

Limfangiomi u djece

Lymphangioma in children

Poštovani gospodine uredniče,

Limfangiomi su rijetki kongenitalni hamartomi koji se obično nalaze na glavi i vratu.¹ Te lezije karakteriziraju prostori dilatiranog endotela, koji variraju u veličini od mikroskopskih kanala (kavernozni limfangiom) do velikih cista (cistični limfangiom ili cistični higrom).²

Limfangiomi se histološki mogu podijeliti ovako:³

1. kapilarni limfangiomi, sadržavaju kanaliće tankih stijenki, veličine kapilara u obliku mjehurića što protrudiraju u epidermis. Građeni su od prostora obloženih endotelom koji se histološki od kapilara mogu razlikovati samo po tome što ne sadržavaju krvne stanice, a najčešće se nalaze potkožno u području glave i vrata; **2. kavernozni limfangiomi**, sadržavaju veće dilatirane kanaliće, često s fibroznom adventicijom, koji mogu invadirati u okolno tkivo; **3. cistični limfangiom ili cistični higrom** građen je od cista ispunjenih tekućinom promjera od nekoliko milimetara do nekoliko centimetara;⁴ **4. hemolimfangiom**, mješovita lezija hemangioma i limfangioma, vaskularne kapilare i kavernozni prostori mogu se nalaziti unutar lezije.⁵

Klinička prezentacija limfangioma ovisi o njihovoj lokalizaciji.⁶ U bolesnika se u zahvaćenoj regiji obično nalazi bezbolna tvorba spora rasta.⁴ Znakovi i simptomi limfangioma mogu biti: distorzija lica i vrata; respiratorni stridor s cijanozom (zbog kompresije ili medijastinalnog širenja); pojava spontanog krvarenja koje može biti i fatalno; kompresija brahijalnog plexusa koju prati bol ili hiperestezija; infekcije gornjeg dijela respiracijskog trakta; apneja; poremećaj okluzije.⁴ Veliki tumori mogu interferirati s mastikacijom, deglutacijom i razvojem govora te mogu ugroziti gornje dišne putove.⁴

Limfangiomi mogu zahvatiti gotovo bilo koji dio tijela u kojem se nalazi limfno tkivo, ali se češće javljaju u području glave, vrata i aksile.⁷ Cistični higromi pretežno nastaju u vratu, i to najčešće u posteriornome vratnom trokutu. Limfangiomi se često javljaju u djece s Turnerovim sindromom u koje mogu biti dijagnosticirani i prije rođenja, Klinefelterovim, Noonanovim sindromom te u još nekih trisomija.⁴

Patohistološki za limfangiome karakteristični su prostori okruženi tankim slojem endotela, veličine do nekoliko centimetara, napunjenih rijetkom, vodenastom tekućinom (sličnom serumu), prozirne ili blijedožute boje koja može sadržavati limfocite, monocite, ponekad i polimorfonukleare, eritrocite te hemosiderin i kolesterolske kristale.

Cistični higrom javlja se kao unilokularan ili multicistični tumor, sačasta izgleda zbog multiplih limfnih kanala, s tankom, često prozirnom stijenkom. Mikroskopski, stijenku higroma čine jedan ili dva reda pločastih stanica s različitim količinom fibrozne strome te s područjima tromboze.

Limfangiomatozne malformacije mogu se prikazati ultrazvukom (UZ), kompjutoriziranom tomografijom (CT) ili magnetskom rezonancijom (MR).⁷ Najbolja primarna metoda evaluacije i dijagnoze limfangioma je UZ. CT s intravenskom primjenom kontrastnog sredstva može pokazati odnose lezije i okolnih žila, ali je ponekad teško razlučiti tumorsku masu od mekih tkiva slične gustoće. MR jasnije prikazuje odnos lezija mekih tkiva prema mišićima i obližnjim vaskularnim strukturama, osobito kad se kontrastno sredstvo ne može intravenski aplicirati. Nadalje, s pomoću MR moguća je diferencijacija limfangioma od ostalih masa ispunjenih tekućinom (hemangioma, cista tiroglosalnog duktusa, cističnih apscesa).⁸

Limfangiome je potrebno liječiti jer se spontana remisija vrlo rijetko javlja.

Najbolji način liječenja limfangioma jest njihova potpuna kirurška ekscizija. Pritom treba paziti da ne dođe do oštećenja okolnih vitalnih struktura ili živaca (nervusa facijalisa, nervusa vagusa ili nervusa laringeusa superiora).¹

Kirurška ekscizija je metoda izbora i u liječenju cističnih higroma. Preporučuje se učiniti je što ranije jer rast tumora, njegovo invadiranje u okolno tkivo te fibroza i ožiljne promjene nakon infekcija povećavaju njegovu ionako tešku eksciziju.²

Osim kirurške, postoje i druge metode liječenja cističnih higroma: 1. injiciranje sklerozirajućih sredstava – sklerozirajuće sredstvo difundira kroz cističnu tekućinu i penetrira kroz njezin endotel te stvara nepredvidljive ožiljke, a može biti vrlo štetno ako postoji komunikacija s većim venama; 2. radioterapija – danas se rijetko rabi jer se njome tumor rijetko potpuno uništi te zbog mogućeg oštećenja rasta lokalnih struktura; 3. injiciranje steroida; 4. kriokirurgija; 5. elektrokoagulacija; 6. laserska ekscizija; 7. incizija i drenaža; 8. aspiracija; 9. opservacija. Neki autori preporučuju i liječenje kirurškom ekscizijom nakon pretretmana sklerozirajućim sredstvom (OK-432).⁹

Ukratko, liječenje limfangioma treba biti usmjereno prema:

1. odstranjenju cijelog tumora kad je to moguće; 2. povratku funkcije zahvaćenih struktura; 3. oslobađanju od pridruženih komplikacija zbog pritiska tumora kao što su to opstrukcija dišnog puta, disfagija, problemi govora te poremećaji denticije; 4. postizanje najboljega mogućeg kozme-

tičkog rezultata te; 5. oslobađanje i stabilizacija emocionalnih posljedica bolesti.

Čak ni resekcija s rubovima bez tumora ne daje garanciju da se neće pojaviti recidiv, no recidivi limfangioma, kad se odstrani cijeli tumor, nisu česti (incidencija varira od 0 do 27%).¹⁰ S druge strane, ako je ostavljen velik dio tumorske mase, može se očekivati stopa recidiva i do 50%.¹⁰

Mario Bilić, Lana Kovač, Iva Topić

Klinika za bolesti uha, nosa i grla
i kirurgiju glave i vrata, KBC Zagreb

LITERATURA

1. Pillsbury HC, Goldsmith MM. Lymphangioma U: Pillsbury HC, Goldsmith MM, eds. Operative challenges in otolaryngology-head and neck surgery. Chicago: Year book medical publishers inc; 1990.
2. No authors listed. Cystic hygroma. Lancet 1990;335:511–2.
3. Thompson L. Lymphangioma. Ear Nose Throat J 2006;85:18–9.
4. Giguère CM, Bauman NM, Smith RJ. New treatment options for lymphangioma in infants and children. Ann Otol Rhinol Laryngol 2002;111:1066–75.
5. Saijo M, Munro IR, Mancer K. Lymphangioma. Plast Reconstr Surg 1975;56:642–51.
6. Meyer CM, Cotton RT. Pediatric airway and laryngeal problems. In: Lee KJ, ed. Essential otolaryngology, head and neck surgery. Norwalk: Appleton & Lange; 1995.
7. Hamoir M, Plouin-Gaudon I, Rombaux P i sur. Lymphatic malformations of the head and neck: a retrospective review and a support for staging. Head Neck 2001;23(4):326–37.
8. Siegel MJ, Glazer HS, St Amour TE, Rosenthal DD. Lymphangiomas in children: MR imaging. Radiology 1989;170:467–70.
9. Okazaki T, Iwatani S, Yanai T i sur. Treatment of lymphangioma in children: our experience of 128 cases. J Pediatr Surg 2007;42:386–9.
10. Cohen SR, Thompson JW. Lymphangiomas of the larynx in infants and children. Ann Otol Rhinol Laryngol 1986;95(suppl 127):1–20.