicală anterioară a unei formațiuni diagnosticate ca gușă difuză. În timp, formațiunea crește progresiv în dimensiuni. În ultimele luni, premergătoare internării, bolnavul descrie o creștere mai rapidă și mai accentuată asociată cu instalarea fenomenelor de compresiune cervicală – dispnee, disfagie, disfonie – motive pentru care este adresat clinicii noastre în vederea stabilirii diagnosticului și a tratamentului de specialitate.

* received date: 20.01.2006
accepted date: 7.02.2006

Examenul local precizează următoarele elemente: formațiune tumorală gigantă de aproximativ 20x15 cm localizată la nivelul regiunii cervicale anterioare (Fig.1); are contur regulat, boselată, iar tegumentele care o acoperă prezintă ectazii venoase. Consistența formațiunii este renitent-elastică și are ca limite: *superior* – un plan ce trece prin mandibulă, *inferior* – un plan ce trece prin incizura jugulară, *lateral dreapta* – un plan vertical dus prin tragusul urechii drept, *lateral stânga* – marginea posterioară a mușchiului sternocleidomastoidian stâng. Pachetul vascular carotidian drept nu se palpează trecând probabil posterior de formațiune. Nu se constată adenopatii cervicale. Formațiunea se mobilizează cranio-caudal cu axul laringian în timpul deglutiției, iar lateral, este solidară cu acesta.

Examenul general nu relevă elemente patologice.



Fig. 1 Fotografie din față și profil dreapta, a formațiunii tumorale cervicale

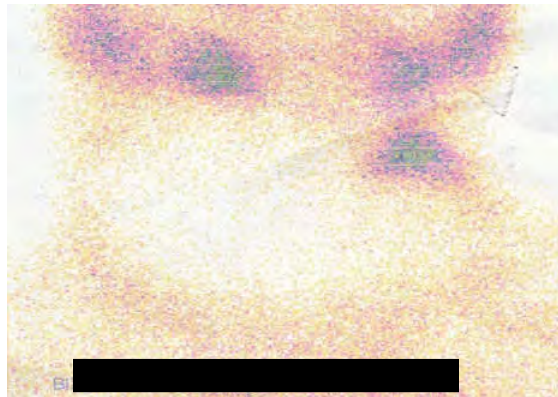


Fig. 2 Scintigrama tiroidiană

Protocolul de investigații a pus în evidență următoarele elemente:

- *examenul O.R.L.:* ascensionarea laringelui la nivelul oro-faringelui. Laringoscopia indirectă obiectivează corzi vocale libere, mobile bilateral, simetrice, glotă liberă.
- la *scintigrama tiroidiană* (Fig. 2) se constată o tiroidă jos situată; formațiunea evidentă clinic este afixatoare, ocupând cvasitotalitatea lobilor tiroidieni din care se mai evidențiază scintigrafic doar polii superiori.
- *Radiografia cervico-mediastinală* relevă traheea deviată spre stânga în regiunea cervicală de către o opacitate de părți moi de aproximativ 15x10cm. Mediastin ușor lărgit spre dreapta. Esofagul cervical este deviat spre stânga și ușor comprimat de formațiunea descrisă.

- *Ecografia cervicală*, (Fig. 3) descrie la nivelul feței anterioare a gâtului o formațiune lichidiană voluminoasă 145x124 cm, neomogenă, cu bogat sediment reflectogen. Lobul tiroidian stâng (LTS), este dificil de examinat din cauza formațiunii lichidiene descrise, dar este mărit de volum de 25x25x40 mm, cu o structură neomogenă și conține o calcificare grosieră și 2-3 nodulide 4-5mm. Lobul tiroidian drept (LTD) nu se poate vizualiza din cauza formațiunii lichidiene.
- Din motive tehnice nu s-a putut efectua explorarea *computer tomografică (CT)*.

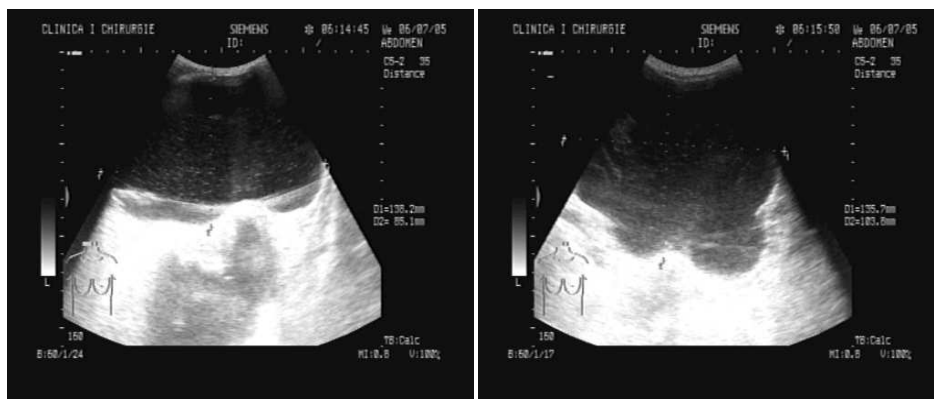


Fig. 3 Ecografia cervicală

Cu suspiciunea diagnostică de tumoră chistică cervicală, posibil tiroidiană, s-a intervenit chirurgical pe data de 11.07.2005 sub anestezie generală cu intubație oro-traheală (IOT). Printr-o cervicotomie tip Kocher, se pătrunde în loja tiroidiană cu secționarea musculaturii subhioidiene bilateral. Se reușește prin disecție să se rezece, intactă, o formațiune chistică de aproximativ 20x15 cm ușor bosoasă. Chistul este multilocular și are conținut seros. Tiroida este normală macroscopic. Loja tiroidiană a fost drenată aspirativ cu tuburile scoase prin contraincizie. (Fig. 4)

Examenul anatomopatologic (Fig. 5) precizează diagnosticul de *canal limfatic ectaziat* corespunzând unei malformații limfatice cervicale forma chistică

Evoluția postoperatorie a pacientului a fost simplă cu suprimarea drenajului aspirativ la 3 zile și externarea a patra zi cu plaga operatorie cicatrizată

DISCUȚII

MLC sunt structuri chistice multiloculare benigne. Ele au fost descrise pentru prima dată de Redenbacher în 1828, inițial fiind considerate neoplasme necunoscându-se originea malformativă limfatică a acestei patologii [1].

Embriogeneza; Există două teorii asupra dezvoltării sistemului limfatic care explică originea malformațiilor limfatice: Sabin {1902} afirmă că sistemul limfatic se dezvoltă din cinci punți primitive ce provin din sistemul venos primitiv la nivelul capului și gâtului, proliferările endoteliale din sacul jugular cresc centrifug migrând spre organele embrionului, pentru a forma sistemul limfatic, iar Mc Clure și Huntington (1908) consideră că sistemul limfatic și sistemul venos se conectează secundar. Sistemul limfatic ia naștere din celule stem numite limfangioblaste, care invadează mezenchimul și formează sacii limfatici primitivi care proliferază centripet, către sacul jugular. [1,6]

Malformațiile limfatice se dezvoltă din sechestrarea sau blocarea congenitală a mugurilor limfatici primitivi [1,3].

Clasificarea cel mai adesea folosită este propusă de Landing și Farber în 1956 [1]:

- *limfangioma simplex* – compusă din cele 3 straturi ale canalelor limfatice;
- *limfangioame cavernoase* – spații limfatice și dilatate cu proliferare fibroasă avansată;
- *limfangiom chistic* – tapetate de un strat endotelial cu grosime variabilă de la câțiva mm la cm.

Histologic, după Batsakis, citat de Philip A., nu există diferențe semnificative histologic între cele 3 tipuri de – MLC descrise clinic [1]

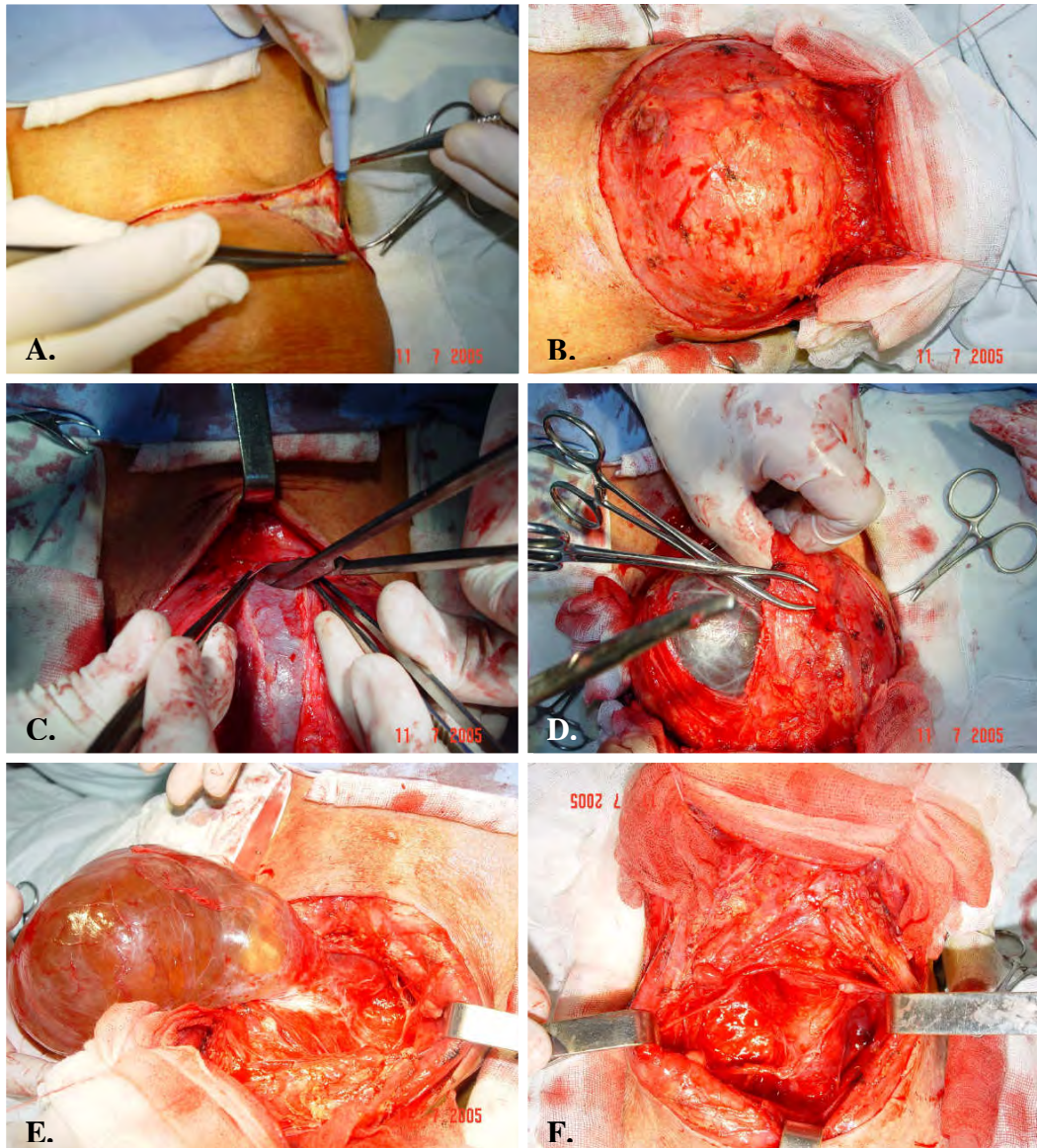


Fig. 4 Aspecte intraoperatorii

A. incizia Kocher; B. suspendarea lamboului cervical; C. incizia rafeului median;
 D. secționarea musculaturii subhioidiene; E. completarea disecției MLC;
 E. loja tiroidiană după exereza MLC

Sediul cervical și rapoartele cu structurile gâtului, determină simptomatologia MLC [1,4,5]. Evoluția MLC este asimptomatică mult timp, exceptând prejudiciul estetic generat de masa tumorală. Compresiunea asupra laringelui, traheei și esofagului poate produce stridor, dispnee și dificultate în deglutiție. În diferite circumstanțe (traumatisme), evoluția MLC se poate complica cu hemoragie intrachistică sau cu infecție. Clinic, ambele complicații se traduc prin creșterea rapidă în dimensiuni a formațiunii și accentuarea manifestărilor de

compresiune. Celulita adaugă în plus durere, edem, febră și congestie locală, elemente care accentuează fenomenele de compresiune, care pot deveni obstructive, asupra căilor respiratorii [5].

MLC se asociază cu alte sindroame congenitale, cum ar fi: glaucomul congenital, sdr. Klippel- Trenauny, sdr. Turner [4,7].

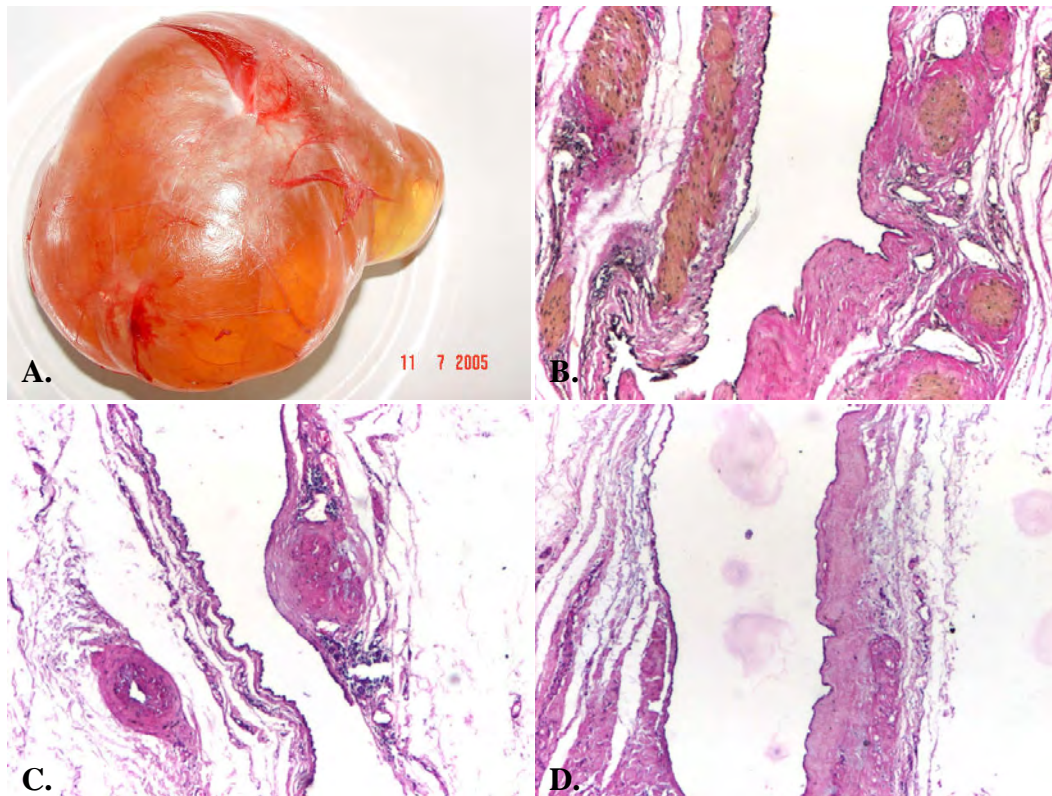


Fig. 5 Aspecte anatomopatologice

A. piesa de exereză; B. coloratie van Gieson, ob. x4; duct limfatic cu perete fibros si fascicule musculare netede; C. duct lifatic, izolate fascicule musculare netede in pereti alaturi de infiltrate limfoide. HE, ob. x4; D. duct limfatic cu perete de grosime variabila, izolate fascicule musculare

Diagnosticul în cazul MLC este relativ simplu. *Clinic*, formațiunea tumorală este de consistență moale, fluctuantă, având aspect multilobulat. În cazul formațiunilor voluminoase consistența sporește devenind chiar parenchimatoasă, fiind greu de diferențiat clinic de alte mase tumorale cervicale. În caz de complicație septică, celulita va adăuga la semnele clinice descrise și pe cele ale inflamației. *Explorările imagistice*, tranșează diagnosticul și au o contribuție esențială în adoptarea soluției terapeutice [8]. Radiografia cervicală convențională, studiile izotopice cervicale, ecografia cervicală, CT și imagistica prin rezonanță magnetică (IRM), sunt extrem de utile, precizând preoperator relația MLC cu structurile vasculare, aeriene și digestive cervicale și eventuala progresie spre spațiul mediastinal.

Diagnosticul diferențial este vast, impunând trecerea în revistă a întregii patologii tumorale chistice sau solide cervicale:

formațiunile chistice cervicale: chistul de canal tireoglos, chisturile branhiale, chisturile dermoide, reprezintă afecțiuni diagnosticate și tratate în copilărie. Atunci când ele ajung la vârsta adultă, explorările imagistice menționate oferă suficiente criterii de diagnostic diferențial pentru a preciza etiologia unei tumori chistice cervicale [1,5,8].

formațiuni solide cervicale:

- fibromatoza gâtului este o formațiune aparținând de mușchiul sternocleido-mastoidian și se dezvoltă în perioada neonatală și în copilărie. Ecografia stabilește diagnosticul, imaginile fiind tipice.

- adenopatii inflamatorii, nesupurative specifice și nespecifice;
- neurofibroame și teratoame;
- tumori maligne: limfoame, rabdomiosarcoame, neuroblastoame;
- adenopatii metastatice;
- tumori tiroidiene benigne sau maligne, hipertrofii tiroidiene.



Fig. 6 Picibanil – microscopie electronică cu baleiaj [9]

Tratamentul MLC

Chirurgia rămâne tratamentul de elecție al MLC, aplicat imediat după diagnostic [1,5].

Există numeroase tratamente alternative pentru MLC ale adultului. La copil se poate spera în regresia spontană în 15% din cazuri.

Tratamentul cu steroizi, în cazuri selectate poate induce regresia chistului.

Puncția aspirativă a chistului, folosită în trecut pentru decompresia chisturilor compresive asupra traheei, nu se recomandă datorită riscului de contaminare septică.

Terapia sclerozantă a fost abandonată datorită riscurilor posibile datorită proximității de structurilor vasculare ale gâtului și a plexului brahial [9].

Radioterapia externă utilizată a fost de asemenea, abandonată datorită ratei mari a eșecurilor precum și a riscului de limfangită, limfedem, limfosarcom și cancer tiroidian [9].

Tratamentul cu imunomodulatoare propus de japonezi (Ogita și colab. citat de Riitta Rautio) utilizează un derivat cu virulență scăzută a *Streptococcus Pyogenes*, Picibanil OK-432 (Fig. 6), care stimulează un răspuns inflamator în MLC cu regresia chistului [9]. Laser terapia prezintă o serie de avantaje estetice și funcționale dar necesită multiple tratamente [2].

Excizia chirurgicală este tratamentul de elecție al MLC. Literatura citează o rată a mortalității de 3%. Rezeecția incompletă este asociată cu o rată a recidivelor de 35%. Rezeecția completă este asociată cu o rată a recidivelor de 6% [1,5].

BIBLIOGRAFIE

1. Philip A, Matorin MD. Lymphatic malformations of the head and neck, Baylor College of Medicine, Bobby R. Alford Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, *Grand Rounds Archives*; June 16, 1994.
2. April MM, Rebeiz EE, Friedman EM, Healy GB, Shapshay SM. Laser therapy for lymphatic malformations of the upper aerodigestive tract. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1992; 118: 205-208.
3. Bill AH, Sumner DS. A unified concept of lymphangioma and cystic hygroma. *Surg Gynecol Obstet* 1965; 120: 79-81.
4. Brooks JE. Cystic hygroma of the neck. *Laryngoscope* 1973; 83: 117-128.
5. Schefter RP, Osen KD, Gaffey TA. Cervical lymphangioma in the adult. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1985; 93: 65-69.
6. Anne Eichmann et al. Vascular development: from precursors to branched arterial and venous networks, *Int. J. Dev. Biol.* 2005; 49: 259-267.

7. Filston HC. Hemangiomas, cystic hygromas and teratomas of the head and neck. *Semin Pediatr Surg* 1994; 3: 147–159.
8. Koch L. Bernadette. The Child With a Neck Mass. *Appl Radiol*. 2005; 34(8): 8-22.
9. Rautio Riitta, Keski-Nisula L, Laranne Jussi, Laasonen Erkki. Treatment of Lymphangiomas with OK-432 (Picibanil). *Cardiovasc Intervent Radiol*, 2003; 26: 31–36. Published Online: 5 December 2002, DOI: 10.1007/s00270-002-1