

Kavernózní lymfangiom nadledviny u mladé ženy

Cavernous lymphangioma of adrenal gland in a young woman

Monika Šlemendová¹, Barbora Nechanská², Ondřej Fabián³, Viktor Soukup¹

¹Urologická klinika VFN a 1. LF UK v Praze

²Urologické oddělení, Nemocnice Mladá Boleslav

³Pracoviště klinické a transplantační patologie, IKEM, Praha

Došlo: 31. 3. 2022

Přijato: 30. 5. 2022

Korespondenční adresa:

MUDr. Monika Šlemendová, FEBU

Urologická klinika VFN a 1. LF UK

U Nemocnice 2, 128 08 Praha 2

e-mail: monika.slemendova@vfn.cz

Střet zájmů: Žádný.

Prohlášení o podpoře: Podpořeno MZ ČR – RVO VFN64165.

SOUHRN

Šlemendová M, Nechanská B, Fabián O, Soukup V. Kavernózní lymfangiom nadledviny u mladé ženy.

V tomto článku prezentujeme kazuistiku mladé pacientky s nálezem objemné masy vycházející z nadledviny. Byla provedena laparoskopická adrenalektomie. Histopatologické vyšetření potvrdilo vzácný nádor – kavernózní lymfangiom. Je to benigní nález, který se obvykle vyskytuje v oblasti hlavy, krku a mediastina. Jeho nález v oblasti nadledvin je vzácný.

KLÍČOVÁ SLOVA

Kavernózní lymfangiom, tumory nadledvin, benigní onemocnění retroperitonea, laparoskopické operace.

SUMMARY

Šlemendová M, Nechanská B, Fabián O, Soukup V. Cavernous lymphangioma of adrenal gland in a young woman.

In this article we present the case of a woman, who had a bulky mass in the adrenal gland. Laparoscopic adrenalectomy was performed, and histopathological examination confirmed a cavernous lymphangioma. It is a benign tumour that occurs in most cases in the head and neck region or in the mediastinum. The primary localisation in the adrenal gland is rare.

KEY WORDS

Cavernous lymphangioma, adrenal tumours, benign affection of retroperitoneum, laparoscopic surgery.

.....

ÚVOD

Kavernózní lymfangiom patří mezi benigní tumory, které vznikají z abnormálních lymfatických cév vytvářejících multilokulární cystické prostory.

Nejčastěji se vyskytuje v oblasti hlavy, krku a mediastina, kde je známý pod termínem hygroma colli cysticum – cystický lymfangiom. Pouze

5 % kavernózních lymfangiomů se objevuje v břišní dutině a retroperitoneu (1, 2). Jejich primární lokalizace v nadledvině je raritní (1, 2, 3). Jsou většinou asymptomatické a bývají náhodným nálezem na zobrazovacích metodách prováděných z jiných indikací v dospělosti. Většinou se diagnostikují až na základě histopatologického vyšetření. V diferenciální diagnostice přicházejí v úvahu jiné benigní cystické léze, případně maligní nádory nebo metastázy s cystickou komponentou. Léčba je konzervativní nebo chirurgická.

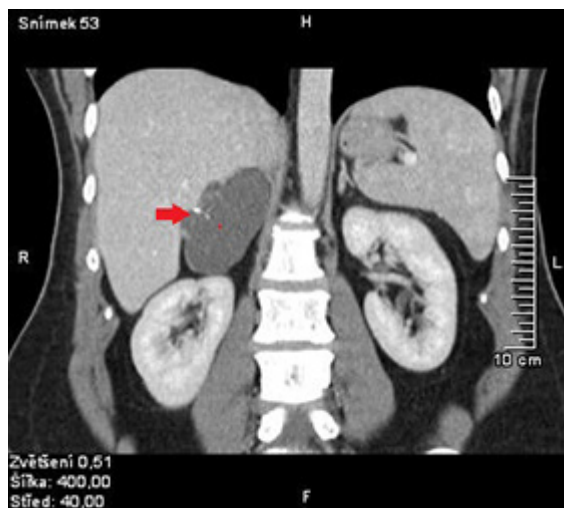
KAZUISTIKA

Pacientka, které v době diagnózy bylo 41 let, poprvé přišla na urologickou ambulanci na doporučení endokrinologa pro hormonálně inaktivní cystický útvar v oblasti pravé nadledviny. Ten byl zjištěn náhodným sonografickým vyšetřením. Dle anamnestických údajů pacientka prodělala cholecystektomii, dva císařské řezy, artroskopii pravého kolene, operaci varixů obou dolních končetin a hysteroskopii. Chronicky neužívala žádné léky. Byla bez bolestí a bez jiných obtíží.

Indikovali jsme počítačovou tomografií a v oblasti pravé nadledviny se potvrdil nález multilokulárního hladce ohraničeného cystického útvaru s kalcifikovanými septy, postkontrastně bez známek sytící se složky, o velikosti 66 × 63 × 36 mm. Vedlejšími nálezy byla střední kalikolitiáza v levé ledvině o průměru 3 mm a drobná cysta sleziny. Zvolili jsme konzervativní léčbu – sledování v pravidelných ročních intervalech.

V průběhu třetího roku dispenzarizace došlo k progresi velikosti sledovaného tumoru pravé nadledviny na 73 × 68 × 42 mm, ostatní nálezy na CT zůstaly stacionární. Dále pacientka udávala nově vzniklé pocity píchání a pobolívání v oblasti pravého boku a pravé poloviny břicha. Poté, co endokrinolog potvrdil hormonální inaktivitu tumoru, jsme pacientku indikovali k operačnímu řešení.

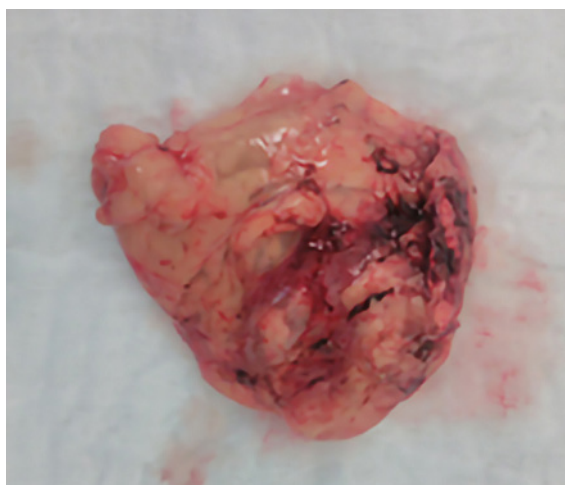
Byla provedena laparoskopická pravostranná adrenaektomie. V poloze na levém boku bylo Veressovou jehlou založeno kapnoperitoneum a celkem čtyři porty (2 × 10 mm a 2 × 5 mm). První



Obr. 1. CT břicha, tumor nadledviny označen šipkou
Fig. 1. Abdomen CT, adrenal tumor signed by arrow



Obr. 3. CT břicha
Fig. 3. Abdomen CT



Obr. 2. Preparát
Fig. 2. Specimen

port pro 30° optiku jsme umístili subkostálně do medioklavikulární čáry, další porty, které jsme zakládali pod optickou kontrolou, umístěny supraumbilikálně – medioklavikulárně a vpravo od střední čáry, port pro retrakci jater byl umístěn pod processus xiphodeus. Po identifikaci expanze pravé nadledviny jsme začali preparaci na mediální stěně tumoru. Identifikovali jsme dolní dutou žílu a pokračovali jsme paralelně podél ní až k suprarenální žíle, kterou jsme mezi svorkami Hem-o-lok přerušili. Dále jsme nadledvinu uvolnili postupně od jater, zádoových svalů a od ledviny. K preparaci jsme používali pečecí nástroj ThunderBeat, kombinující ultrazvukovou a bipolární energii. Provedli jsme důkladnou koagulaci a do lůžka vložili Surgicel. Preparát, který byl excidován kompletně a in toto, jsme vložili do sáčku a odstranili incizí v místě 10 mm portu. Dále k lůžku po nadledvině vložen Redonův drén. Výkon celkově trval 70 minut. Pooperační průběh byl bez komplikací. Pacientku jsme propustili pátý den do domácí péče.

Histopatologické a imunohistochemické vyšetření prokázalo kavernózní lymfangiom nadledviny. Půl roku po operaci byla pacientka zcela bez obtíží.

DISKUZE

Cystické léze nadledviny jsou vzácné, většinou asymptomatické, ale mohou se projevit bolestí, hmatnou masou nebo gastrointestinálními příznaky. Cystické expanze nadledvin mohou být asociovány s polycystickou chorobou ledvin, syndromem Klippel-Trenaunay-Weber, syndromem Beckwith-Wiedemann a překvapivě i s těhotenstvím. Mohou se takto prezentovat i metastázy zhoubných onemocnění, nejčastěji karcinomu prsu. Až 7 % cystických útvarů nadledvin je maligních, to často nelze odlišit na zobrazovacích metodách. Definitivní diagnóza může být stanovena pouze histopatologickým vyšetřením.

Známe čtyři základní kategorie – pseudocysty (39 %), endoteliální cysty (45 %), epiteliální cysty (9 %) a parazitické cysty (7 %). Kavernózní lymfangiom patří do kategorie endoteliálních cyst.

Cystické expanze nadledvin v současné době bývají náhodným nálezem na zobrazovacích metodách, které odhalí cystickou expanzi nadledviny, ale nedokážou zcela jasně potvrdit její původ. V diferenciální diagnostice cystických lézí nadledviny musíme vyloučit i cysty sleziny a pankreatu nebo empyém žlučníku či břišní aneuryzma (4).

Kavernózní lymfangiom nadledviny je benigní léze, jejíž incidence se v populaci odhaduje na 0,06 % (1, 2, 3). Obvykle se diagnostikuje mezi 30. a 50. rokem života a je častější u žen. Více postihuje pravou nadledvinu (2, 3).

Etiologie a patogeneze lymfangiomů břišní dutiny a retroperitonea, včetně kavernózního lymfangiomu nadledviny, je neznámá (5, 6). Objasněný je původ cystického hygromu hlavy a krku, který vzniká již v 8. týdnu v období embryogeneze, kdy se vyvíjí lymfatický systém a tvoří se komunikace se žilním systémem. Pokud dojde k chybnému napojení lymfatických kmenů do žilního řečiště, dochází k jejich cystické dilataci a vzniku multilokulárního cystického útvaru, který nazýváme kavernózní lymfangiom (7).

Z morfologického hlediska tvoří tumor dilatované lymfatické cévy, které mohou ve stěně obsahovat i hladkou svalovinu a v lumen pěníte makrofágy či příměs hlenu nebo lymfy (2, 3, 5, 8). K odlišení lymfangiomu od jiných vzácných afekcí s podobnou morfologií napomáhá imunohistochemické vyšetření (1, 2, 3, 8). Endoteliální výstelka krevních a lymfatických cév bývá pozitivní v průkazu antigenů CD31. K rozlišení hemangiomů a lymfangiomů pak slouží protilátky D2-40, které jsou specifické pro endotel lymfatik, či CD34, jejichž pozitivita svědčí spíše pro hemangiom, popř. hemolymfangiom (2, 8). K vyloučení benigního cystického mezotelioomu, který stojí v diferenciální diagnóze na prvním místě, lze použít například průkaz kalretininu, jenž je pozitivní v mezotelu a negativní v endoteliích.

Nádor je obvykle asymptomatický, hormonálně inaktivní a bývá náhodným nálezem na ultrazvuku nebo CT vyšetření. V některých případech jsou uváděny bolesti břicha, bederní krajiny či symptomy z útlaku okolních orgánů, vzácněji hypertenze (1, 3, 5). Na CT se kavernózní lymfangiom zobrazí jako multilokulární cystický útvar se septy, kde mo-

hou být i kalcifikace. Magnetická rezonance může diagnostiku cystického lymfangiomu upřesnit. Žádné zobrazovací vyšetření však není dostatečně specifické pro definitivní diagnózu, kterou lze stanovit až po histopatologickém vyšetření léze (3).

Asymptomatické a menší nálezy, kde není podezření na malignitu, se většinou řeší konzervativně. U cystických expanzí nadledvin větších než 5 cm je vyšší riziko krvácení, a je proto vhodnější jejich chirurgické odstranění (4). U konzervativního postupu se obvykle doporučuje sledování minimálně jednou ročně (5, 6).

Operační řešení volíme u symptomatických pacientů, při progresi velikosti cystických lézí či v případě, kdy nejsme na základě zobrazovacích vyšetření schopni vyloučit malignitu s cystickou komponentou. Nejčastěji provádíme laparoskopickou adrenalektomii (3, 5, 7). Alternativou, hlavně u objemných expanzí, je otevřený přístup. S rozvojem robotické chirurgie lze do budoucna předpokládat její častější použití i v případě operací nadledvin. Další možností je extirpace či resekce pouze cystické expanze. To bývá chirurgicky obtížné, ale pro pacienty výhodné z hlediska zachování hormonální sekrece nadledviny. Tento postup bychom měli zvážit u pacientů se solitární nadledvinou.

Mezi nejčastější peroperační komplikace laparoskopické adrenalektomie patří krvácení z lůžka, které řešíme elektrokoagulací nebo přiložením hemostatických agens, např. tkané celulózy (Sur-gicel®). Poranění dolní duté žíly nebo renální žíly či arterie uzavřeme suturou. Při větším poranění renální žíly hrozí i nefrektomie. Léze ledviny a jater ošetřujeme kompresí a elektrokoagulací, popř. přiložením hemostatických agens nebo

suturou parenchymu. Při poranění žlučníku provádíme cholecystektomii. Dále hrozí léze tlustého střeva, kterou řešíme suturou, u větších lézí je nutná resekce střeva, popř. založení stomie. Při závažnějších poraněních vždy spolupracujeme s chirurgy, v případě poranění jater nejlépe s jaterním specialistou. Při levostranné adrenalektomii hrozí poranění sleziny, které lze řešit konzervativně např. elektrokoagulací, ale většinou je nutné provedení splenektomie. Poranění slinivky břišní je vzácné, ale v některých případech při adrenalektomii vlevo můžeme za nadledvinu zaměnit kaudu pankreatu. Poranění pleury a následný pneumothorax řešíme suturou a hrudní drenáží. Při větších poraněních bývá nutná konverze výkonu na otevřený.

Pokud není pacient schopen nebo nechce podstoupit operační výkon v rozsahu adrenalektomie, můžeme provést aspiraci cyst, např. sonograficky navigovanou (7, 9).

Dle dostupné literatury nejsou v průběhu prvního roku po extirpaci zaznamenány žádné recidivy (2, 6). Oproti tomu cystické lymfangiomy v oblasti hlavy a krku často recidivují, udává se, že po úplné excizi v 10–27 %, po částečné dokonce ve 100 % (7).

ZÁVĚR

Kavernózní lymfangiom nadledviny je vzácná léze s nejistou etiopatogenezí, kterou obvykle diagnostikujeme náhodně až v dospělosti. Většinou je hormonálně inaktivní a klinicky němý. Útvary větší než 5 cm či nejasné nálezy na zobrazovacím vyšetření a nádory symptomatické indikujeme k chirurgické léčbě.

LITERATURA

1. Hodish I, Schmidt L, Moraitis AG. Adrenal Lymphangioma Masquerading as a Catecholamine Producing Tumor. *Case Rep Endocrinol.* 2015; 2015: 380151. doi: 10.1155/2015/380151.
2. Zhao M, Gu Q, Li C, Yu J, Qi H. Cystic lymphangioma of adrenal gland: a clinicopathological study of 3 cases and review of literature. *Int J Clin Exp Pathol.* 2014; 7(8): 5051–6.
3. Joliat GR, Melloul E, Djafarrian R, et al. Cystic lymphangioma of the adrenal gland: report of a case and review of the literature. *World J Surg Oncol.* 2015; 13: 58. doi: 10.1186/s12957-015-0490-0.

4. **Sebastiano C, Zhao X, Deng FM, Das K.** Cystic lesions of the adrenal gland: our experience over the last 20 years. *Hum Pathol.* 2013; 44(9): 1797–803. doi: 10.1016/j.humpath.2013.02.002.
5. **Kim KH, Lee JI, Bae JM.** Significant growth of adrenal lymphangioma: A case report and review of the literature. *Int J Surg Case Rep.* 2015; 17: 48–50. doi: 10.1016/j.ijscr.2015.10.013.
6. **Liechti R, Fourie L, Fischli S, Metzger J.** Symptomatic lymphangioma of the adrenal gland: a case report. *J Surg Case Rep.* 2018; 2018(5): rjy106. doi: 10.1093/jscr/rjy106.
7. **Kamath BS, Chatterjee AS, Chandorkar I, Bhanushali H.** Giant recurrent cystic hygroma: a case report. *J West Afr Coll Surg.* 2014; 4(2): 100–11.
8. **Nasir A, Hubbard JG, Moonim MT.** Adrenal lymphangioma presenting as a non-functional adrenal cyst. *Gland Surg.* 2015; 4(6): 561–3. doi: 10.3978/j.issn.2227-684X.2015.04.11.
9. **Bosnali O, Moralioglu S, Celayir AC.** Adrenal Cystic Lymphangioma. *West Indian Med J.* 2015; 64(3): 311–2. doi: 10.7727/wimj.2014.116.