

# LIMFANGIOMUL CHISTIC MASIV IZOLAT AL MEDIASTINULUI ANTERIOR LA COPII: DIFICULTĂȚI DE DIAGNOSTIC ȘI TRATAMENT. PREZENTARE DE CAZ CLINIC

CZU: 616-006.2-053.2

DOI: <https://doi.org/10.52673/18570461.22.2-65.06>Doctor habilitat în științe medicale **Stanislav BABUCI**<sup>1,2</sup>E-mail: [babuci@mama-copilul.md](mailto:babuci@mama-copilul.md)ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1153-4871>Doctor în științe medicale **Ion NEGRU**<sup>1</sup>E-mail: [ionnegru@yahoo.com](mailto:ionnegru@yahoo.com)ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6758-3613>Doctorand, cercetător științific **Igor AMBROS**<sup>1,2</sup>E-mail: [igorambros2000@yahoo.com](mailto:igorambros2000@yahoo.com)ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9194-9032>**Sergiu MALANCO**<sup>1</sup>E-mail: [malanco.s@gmail.com](mailto:malanco.s@gmail.com)ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7204-0517>Doctor în științe medicale **Vergil PETROVICI**<sup>1,2</sup>E-mail: [petrovicivergil@yahoo.com](mailto:petrovicivergil@yahoo.com)ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8352-4202>Cercetător științific **Eugenia CREVCEANSCHI**<sup>1</sup>E-mail: [jenika1127@mail.ru](mailto:jenika1127@mail.ru)ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8208-3174><sup>1</sup>IMSP Institutul Mamei și Copilului, CNȘPCP „Natalia Gheorghiu”<sup>2</sup>Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”

## MASSIVE ISOLATED CYSTIC LYMPHANGIOMA OF ANTERIOR MEDIASTINUM IN CHILDREN: DIAGNOSIS AND TREATMENT DIFFICULTIES (clinical case presentation)

**Summary.** The authors report the case of a two-year-old patient, hospitalized urgently with respiratory distress, radiologically establishing the diagnosis of subtotal pneumonia on the right complicated by the exudative-fibrinous pleurisy. CT showed the presence of a massive closed fluid formation, located subpleurally in the right hemi thorax (closed pleurisy), and associated with subtotal passive atelectasis of the right lung with no signs of destruction of lung tissue. After the installation of the intrathoracic drain, the fluid collection persisted. After thoracoscopy, surgery was performed, the patient undergoing a latero-posterior thoracotomy on the right with radical resection of the lymphangioma, which came from the anterior mediastinum. Histopathological and immunohistochemical examination confirmed the diagnosis.

**Conclusion.** Mediastinal cystic lymphangioma in children can mimic a pleural effusion, which causes certain errors in surgical conduct. The final diagnosis is confirmed only by histological examination.

**Keywords:** child, lymphangioma, mediastinum, thoracotomy, thoracoscopy.

**Summary.** Autorii raportează cazul unui pacient cu vârsta de 2 ani, cu limfangiom mediastinal chistic izolat de dimensiuni mari. Copilul a fost internat de urgență cu detresă respiratorie, prin intermediul examenului radiologic fiind stabilit diagnosticul de pneumonie subtotală pe dreapta complicată cu pleurezie exudativ-fibrinoasă. Tomografia computerizată (a depistat prezența unei formațiuni lichidiene închistate masive, localizate subpleural în hemitoracele drept (pleurezie închistată), asociată cu atelectazia pasivă subtotală a plămânului drept fără semne de distrucție a țesutului pulmonar. După instalarea drenajului intratoracic colecția lichidiană a persistat. După toracoscopie s-a intervenit chirurgical, fiind efectuată o toracotomie latero-posterioară pe dreapta, cu rezecția radicală a limfangiomului care provenea din mediastinul anterior. Examenul histopatologic și imunohistochimic a confirmat diagnosticul.

**Concluzie.** Limfangiomul chistic mediastinal la copii poate mima imagistic o efuziune pleurală care determina anumite erori de conduită chirurgicală. Diagnosticul final este confirmat doar prin examenul histologic.

**Cuvinte-cheie:** pacient cu vârsta de 2 ani, limfangiom, mediastin, toracotomie, toracoscopie.

## INTRODUCERE

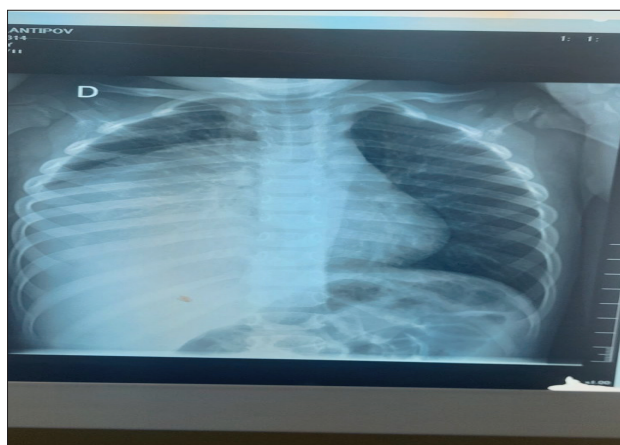
Limfangiomul chistic, descris și sub denumirea de higrom chistic, este o malformație congenitală hamartomatoasă benignă, care constă din spații chistice de diferite dimensiuni ce rezultă din proliferarea focală a vaselor limfatice. Aproximativ 65 % dintre limfangioame sunt observate la naștere, în timp ce 80-90 % dintre cazuri sunt diagnosticate în primii doi ani de viață [1; 2]. La copii, limfangiomul chistic mediastinal are o incidență de circa 0,7-6 % din totalitatea formațiunilor tumorale mediastinale [3; 4; 5].

În acest context, este relevant sub aspectul soluției medicale identificate cazul clinic rar al unui copii cu vârsta de 2 ani, cu limfangiom mediastinal chistic izolat de dimensiuni impresionante care a fost rezolvat chirurgical prin abord deschis – toracotomie.

## PREZENTAREA CAZULUI CLINIC

*Pacientul A.*, cu vârsta de 2 ani, a fost internat în regim de urgență, cu simptome de febră (38,5 °C), tuse pronunțată slab productivă, dispnee. Manifestările clinice au debutat cu circa 18 ore în urmă. Examenul obiectiv a pus în evidență cianoză periorală, atenuarea semnificativă a respirației în zonele medii și inferioare ale plămânului drept. Explorările biumorale au indicat o anemie neînsemnată, leucocitoză cu devierea formulei leucocitare spre stânga și limfopenie.

Radiografia toracică, la internare (figura 1), a decelat o formațiune chistică, de dimensiuni importante, o pneumonie subtotală pe dreapta complicată cu pleurezie exudativ-fibrinoasă.

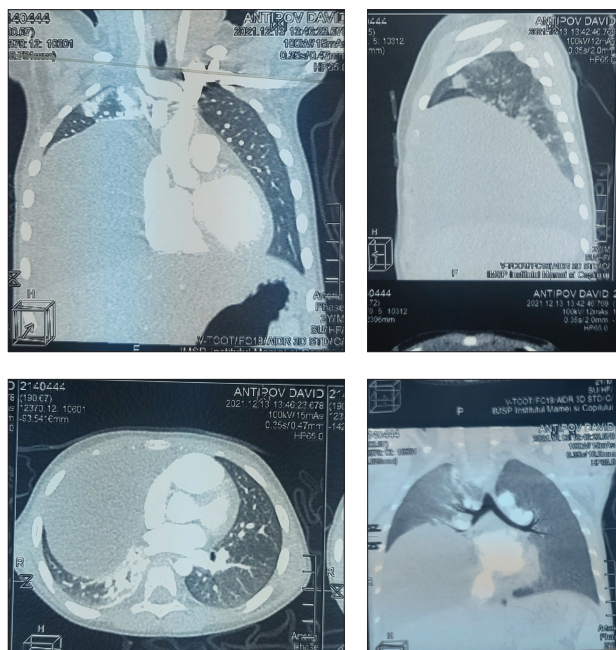


**Figura 1.** Pacientul A., 2 ani. Radiografie toracică preoperatorie: opacifierea omogenă și intensivă a lobului pulmonar mediu și celui inferior, conturul mediastinal și diafragmal pe dreapta șters; sinusul pleural pe dreapta opacifiat; mediastinul fără deplasare, fiind constatată reacția pleurei inferioare și îngroșarea pleurei paracostale pe dreapta; pulmonul stâng de volum obișnuit, transparent.

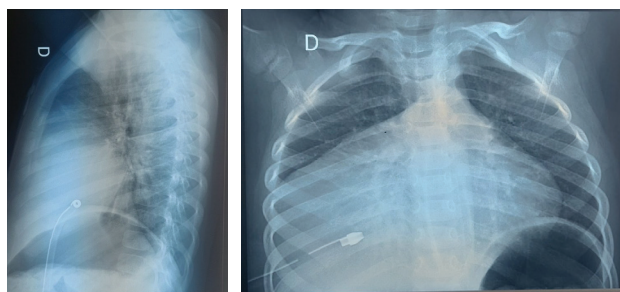
Tomografia computerizată cu contrastare (figura 2) a relatat semne imagistice sugestive ale unei formațiuni lichidiene închistate masive, localizată subpleural în hemitoracele drept (pleurezie închistată), asociată cu atelectazia pasivă subtotală a pulmonului drept fără semne de distrucție a țesutului pulmonar. Mediastinul deplasat moderat spre stânga.

Inițial s-a recurs la puncția și drenarea cavității pleurale, obținându-se 70 ml lichid transparent de culoare gălbuie, ulterior eliminarea lichidului prin drenul instalat stopându-se, iar la examenul radiologic s-a constatat o micșorare ne semnificativă a colecției lichidiene (figura 3), fapt care a servit ca indicație pentru tratament chirurgical.

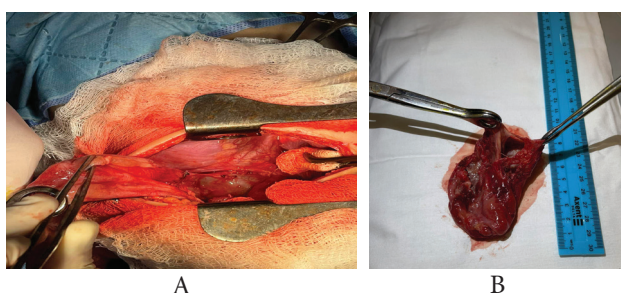
S-a recurs la abord toracosopic pe dreapta, care a depistat o formațiune chistică cu conținut lichid, polilobulară. Ținând cont că formațiunea adera intim la pericard și pleura parietală, s-a decis să se intervină prin toracotomie latero-posterioară în spațiul intercostal V. La deschiderea cavității pleurale a fost



**Figura 2.** Pacientul A., 2 ani. CT preoperator: în proiecția hemitoracelui drept, cu extindere subpleurală anterior, posterior și bazal, se vizualizează o formațiune lichidiană masivă uniloculară, clar conturată, cu dimensiunile 6,1 cm x 10,7 cm x 8,1 cm, conținut lichidian omogen (densitatea până la +18 UH), grosimea capsulei, ilimetrică; post-contrast: amplificarea omogenă moderată. Se determină atelectazia subtotală a plămânului drept și comprimarea organelor mediastinului cu deplasarea spre stânga. Concluzie: Formațiune lichidiană masivă închistată în proiecția hemitoracelui drept – pleurezie închistată, asociată cu atelectazia pasivă, subtotală a plămânului drept fără semne de distrucție a țesutului pulmonar și deplasarea moderată a mediastinului spre stânga.



**Figura 3.** Pacientul A., 2 ani. Radiografie toracică în două proiecții efectuată după aplicarea drenului intratoracic (explicații în text).



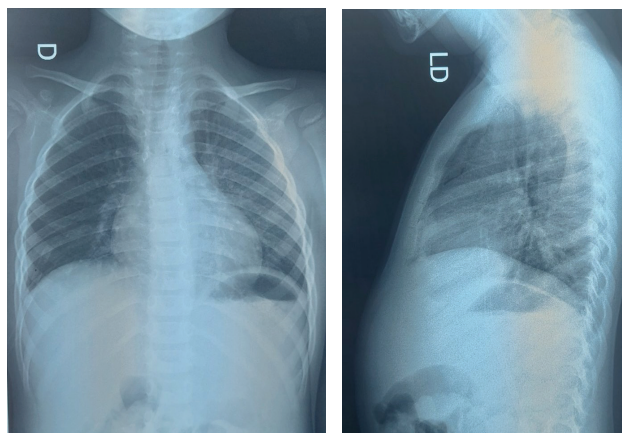
**Figura 4.** Aspectul intraoperator al limfangiomului chistic după puncție și aspirarea conținutului lichid (A) și piesa de rezecție (B).

depistată o formațiune tumoral-chistică masivă sferică, multicamerală, care ocupa circa 2/3 din hemitoracele drept, având originea din mediastinul anterior. Lobii pulmonari mediu și inferior atelectaziați. După puncție și înlăturarea conținutului lichid, formațiunea chistică a fost mobilizată cu unele dificultăți tehnice, îndeosebi în zonele unde adera intim pericardul și cupola hemidiafragmului, ulterior fiind excizată complet (figura 4). După hemostază s-a recurs la refacerea planului anatomic cu drenarea cavității pleurale.

La 48 de ore postoperator a fost documentată radiologic expansiunea totală a segmentelor pulmonare atelectaziate ale plămânului drept, drenul intratoracic fiind îndepărtat (figura 5). Evoluția clinică postoperatorie a fost satisfăcătoare, fără complicații și fără recidivă. La șase luni de urmărire, pacientul a fost bine, iar examenul radiologic nu a constatat date de recidivă.

Investigarea bacteriologică a conținutului lichid al formațiunii chistice nu a stabilit creșteri bacteriene.

Examenul histologic a confirmat diagnosticul de limfangiom chistic multicameral benign, formațiunea fiind formată din pereți și septuri din țesut conjunctiv-lax cu insule celulo-adipoase. La nivelul capsulei s-a constatat țesut muscular. De asemenea, și la nivelul septurilor au fost observate elemente ale musculaturii netede, cum ar fi miocite și fascicule dezordonate situate în țesutul conjunctiv, pe când suprafețele erau tapetate cu componentă endotelială. Adiacent suprafețelor interne ale chisturilor erau prezente structuri



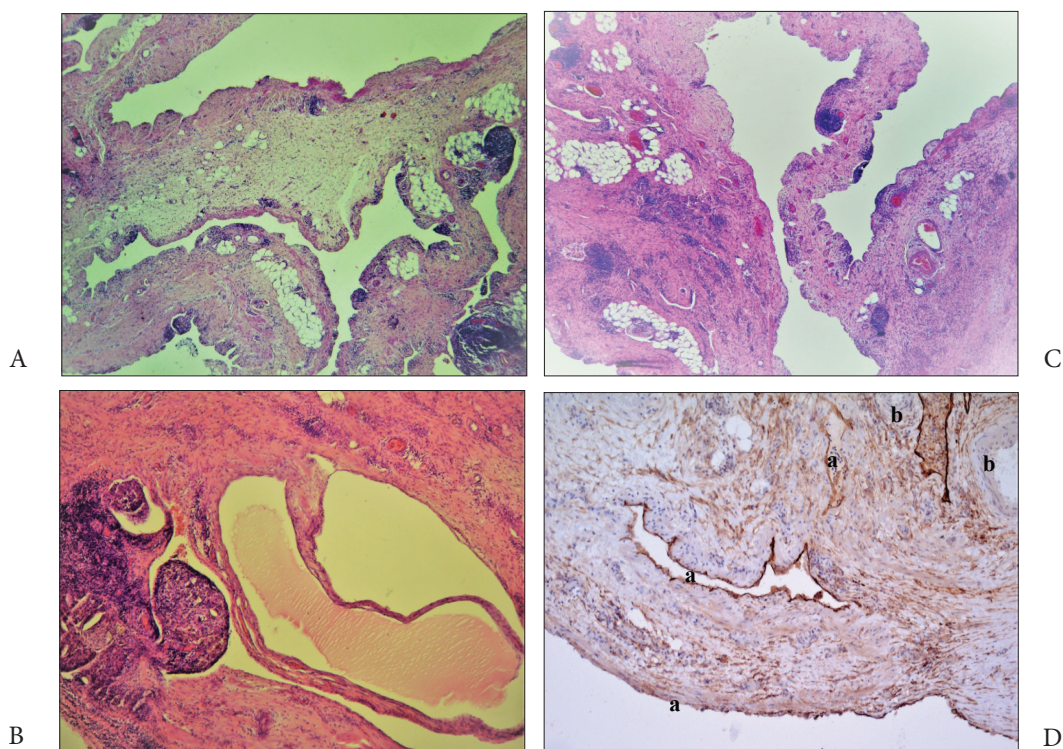
**Figura 4.** Pacientul A., 2 ani. Radiografie toracică în două proiecții efectuată la 48 de ore postoperator: volumul pulmonar obișnuit, desenul pulmonar accentuat, opacități pneumonice nu se depistează, sinusurile pleurale libere; pe dreapta se observă îngroșarea pleurei paracostale, prezența drenului intratoracic.

pseudofoliculare și foliculare limfoide de diverse dimensiuni localizate dispersat sau în mici platouri. În unele chisturi puteau fi văzute proeminenți pseudopolipoase polimorfe tisulare limfo-nodulare non-displazice, având aspect labirintic. În formațiunile chistice era prezent conținut seros-proteic eozinofil de diversă intensitate (figura 5). Modificări morfopatologice similare constatate în limfangiomul mediastinului anterior au fost descrise și de alți autori [6]. Prin testarea imunohistochimică cu anticorpii D2-40 s-a determinat originea certă a fenotipului endotelial limfatic vascular la nivelul componenteii epiteliale chistico-cavitare (figura 5D).

**Discuții.** Conform clasificării propuse de B.H. Landing și S. Farber (1956), limfangioamele sunt clasificate în patru tipuri histologice: simple (capilare), chistice (higrom), cavernoase și hemolimfangiom, care este o combinație de hemangiom și limfangiom [7].

Limfangiomul chistic, descris de C. Wernher în 1843, se caracterizează prin prezența unor spații chistice mari, căptușite cu celule endoteliale și umplute cu lichid limpede proteic sau chilos. Etiologia malformațiilor limfatice rămâne neînțeleasă. Se consideră că limfangioamele chistice rezultă din sechestrarea țesutului limfatic, care este izolat de sistemul limfatic [1]. Unele studii au sugerat că limfangioamele pot fi cauzate de mutații de activare somatică ale genei PIK3CA [8].

Mai frecvent, limfangioamele chistice sunt localizate în regiunile cervicală (75 %) și axilară (20 %), higromele chistice mediastinale izolate fiind întâlnite foarte rar [9]. Majoritatea higromelor chistice mediastinale sunt localizate în compartimentele superior și anterior, poziția posterioară fiind una excepționa-



**Figura 5.** Aspectul structural histologic al limfangiomului mediastinal: A – aspect multicavitar cu septuri din țesut conjunctiv lax cu insule adipoase, suprafețe tapetate cu componentă celulară epitelială și musculară netedă; B – structuri nodulare și pseudofoliculare limfoide și infiltrate limfocitare la nivel de septuri; C – chisturi ocluzionante cu conținut sero-proteic rozaceu și structuri pseudopolipoase polimorfocelulare la nivelul cavităților. x100. Color. H&E. D – reacție imunohistochimică anticorpului anti D2-40, sistemul de vizualizare EnVision™ FLEX: a) reacție imunohistochimică pozitivă anti D2-40 a endoteliului formațiunilor vasculare cavitar chistic; b) reacție imunohistochimică negativă D2-40 la endoteliul vaselor sanguine

lă [4]. Limfangioamele mediastinale la copii sunt în mare parte asimptomatice, sunt detectate incidental sau se pot manifesta printr-o simptomatologie cardio-respiratorie, cel mai frecvent prezentând detresă respiratorie (tuse, dispnee), dureri toracice sau semne de compresie venoasă [9; 10].

Limfangioamele sunt formațiuni benigne, care se pot complica prin asocierea infecțiilor, a hemoragiilor chistice, sindromului venei cave superioare, comprimării căilor respiratorii, chilotoraxului și chilopericardului [1].

Diagnosticul prezumat al formațiunilor chistice mediastinale se pune pe baza depistării unei leziuni chistice la o radiografie toracică, unde apare ca mase rotunde, bine circumscrise. CT și RMN sunt modalități utile pentru a demonstra o leziune chistică, bine capsulată, absența calcificării, cu definirea extinderii anatomice a masei cu precizie, precum și relația acestora cu structurile din apropiere [1; 11].

Diagnosticul diferențial al formațiunilor chistice mediastinale anterioare include: chistul bronhogen, duplicaturile esofagiene, chistul pericardic în unghiul cardiofrenic și teratomul [12; 13].

Examenul morfopatologic este o opțiune obligatorie în diagnosticul definitiv al limfangioamelor, fiind constatată prezența unor spații dilatate chistice, cu conținut eozinofil, căptușite cu endoteliu, care conțin adesea limfocite [14]. În unele cazuri, originea limfatică a acestor leziuni este dificil de demonstrat histopatologic. În aceste cazuri se recurge la imunohistochimie cu utilizarea anticorpilor monoclonali D2-40, care reacționează în mod specific cu endoteliul limfatic [6; 15].

Excizia chirurgicală constituie tratamentul de elecție pentru limfangiomul chistic mediastinal, abordul prin toracotomie oferind o expunere excelentă pentru o disecție radicală a formațiunii chistice, esențială pentru a preveni reapariția și un prognostic favorabil [9]. Unii autori relatează despre fezabilitatea rezecției formațiunilor chistice mediastinale prin utilizarea procedurii de chirurgie toracoscopică videoasistată, care poate fi o alternativă bună la intervențiile deschise [16]. Sunt propuse și alte opțiuni de tratament adjuvant, cum ar fi radioterapia sau injectarea de substanțe sclerozante (bleomicină, OK-432 etc.) [2; 17].

**CONCLUZII**

Limfangiomul chistic mediastinal la copii de vârstă fragedă se poate prezenta ca o leziune chistică uriașă, imitând imagistic o efuziune pleurală, care poate determina anumite greutăți de diagnostic și erori de conduită terapeutică.

Deși limfangiomul chistic mediastinal se întâlnește rar, acesta trebuie luat în considerare în diagnosticul diferențiat al formațiunilor chistice mediastinale la copii de diversă vârstă.

Îndepărtarea completă a limfangioului chistic mediastinal urmează să fie efectuată în baza unei evaluări preoperatorii precise, pentru a exclude leziunea structurilor anatomice intratoracice adiacente în timpul intervenției chirurgicale.

Constatările morfopatologice și imunohistochemice sunt decisive în stabilirea diagnosticului definitiv.

**BIBLIOGRAFIE**

- Salehi M., Landis M., Inculet R., Wiseman D. Case report of a rare cystic mediastinal lymphangioma mimicking recurrent pleural effusion. *Hindawi Case Rep. Radiol.* 2019. Art.ID 1301845. 3 p. <https://doi.org/10.1155/2019/1301845>
- Erikci V.S. Intralesional bleomycin sclerotherapy in children with lymphangiomas: A review article, in: *Anaest. & Sur. Open Access J.* 2020. 2(3):3p. ASOAJ.MS.ID.000539, doi: 10.33552/ASOAJ.2020.02.000539
- Sokouti M., Rostambeigi N., Halimi M., Rasihashemi S.Z. A huge lymphangioma mimicking pleural effusion with extension to both chest cavities: a case report and review of literature, in: *Iran J. Med. Sci.* 2015. 40(2):181-4.
- Das S., Eshpuniyani P., Thombare B. Isolated mediastinal cystic lymphangioma – a rare case report, in: *J. Med. Res.* 2017. 3(2):45-7.
- Dionísio A.C., Gomes R., Cernadas E., Caballero I., Proença J., Lages D., Vicente L. Giant cystic mediastinal lymphangioma, in: *EJCRIM*, 2019.7, doi:10.12890/2019\_001323
- Khobta N., Tomasini P., Trousse D., Maldonado F., Chanez P., Astoul Ph., in: *Eur. Resp. Rev.* 2013. 22: 91-3; doi: 10.1183/09059180.00002212
- Li Y., Pang X., Yang H., Gao C., Peng B. Hemolymphangioma of the waist: A case report and review of the literature, in: *Oncol. Lett.*, 2015, 9(6):2629-32.
- Boscolo E., Coma S., Luks V.L., Greene A.K., Klagsbrun M., Warman M.L., Bischoff J. AKT hyper-phosphorylation associated with PI3K mutations in lymphatic endothelial cells from a patient with lymphatic malformation, in: *Angiogenesis*, 2015, 18(2):151-162.
- Kavunkal A.M., Ramkumar J., Gangahanumaiah S., Parimelazhagan K.N., Cherian V.K. Isolated mediastinal cystic lymphangioma in a child, in: *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2007. 134:1596-7.
- Pham N.M.H., Alexander P.M.A., Chow C.W., Jones B.O., d'Udekem Y., Konstantinov I.E. Anterior mediastinal lymphangioma in an infant: diagnosis and surgical management, in: *Heart, Lung and Circul.* 2012, 21(5), 289-91.
- Correia F.M., Seabra B., Rego A., Duarte R., Miranda J. Cystic lymphangioma of the mediastinum, in: *Bras. Pneumol.* 2008. 34(11):994-6.
- Adaletli I., Towbin A.J., Ozbayrak M., Madazli R. Anterior mediastinal lymphangioma: pre- and postnatal sonographic findings, in: *Clin. Ultrasound.* 2013. 41:383-5.
- Ulaş A.B., Aydin Y., Eroglu A. Comparison of video-assisted thoracoscopic surgery and thoracotomy in the treatment of mediastinal cysts, in: *Turk. J. Thor. Cardiovasc. Surg.* 2018. 26(2):265-71.
- Khalizadeh S., Hassanzad M., Cheraghyandi A., Abdollah M.P., Khodayari A.A., Javaherzadeh M. Mediastinal lymphangioma in a child, in: *Tanaffos.* 2012, 11(2):58-60.
- Frimer Z., Fink D., Cytter-Kuint R., Doviner V., Picar E. Pleural-based intrathoracic cystic lymphangioma in an infant mimicking a pneumonia. *Hindawi Case Rep. Pediatr.* 2019. Art. ID 7920591. 4 p. <https://doi.org/10.1155/2019/7920591>
- Zhou H., Zhong C., Fu Q., Tang S., Luo Q., Yu L., Liu L. Thoracoscopic resection of a huge mediastinal cystic lymphangioma, in: *J. Thorac. Dis.* 2017. 9(10):E887-E889.
- Espinosa Munoz E., Ramirez Ocana D., Martin Garcia A.M., Lumbreras Vega L.J., Puentes Zarzuela C. Mediastinal cystic lymphangioma in an Infant: 123I-MIBG scintigraphy in the differential diagnosis of neuroblastoma. *Cir Esp.* 2020. 98:161-3.