

# Haemangiomával szövődött epithelialis lépcysta

Lévay Bernadett, Szeleczy Márton, Makai Gábor, Hidvégi Judit, Tamás Róbert, Gamal E. Mohamed

## EPITHELIAL CYST OF THE SPLEEN COMBINED WITH HAEMANGIOMA

**BEVEZETÉS** – A lép betegségeinek vezető tünete a változó mértékű splenomegalia. További tünetként fájdalom léphet fel a has bal felső kvadránsában; láz, sárgaság, vérzékenység fordulhat elő.

**ESETISMERTETÉS** – Huszonnégy éves nőbetegünk-nél a képalkotó vizsgálattal nem differenciálható hasúri terime háttérében a műtét során szokatlan nagyságú epithelialis lépcystát kórisméztünk.

**KÖVETKEZTETÉS** – Összegezzük e ritka betegség patológiai hátterét, a diagnosztikus lehetőségeket, a választandó terápiát.

**INTRODUCTION** – The most common symptom of spleen diseases is splenomegaly of various extent, which may be accompanied by pain in the upper left quadrant of the abdomen, as well as by fever, jaundice, haemorrhages.

**CASE REPORT** – A 24-year-old woman with an abdominal mass that could not be determined by imaging was operated on and an epithelial cyst of unusually large size was identified in the spleen.

**CONCLUSION** – The pathological background, diagnostic possibilities, and treatment options are discussed for this rare disease.

### epithelialis lépcysta, splenectomia

### epithelial cyst of the spleen, splenectomy

dr. Lévay Bernadett (levelező szerző/correspondent), dr. Szeleczy Márton, dr. Makai Gábor: Nyíró Gyula Kórház, Sebészeti Osztály/Nyíró Gyula Hospital, Department of Surgery, H-1135 Budapest, Lehel út 59. E-mail: drlevay@freemail.hu

dr. Hidvégi Judit: Nyíró Gyula Kórház, Patológiai Osztály/Nyíró Gyula Hospital, Department of Pathology, Budapest

dr. Tamás Róbert: Magyar Honvédség Központi Honvéd Kórház, Plasztikai Sebészeti Osztály/Hungarian Central Military Hospital, Department of Plastic Surgery, Budapest

dr. Gamal E. Mohamed: Budaörsi Egészségközpont, Sebészeti Osztály/Health Center of Budaörs, Department of Surgery, Budaörs

Érkezett: 2006. július 12. Elfogadva: 2006. szeptember 5.

A lép élettani szerepét illetően sokáig eltérő nézetek uralkodtak, és a nagyszámú splenectomia tapasztalatai alapján általánossá vált az a nézet, hogy a lép hiánya az étellel összeegyeztethető állapotot jelent. A splenectomiák gyakoribbá válása kapcsán és az immunológia rohamos fejlődése révén az elmúlt két évtizedben megszorodtak a lép szerepével kapcsolatos ismereteink, a korábbi nézetek megváltozását eredményezve.

A lép működése csak a nyirokrendszer és az immunológiai védekezés egészének és egységének ismeretében érthető meg. Ma a lép a vérkeringésbe iktatott szűrőként, illetve sajátos rendeltetésű nyirokszervként értelmezzük, amelynek működése akkor kerül előtér-

be, ha a regionális nyirokcsomók nem képesek az antigént kiszűrni. A laza kötőszöveti állományban levő fehér pulpa speciális rendeltetésű nyirokszövet, míg a vörös pulpa raktározó és szűrő feladatokat lát el.

A lépnek számos daganatszerű – így cystosus – és jóindulatú daganata ismert. Előbbiek közül a lépét érintő Echinococcus-cysta a legismertebb, míg az utóbbiak közül az esetünkben is szereplő haemangiomák gyakoribbak. Malignus daganat diffúzan a vérképző rendszer tumorainak esetében – lymphomák – érinti a lépét, gócos jelleggel a ritkán előforduló metasztatizisok említhetők.

Az epithelialis cysta a lép ritka (nem parazitás) elváltozása (1). Az irodalomban főleg gyermekkorban előforduló esetekről számolnak be. Etiopatogenezise

vitatt. A lépcysták előfordulása 75%-ban parazitás (2), csupán 10%-ban epithelialis, ezeket nevezhetjük valódi cystáknak is (3–5). A lépnek jelentős szerepe lehet a vérképző rendszer betegségeiben, így anaemiában, leukopeniában, thrombocytopeniában.

## Esetismertetés

A 24 éves nőbeteg korábbi anamnézisében gerincferdülés, évek óta rendszeres laboratóriumi vizsgálatokkal igazolt krónikus anaemia szerepel. Egy éve a bal hypochondriumban tapintható, folyamatosan növekvő terimével (haskőrfogata nyolc hónap alatt 64 cm-ről 114 cm-re nőtt) fordult házi orvosához, aki a fizikális lelet alapján elsőként hasi CT-vizsgálatot kért. A felvételek egy 32×41 cm-es, nagyobb részét cystosus, de szolid bennéket is tartalmazó terimét mutattak, amely a lép, a hasnyálmirigyet, a gyomrot és a beleket diszlokálta, valamint a hasi aortát elérte. A képlet eredetével kapcsolatosan a vizsgálatot értékelő orvos nem nyilatkozott.

A beteg anaemiája fokozatosan súlyosbodott. A hasi ultrahangvizsgálat a lép hilusától a kismedencébe, az uterus fundusáig leérő terimét igazolt, amelynek eredetét a vizsgálat nem lehetett megállapítani.

A splenomegáliával járó egyéb kórképek – myelofibrosis, osteomyelosclerosis, Gaucher-kór, krónikus myeloid leukaemia – irányában végzett vizsgálatok egyik betegség fennállását sem igazolták. A családi anamnézis alapján az örökletes haemoglobinopathiák is kizárhatók voltak.

A leletek alapján a beteg háziorsosa – az addig mindenfajta további vizsgálatról elzárkózó beteget – abdominalis tumor diagnózissal kórházunk sebészeti osztályára utalta további kivizsgálás vagy esetleges műtét céljából. A beteg panaszai között nem szerepelt székelési habitusváltozás, hányás, hányinger; láza nem volt, nem fogyott. Laboratóriumi vizsgálatok 3,42 G/l fehérvérsejtszámot, 75,2 g/l-es hemoglobint, valamint 74,4 G/l thrombocytaszámot kaptunk, a többi érték a normális zónában mozgott. A mellkasröntgenfelvétel eltérést nem mutatott. A beteg hasi statusa és fokozódó anaemiája egyértelműen műtét indikációt képezett. Tekintettel arra, hogy vizsgálatunk alapján pontos diagnózist felállítani nem lehetett, a súlyosbodó anaemia, a növekvő terime miatt a betegség valódi megoldásának reményében műtét mellett döntöttünk.

A műtét előtt két héttel a beteg az infekciók kivédésére preventív injekciót kapott. Anaemiáját (műtét előtti napon hgb: 75,2 g/l) három egység vörösvértest-koncentrátummal rendeztük.

Megfelelő előkészítés után, ívelt felső haránt laparotómiából történő explorációt követően, a peritoneum megnyitása után előtűnt a hatalmas, rugalmas tapintatú, környezetéhez rögzült, kimozdíthatatlan terime; felső határa a lép felső pólusa, alsó határa az uterus fundusa. Az elülső szabad felületén végzett punctio során öt-hat liter zavaros barnás folyadékot

szívtunk le. Az elváltozás ily módon történt megkisebítése után sikerült tisztázni annak pontos lokalizációját. Ezt követően a szalagos összenövés oldása következett, ekkor derült fény arra, hogy ez a lép alsó felével 15×13 cm nagyságú felületen szövetileg összenőtt, a lép középső és alsó részét is magába foglalta, ezért eltávolítása csak splenectomiával együtt volt lehetséges. A lépartériát és a hatalmasra kitágult vénát a hilusban kireparáltuk, és lekötések között átvágtuk. A lép a környezetéből kifejtett, összeesett cystával együtt emeltük ki a hasüregből.

A beteg zavartalan posztoperatív szak után, a műtétet követő 11. napon per primam gyógyult műtét sebél távozott.

## Szövettani vizsgálat

### Makroszkópos kép

A lép 1520 grammos, 25×16×4 cm-es nagyságú, állományában annak kétharmadát kitevő vaskos falú, zavaros folyadékkal kitöltött cysta figyelhető meg. A cysta belfelületén helyenként vaskos lepedékszerű anyag látható. Maga a lép sötét livid, makroszkóposan eltérést nem mutat.

### Mikroszkópos kép

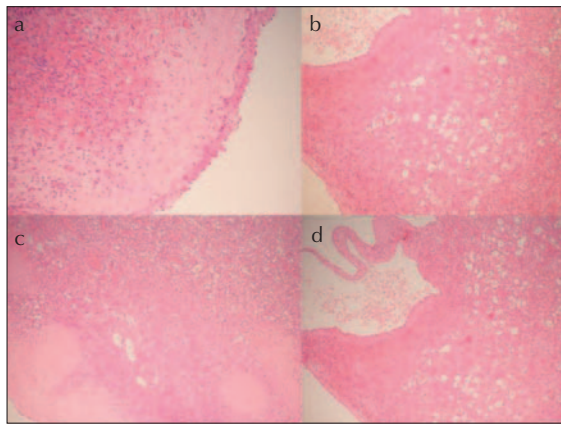
A lép szöveti szerkezete mellett kifejezett érburjánzás látható, amely néhol kapillarisokat alkot, másutt vérömlöket képez (1. ábra). Mindezeket monomorph endothel béleli, habár egy-egy területen az endothel hobnail (bakancsszeg) jelleget ölt. A cystának vaskos kötőszöveti fala van, benne egy-egy hemosziderintartalmú macrophag is megfigyelhető, belhártyáját nagyrészt lelapult, másutt jól kivehető többrétegű, el nem szarusodó hám borítja, benne a citokeratinreakció egyértelműen pozitív (2. ábra). Voltak olyan kimetszések, ahol a vaskos kötőszöveti cystafalban is megfigyelhető a kapillarisburjánzás, benne tág vérömlök képződésével, ez utóbbiak némelyikét vörösvértestek töltik ki. *Diagnózis:* Haemangioma capillare et cavernosum lienis. Cysta epithelialis lienis.

## Megbeszélés

Fowler kategorizálta először a lép nem parazitás elváltozásait elsődleges vagy valódi és másodlagos vagy pseudocystás jellegűként (4). Figyelembe vette, hogy a cysta belső rétege endothel- vagy epithelsejtekből áll. Ez a fajta megkülönböztetés idővel elveszti jelentőségét, mivel a valódi cysták – degeneratív folyamatok következtében – részlegesen vagy teljes mértékben elveszítik belső epithelialis borításukat (6), miközben a pseudocysták celluláris rétegződésen mehetnek keresztül, ami a tok összekötő elemeinek metaplasziáját jelenti (7, 8). A primitív cysták eredete a mai napig

## 1. ÁBRA

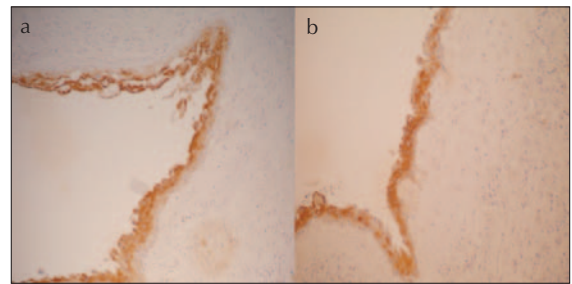
a) A lépcysta epithelborítása (HE 80X); b) a cysta falában lévő haemangioma (HE 80X); c) a lépben lévő haemangiomas terület (HE 120X); d) a cysta falában lévő haemangioma (HE 80X)



HE: hematoxilin-eozin festés

## 2. ÁBRA

A lépcysta falát béleelő laphám intenzív citokeratin-pozitivitást mutat (citokeratin×160)



Jelen esetben a preoperatív diagnózis ismeretlen eredetű abdominalis terime volt. A műtét utáni szövettani vizsgálat epithelialis lépcystával szövődött haemangiómát igazolt, amely ritkán előforduló kórkép. A kórtörténet, a fizikális vizsgálat, a képalkotó vizsgálatok – mint a CT-, illetve hasi ultrahangvizsgálat – segíthetnek a helyes diagnózis felállításában. Esetünkben az anamnézis egyetlen kórjelző eltérése a krónikus anaemia volt. A végső kórismét a szövettani vizsgálat elvégzése után nyertük. A környező hasi szervek és a rekesz helyzetének, valamint a bal mellkasfél eltéréseinek radiológiai vizsgálata figyelemfelkeltő lehet (7). A diagnózis nehézségét fokozza, hogy a kórkép ritkán fordul elő.

A helyes műtéti megoldásnak a cysta teljes eltávolítását tartjuk. Esetünkben ezt hasi feltárásból, a terime nagyságának intraoperatív punctióval történő megkisebbitését követően végeztük.

Az általunk ismert szakirodalomban nem találtunk adatot arra, hogy történt-e kísérlet transcutan ultrahang- vagy CT-vezérelt leszívásra (14). Betegünknel ez nem jöhetett szóba, hiszen pontos diagnózis nem volt a birtokunkban (15).

Hasonló nagyságú lépelváltozásról szóló ismertetést nem találtunk sem a hazai, sem pedig a nemzetközi, általunk ismert irodalomban.

nem tisztázott. Vannak, akik az epithelialis cystákat a szomszédos szervek epithelsejtjeinek kezdetleges képződésének tartják (9–11). Számos szerző a lépcysták létrejöttét traumás eredetűnek tartja, mivel ilyenkor a lép tokja megrepedhet, a lépszövet előbolyosul a lerakódott hemosziderinnel (12). A cysta növekedésének hátterében több ok állhat:

- ismételt vérzések a vénás hálózat rupturája miatt,
- a lépszövet folyadéktartalma a cysta üregébe áramlik, a koleszterinkristályoknak tulajdonítható ozmotikus gradiens fennállása miatt (8).

A klinikai lefolyást a betegek 70%-ánál tünetmentesség jellemzi, a cystákat gyakran véletlenszerűen fedezik fel, más betegség miatti alapos kivizsgálás, radiológiai vizsgálat vagy egyéb betegség műtete során (13).

A pontos diagnózis az esetek többségében szövettani vizsgálattal állapítható meg, terápiás javaslatként a splenectomiával együtt végzett eltávolítás javasolt. A prognózis általában jó.

## IRODALOM

1. Petronio L, Corbetta F. Tumori propriamente detti primitive e cisti della milza. Malattie del sistema reticolo istiocitario. 3. *Abruzzini Editore* 1961;3:2376-81.
2. Piccioli R, Valenti L, Rumi A, Re P. Un caso di cisti splenica epiteliiale. *Chir Ital* 1988;40:313-8.
3. Bostick WL, Lucia SP. Nonparasitic, noncancerous cystic tumors of the spleen. *Arch Pathol* 1949;47:215-22.
4. Fowler RH. Nonparasitic benign cystic tumors of the spleen. *Int Abstr Surg* 1953;96(3):209-27.
5. Talerman A, Hart S. Epithelial cysts of the spleen. *Br J Surg* 1970;57:201-4.
6. Rappaport H. Tumours of the hematopoietic system. In: Atlas of tumour pathology, sect III, fasc 8. *Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology*; 1966. p. 388-97.
7. Russo A, Cali V, Sanfilippo G, Donati A. Cisti spleniche non parassitarie. *Chir Ital* 1973;25:1-24.
8. Ough YD, Nash RH, Wood DA. Mesothelial cysts of the spleen with squamous metaplasia. *Am J Clin Pathol* 1981;76:666-9.
9. Lubarsch O. Die Zysten der Milz und Milzkapsel. In: *Henke F, Lubarsch O (eds.) Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie. Berlin: Springer; 1927. p. 718-28.*
10. Harding HE. A large inclusion cyst in a spleen. *J Pathol Bacteriol* 1933;36:485-9.
11. Santy P. Splenectomie pour un kyste vrai de la rate chez un enfant. *Lyon Chir* 1930;27:101-4.
12. Doolas A, Nolte M, McDonald OG, Economou SG. Splenic cystic. *J Surg Oncol* 1978;10:369-87.
13. Cabano F, Rondone I, Venegoni A. Considerazioni sulle cisti epitheliali della milza. *Minerva Chir* 1992;47:1653-6.
14. Haddad MC, Birjawi GA, Khouzami RA, Khoury NJ, El-Zein YR, Al-Kutoubi AO. Unilocular echionococcal cysts: sonography and computer tomography findings. *Clin Radiol* 2001;56(9):746-50.
15. Macheras A, Misiakos EP, Liakakos T. Non-parasitic splenic cysts: a report of three cases. *World J Gastroenterol* 2005;11(43):6884-7.