

Intraabdominelles zystisches Lymphangiom im Kindesalter

Zwei Falldarstellungen

K. Witzel¹, H. Kronsbein², M. Pleser¹, H. Hunfeld¹, K.-D. Rumpf¹

¹ Klinik für Allgemein- und Abdominalchirurgie (Direktor: Prof. Dr. K.-D. Rumpf) und

² Institut für Pathologie (Direktor: Prof. Dr. H. Arps), Klinikum Fulda

Intraabdominal cystic lymphangioma in childhood. Report on 2 cases

Key words: Intraabdominal neoplasm – gastroenteritis – lymphangioma – mesenteric cyst – acute abdomen

Summary: Intraabdominal cystic lymphangiomas are rare tumor-like lesions, predominantly found in the pediatric age group, but also in juveniles or young adults. Lymphangiomas are always benign and do not recur after complete excision. In this paper we report on two 4-year old children with a history of abdominal discomfort due to large cystic lymphangiomas, the diagnostic procedure and the definite surgical therapy by complete excision. While the histogenesis of cystic lymphangiomas is generally discussed controversially, in one of our cases there is some evidence that the lesion developed in fetal lifetime in combination with a scar of the intestinal wall of the ileum.

Schlüsselwörter: Intraabdominelle Neoplasie – Gastroenteritis – Lymphangiom – Mesenterialzyste – akutes Abdomen

Zusammenfassung: Zystische Lymphangiome im Abdomen sind seltene tumorförmige Neubildungen, die überwiegend im Kindesalter oder bei jungen Erwachsenen auftreten. Sie sind stets gutartig und rezidivieren nach vollständiger Entfernung nicht. Im vorliegenden Bericht beschreiben wir typische Fälle zweier 4-jähriger mit akutem unspezifischem Abdominalschmerz durch große zystische Lymphangiome, die durchgeführte Diagnostik sowie die definitive chirurgische Therapie durch Entfernung der großen Zysten. Obwohl die Histogenese von zystischen Lymphangiomen kontrovers diskutiert wird, zeigt sich in einem der Fälle ein Hinweis, daß die Läsion im Foetalstadium auf dem Boden einer Narbe der Dünndarmwand entstanden ist.

Zystische Lymphangiome (ICD-O-M 9170/0) sind nach überwiegender Auffassung seltene kongenitale tumorförmige Mißbildungen, obwohl sie von einigen Autoren auch als echte

Tumoren [6, 7] interpretiert werden. Zugrunde liegt eine hochgradige Aufweitung übermäßig entwickelter Lymphgefäße.

Die Anomalie kann an verschiedenen Stellen auftreten und ist zumeist an der Körperoberfläche lokalisiert. Am häufigsten sind die bereits im Neugeborenenalter auffallenden Mißbildungen im Halsbereich. Dort werden sie als *Lymphangioma cysticum colli congenitum* bezeichnet. Weniger häufig sind Manifestationen an Lippe oder Zunge [2, 3].

Vom Dünn- oder Dickdarm ausgehende zystische Lymphangiome sind selten. Hier verläuft die stets benigne Erkrankung zumeist längere Zeit asymptomatisch. Sie wird daher jenseits der Neugeborenenperiode und selten erst im Erwachsenenalter diagnostiziert [13, 14]. In der Regel treten unspezifische abdominelle Beschwerdebilder auf [1–3, 12, 13, 15]. Allerdings gelangen entsprechende Patienten gelegentlich auch unter dem Bild eines akuten Abdomen zur stationären Behandlung [10, 13, 14]. Insofern besitzt diese Erkrankung – wenngleich selten – differentialdiagnostische Bedeutung bei der Beurteilung von abdominellen Krankheitszuständen, die einer raschen Diagnostik und umgehender operativer Therapie bedürfen (Tabelle 1) [10, 11, 13, 14].

Im Rahmen dieser Arbeit präsentieren wir die Kasuistik eines 4-jährigen Jungen mit einem großen zystischen Lymph-

Tabelle 1 Lokalisation intraabdomineller Lymphangiome (n = 139). (Nach Galifer [5])

Lokalisation	Anzahl	Häufigkeit in %
• Mesenterium	96	69
• Jejunum	25	
• Ileum	44	
• Wurzel	5	
• nicht näher bezeichnet	22	
Mesokolon	15	11
Omentum majus	21	15
Retroperitoneum	7	5
Insgesamt	139	100

angiom des Ileum, der durch eine akut exazerbierte chronisch-rezidivierende gastro-enteritische Symptomatik auffällig wurde. Weiterhin berichten wir über ein gleichaltriges Mädchen, das mit einer akuten abdominellen Symptomatik mit beginnender Abwehrspannung im linken Mittelbauch und linksseitigem Flankenschmerz zugewiesen wurde.

Fallbeschreibung 1

Vorgeschichte

Der 4jährige, altersentsprechend entwickelte Junge wurde in der chirurgischen Klinik wegen bereits seit etwa einem Jahr rezidivierenden, kolikartigen abdominellen Beschwerden vorgestellt. Diese traten meist in Verbindung mit Durchfällen auf und wurden von den Eltern des Jungen als Gastroenteritis gedeutet. Anfangs seien die Beschwerden monatlich, zuletzt fast täglich aufgetreten. Bei der stationären Aufnahme waren die Bauchschmerzen seit mehreren Stunden zunehmend. Das Kind hatte zudem mehrmals erbrochen.

Befund

Inspektorisch zeigte sich das Abdomen in Rückenlage symmetrisch vorgewölbt. Die körperliche Untersuchung ergab ein weiches, aber diffus deutlich druckschmerzhaftes Abdomen ohne Hinweise auf Peritonismus.

Die initial laborchemisch bestimmten Entzündungsparameter waren ohne Auffälligkeit. Eine anschließend durchgeführte sonographische Untersuchung zeigte eine mehrfach septierte, etwa 15 x 10 x 10 cm messende zystische Raumforderung im Unterbauch, die keinem Organ sicher zuzuordnen war.

Die Kernspintomographie des Abdomen lieferte keine zusätzlichen Erkenntnisse. Auch hier ließ sich kein Organbezug, insbesondere keine eindeutige Beziehung zum Darm feststellen.

Operative Therapie

Die indizierte Operation führten wir über einen Unterbauchmittelschnitt durch. Nach Eröffnung des Peritoneums

zeigte sich ein zystischer Prozeß von 15 cm Größe, der dem Ileum adhärent war. Dieser ließ sich mitsamt der betroffenen Dünndarmschlinge gut vor die Bauchwand luxieren. Mehrere mesenteriale Lymphknoten im Bereich der Zyste waren bis auf 1 cm vergrößert. Die Verwachungsstelle des zystischen Prozesses (Abb. 1a) lag etwa 80 cm oral der Valva ileocecalis an der mesenterialen Ansatzstelle des Darmes. Zusätzlich stellte sich am Übergang von der Zyste zur Darmwand ein bohnen großer, weißlicher, derber Herd dar. Um den intraoperativ benigne imponierenden Prozeß vollständig zu entfernen, wurden 15 cm des Ileums einschließlich des entsprechenden Mesenteriums reseziert. Die beiden Ileumanteile wurden durch eine End-zu-End-Anastomose verbunden.

Der postoperative Verlauf gestaltete sich komplikationslos. Die Wundheilung erfolgte per primam. Am 8. postop. Tag konnte der Junge nach vollständigem Nahrungsaufbau beschwerdefrei aus der stationären Behandlung entlassen werden.

Ergebnis der histopathologischen Untersuchung

Bei der makroskopischen Untersuchung zeigte der hauchdünne 15 x 8 x 5 cm große, mehrfach septierte Zystenbalg eine querverlaufende zwerchsackartige Untergliederung durch einen 5 cm langen Dünndarmanteil, dessen Schleimhautrelief infolge einer sekundären Lymphangiektasie hochgradig abgeflacht war (Abb. 1b). Die kleinere Portion der Zyste war mit der Mesenterialwurzel verbunden, die größere flächenhaft bis zur antimesenterialen Seite mit der Darmwand verwachsen und weit darüber hinaus vorgewölbt. Ferner fand sich am Übergang zwischen Zyste und Darmwand ein derber weißer 1,5 cm großer Knoten mit einem gelben nekrotischen Gewebe auf den Schnittflächen. Der chylöse Zysteninhalt wurde nach laborchemischen und zytologischen Untersuchungen als Lymphe verifiziert.

Bei der mikroskopischen Untersuchung wurde deutlich, daß der endothelisierte Zystenbalg nicht sekundär mit der Darmwand verwachsen, sondern primär in der muskulären Wand entstanden war, denn Bündel der äußeren Längsmuskulatur des Darmes waren im Bereich der Kontaktfläche von Darm und Zyste und teils darüberhinaus in der äußeren Zystenwand nachweisbar. Außerdem zeigte die kleinknotige Nekrose neben der Zyste in ihrer umhüllenden Kapsel Reste organoid aufgefalte-

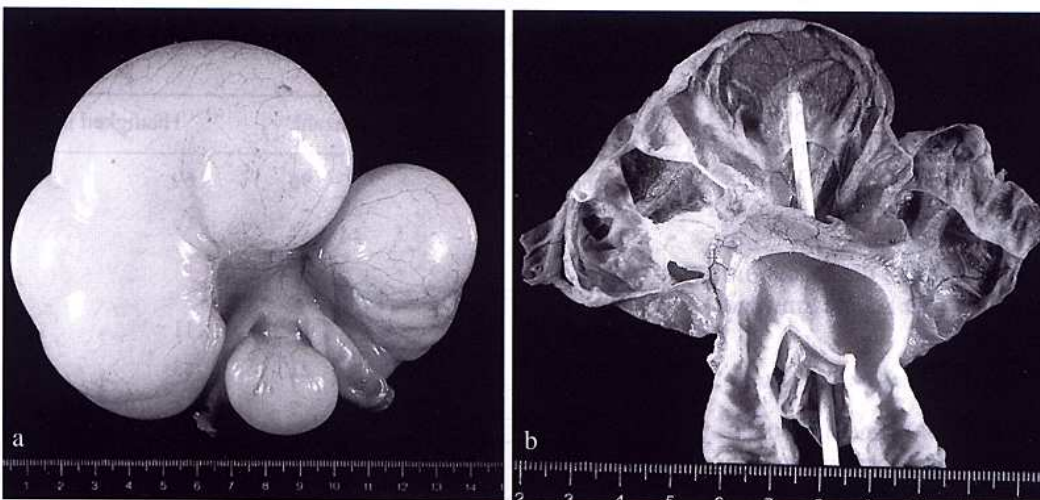


Abb. 1a, b Zystisches Lymphangiom des Ileum (Fall 1). Makroskopischer Aspekt von außen (a) und innen (b). Gekammerter Zystenbalg eines Lymphangioms des Dünndarms mit exzentrisch quer verlaufendem Ileumsegment. Sonde im intramuralen Kanal der äußeren Darmwand

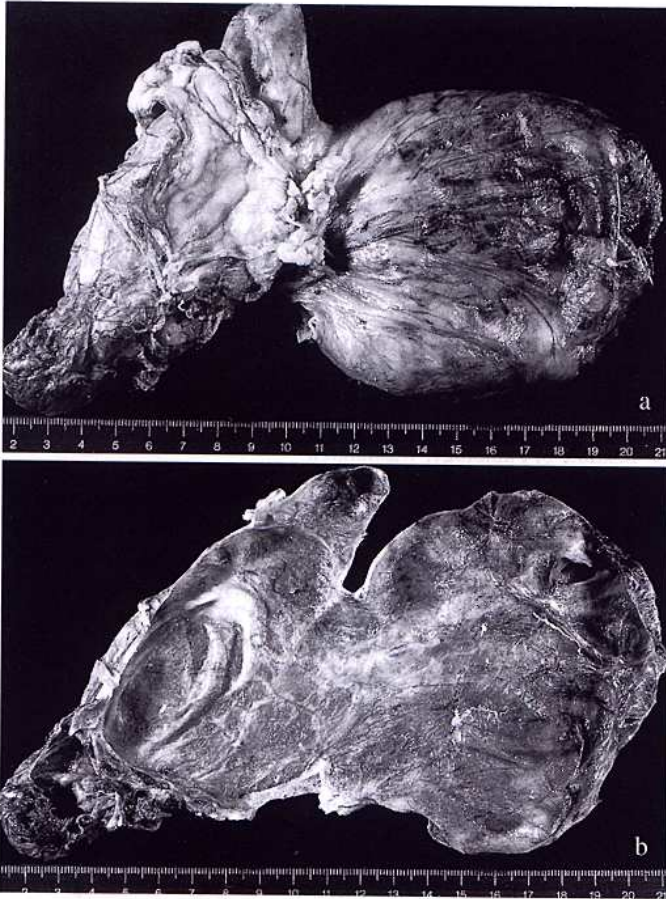


Abb. 2a, b Zystisches Lymphangiom aus dem Mesocolon transversum (Fall 2). Außen (a) Verwachnungsstränge und eine geringe zentrale sanduhrähnliche Einschnürung. Auf der Innenseite (b) des eröffneten dünnen Zystenbalges eine 16 cm durchmessende Hauptlichtung. Weiterhin geringe intramurale Blutungen (oben und rechts) sowie kleinere Narbenbildungen mit Parietalthrombose (links unten)

ter elastischer Membranen, die als Derivat der Wand des Dünndarmes oder eines Meckelschen Divertikels zu interpretieren waren.

Fallbeschreibung 2

Vorgeschichte

Auch hierbei handelt es sich um ein 4jähriges Kind. Das altersentsprechend entwickelte Mädchen wurde in der Notfallaufnahme mit akut aufgetretenen linksseitigen Unter- und Mittelbauchschmerzen vorgestellt. Diese seit dem Vortag bestehenden Beschwerden seien in Verbindung mit Fieber bis zu 39°C aufgetreten. Stuhlunregelmäßigkeiten oder Erbrechen hatten die Eltern nicht beobachtet.

Befund

Inspektorisch zeigte sich eine linksseitige Flankenschwellung. Die körperliche Untersuchung ergab ein weiches, vorwiegend linksseitig druckschmerzhaftes Abdomen mit beginnender Abwehrspannung. Das Punctum maximum zeigte sich im linken Mittelbauch. Resistenzen waren nicht tastbar.

Laborchemisch zeigte sich bei Aufnahme eine Leukozytose von 30 000/ml sowie eine Erhöhung des C-reaktiven Proteins von 14,3 mg/dl. Sonographisch ergab sich auch hier der Befund einer mehrfach septierten, zystisch imponierenden Raumforderung, die sich von Milz und Niere abgrenzen ließ. Der etwa 19 x 12 x 9,5 cm messende zystische Befund reichte vom Hilus der linken Niere bis zur Harnblase.

Operative Therapie

Aufgrund des akuten Abdominalbefundes ergab sich noch am Aufnahmetag die Indikation zur operativen Intervention. Durch eine Medianlaparotomie zeigte sich eine das gesamte linke Abdomen einnehmende intraperitoneal liegende Zyste mit rötlich tingiertem wässrigem Inhalt in sonographisch vorbeschriebener Größe. Eine Peritonitis lag nicht vor. Vom Aspekt her schien die Zyste nicht infiziert. Der Ursprung des sekundär mit dem Omentum majus verwachsenen Gebildes stellte sich breitbasig im Mesocolon transversum dar, ohne Verbindung zur Darmwand (Abb. 2). Eine vollständige Entfernung durch lokale Exzision war in diesem Fall möglich. Allerdings wurde wegen der Adhäsionen dabei auch eine fast vollständige Entfernung des Omentum majus erforderlich. Ein weiterer Organbezug zeigte sich nicht. Simultan entfernten wir die reaktiv entzündlich imponierende Appendix vermiformis in typischer Weise.

Der postoperative Verlauf gestaltete sich auch in diesen Fall komplikationslos. Nach primärer Wundheilung entließen wir das 4jährige Mädchen bei subjektivem Wohlbefinden am 9. postoperativen Tag aus unserer stationären Behandlung. Alle laborchemischen Parameter hatten sich vollständig normalisiert.

Ergebnis der histopathologischen Untersuchung

Der partiell kollabierte und entleerte 19 x 12 x 9,5 cm große Zystenbalg zeigte makroskopisch eine Septierung in Kompartimente bis 16 cm Durchmesser, geringe intramurale Blutungen und mikrofokal flache, gering geschichtete Blutauflagerungen auf der luminalen Seite, so daß auch die Differentialdiagnose eines zystisch kavernösen Hämangioms erwogen wurde. Mikroskopisch zeichneten sich die dünnwandigen und weitlumigen Gefäßstrukturen in charakteristischer Weise durch ein inkomplette glatte Muskulatur aus, was besonders mit Antikörpern gegen alpha-glattmuskuläres Aktin hervorzuheben war. Das auskleidende dünne Endothel zeigte eine fast durchgehend intensive Expression von CD 31, aber nur teilweise ein Koexpression von CD 34. Im ödematös verquollenen adventitiellen Stroma waren neben diffus verteilten Lymphozyten auch einige Lymphfollikel nachweisbar. Ferner imponierten hier reichlich ekstatische, prall von Blut ausgefüllte Kapillaren, die teilweise von Erythrozytenextravasaten und geringen granulocytären entzündlichen Infiltraten umgeben waren. Zusammen mit den nur fokal nachweisbaren frischen, gering geschichteten Thromben auf der luminalen Seite des Zystenbalges wurden diese letztgenannten Teilbefunde als Ausdruck einer präoperativen inkompletten hämorrhagischen Infarzierung gewertet und der Tumor zusammen mit den klinischen Angaben zur Qualität seines flüssigen Inhaltes diagnostisch als zystisch-kavernöses Lymphangiom eingeordnet.

Diskussion

Intraabdominelle zystische Lymphangiome treten gehäuft bei Jungen unter 5 Jahren auf (60%) [3, 5, 8, 12, 14]. Dennoch machen sie weniger als 6% aller benignen Tumoren im Kindesalter aus [7]. Sie sind stets gutartig und rezidivieren nach vollständiger Entfernung nicht [4, 8, 9].

Die Symptomatik intraabdomineller Lymphangiome ist unspezifisch und von der Größe des Prozesses abhängig. Wie in den vorliegenden Fällen ist das am häufigsten beobachtete Symptom der langsam zunehmende unspezifische Abdominalschmerz [1, 12, 14, 15]. In der Adoleszenz läßt sich eine Zunahme des Bauchumfanges nur selten beobachten [14, 15]. Auch bei der klinischen Untersuchung wird eine symptomatische Zyste nur in 50% der Fälle diagnostiziert [15, 16].

Zur Diagnostik ist die sorgfältige Ultraschalluntersuchung mit einer Sensitivität von über 85% besonders geeignet [5, 7, 12, 16]. Zum präoperativen Ausschluß einer Organinfiltration ist – besonders bei Kindern und Jugendlichen – die Kernspintomographie zu erwägen [1, 14, 16], wengleich diese in den vorliegenden Fällen keine zusätzlichen Erkenntnisse zur Sonographie lieferte. Eine Punktion des Tumors zu diagnostischen Zwecken sollte im Hinblick auf die Aussaat eines zwar sehr seltenen, aber nicht auszuschließenden Malignoms möglichst nicht erfolgen [11, 12]. Findet man einen solchen zystischen Tumor als Zufallsbefund, so kann ein elektiver Eingriff erfolgen. Klinisch manifestieren sich die von uns beschriebenen Fällen jedoch durch eine akute Symptomatik. Im ersten Fall ist die Schmerzsymptomatik nicht durch eine Größenzunahme des Lymphangioms erklärbar, sondern zusammen mit den rezidivierenden Diarrhoen möglicherweise Folge der sekundären Lymphangiektasien in der Dünndarmmukosa und einer hieraus resultierenden Malabsorption. Im Fall des 4jährigen Mädchens ist eine partielle hämorrhagische Nekrose des Zystenbalges als Ursache für die akute Symptomatik wahrscheinlich.

Die Therapie der Wahl bei intraabdominellen zystischen Lymphangiomen ist die vollständige operative Entfernung des Prozesses über eine Laparotomie [1, 5, 8, 9, 11, 13]. Hierdurch kann einerseits die Diagnose histopathologisch gesichert, andererseits ein Wiederauftreten der Erkrankung verhindert werden [3, 8, 9, 15].

Obwohl sich der unterkammerte Zystenbalg im ersten vorgestellten Fall weit über die Darmschlinge vorwölbte, handelte es sich nach den histologischen Untersuchungen streng genommen um eine primär intramurale Neubildung des Darms, deren Histogenese kontrovers diskutiert werden kann. Neben einer echten Neoplasie wäre aufgrund der benachbarten kapsulierten Nekrose vorrangig an die Möglichkeit einer reaktiven tumorförmigen Lymphangiektasie zu denken [3, 4]. Eine schon im Fötalstadium durch Sequestration des lymphatischen Gefäßbettes entstandene Narbe könnte durch lokale Abflusstörungen die Ursache für diese Zystenbildung sein.

Wir danken Herrn Prof. Dr. Katenkamp, Direktor des Instituts für Pathologie der Friedrich-Schiller-Universität Jena für die referenzpathologische Begutachtung des 2. Falles und die Bestätigung der Diagnose.

Literatur

- Burkett JS, Pickleman J (1994) The rationale for surgical treatment of mesenteric and retroperitoneal cysts. *Am Surg* 60: 432–435
- Eder H, Gedigk A (1990) Allgemeine Pathologie und Pathologische Anatomie, 33., Neubearb. Auflage, S 275–376. Berlin Heidelberg New York: Springer
- Enzinger FM, Weiss S W (1995) Soft tissue tumors, 3rd edn, S 679–700. St. Louis: Mosby
- Fenoglio-Preiser CM, Pascal RR, Perzin KH (1988) Tumors of the intestines. Atlas of tumor pathology, S 494–499. 2: Armed Forces Institute of Pathology, Washington
- Galifer RB, Pous J G, Juskiewinski S, Pasquie M, Gaubert J (1978) Intraabdominal cystic lymphangiomas in childhood. *Prog Pediatr Surg* 11: 173
- Granata C, Lonati L, Scarsi PL, Mattioli G, Michaelazzi A (1994) Abdominal cystic lymphangiomas and mesenteric cysts: the clinical considerations. *Pediatr Med Chir* 16: 277–279
- Hamdi A, Nouri A, Selmi M, Zouari K, Belghith M, Nouri K, Bchir S, Tabka MA (1993) Abdominal cystic lymphangioma in children. *Ann Chir* 47: 553–556
- Hebra A, Brown MF, McGeehin KM, Ross AJ (1993) Mesenteric, omental, and retroperitoneal cysts in children: a clinical study of 22 cases. *South Med J* 86: 173–176
- Kosir MA, Sonnino RE, Gauderer MW (1991) Pediatric abdominal lymphangiomas: a plea for early recognition. *J Pediatr Surg* 26: 1309–1313
- Melcher GA, Rüedi T, Allemann J, Wust W (1995) Das zystische Lymphangiom der Mesenterialwurzel als seltene Ursache des akuten Abdomens. *Chirurg* 66: 229–231
- Morger R, Bollinger B, Müller M (1991) Das abdominale Lymphangiom im Kindesalter. *Pediatr Padol* 26: 31–34
- Scheye T, Aufauvre B, Vanneuville G, Vincent G, Goddon R, Dechelette P (1994) Abdominal cystic lymphangiomas in children. Apropos of 6 cases. *J Chir* 131: 27–33
- Staib I, Stephan S, Stopinski J (1994) Intra-abdominal cystic lymphangioma and mesenteric cysts as a cause of abdominal discomfort. *Langenbecks Arch Chir* 379: 182–187
- Steyaert H, Guitard J, Moscovici J, Juricic M, Vaysse P, Juskiewinski S (1996) Abdominal cystic lymphangioma in children: benign lesions that can have a proliferative course. *J Pediatr Surg* 31: 677–680
- Takiff H, Calabria R, Yin L, Stabile BE (1985) Mesenteric cysts and intra-abdominal cystic lymphangiomas. *Arch Surg* 120: 1266–1269
- Vargas-Serrano B, Alegre-Bernal N, Cortina-Moreno B, Rodriguez-Romero R, Sanchez-Ortega F (1995) Abdominal cystic lymphangiomas: US and CT findings. *Eur J Radiol* 19: 183–187

Dr. K. Witzel
Marienbader Straße 7
D-36039 Fulda
e-mail: witzel@surgical.net