

Lymphangiomatosis scroti ritka esete fiatal férfi betegnél

Damásdi Miklós dr.¹, Rózsa Annamária dr.²

¹PTE KK, Urológiai Klinika, Pécs (mb. igazgató: Szántó Árpád dr.)

²PTE KK Bőr-, Nemikórtani és Onkodermatológiai Klinika, Pécs (igazgató: Gyulai Roland dr.)

Levelezési cím:
Dr. Damásdi Miklós
PTE KK, Urológiai Klinika
7621 Pécs, Munkácsy M. u. 2.
e-mail: damasdi.miklos@pte.hu

ÖSSZEFOGLALÁS

Bevezetés: A lymphangiomatosis ritka jó indulatú betegsége a nyirok érhálózatnak, amelynek még ritkább előfordulása a herezacskó lymphangiomatosisa.

Esetbemutató: Klinikai esetbemutatusunkban egy 21 éves fiatal férfi beteg anyagát dolgoztuk fel, akinek a herezacskóján ismeretlen eredetű, progresszív bőrelváltozások jelentek meg, a későbbiekben orbáncsal szövődve, majd a részletes diagnosztikai vizsgálatok során igazolást nyert a nyirokérhálózat eme ritka, jó indulatú betegsége. A diagnosztikai vizsgálatokat követően a kezelési lehetőségek közül, az irodalom által is preferált széles herezacskóbőr-eltávolítást, majd a herezacskó bőrének rekonstrukcióját végeztük. A beavatkozást követően a beteg lokális állapota javult, ez idáig kiújulást nem észleltünk.

Megbeszélés: A férfi külső nemi szervén elhelyezkedő nyirokér-rendellenesség diagnosztikai vizsgálataiban elengedhetetlen a szövettani mintavétel. A magas recidiváló hajlam miatt az érintett bőrterület első sorban a mély fascia lemezig történő kiirtása, félvastag bőrrel történő fedése a választandó terápia.

KULCSSZAVAK

LYMPHANGIOMATOSIS, HEREZACSKÓ BŐRE, SEBÉSZETI BEAVATKOZÁS

Scrotal lymphangiomatosis: a case report of a multilocular scrotal cutaneous benign tumour

SUMMARY

Objective: Lymphangiomas are benign tumours of the lymphatic system, and there are several reported cases of scrotal lymphangioma in the literature to date. We report a rare case of multilocular cutaneous scrotal lymphangiomatosis treated with surgical excision (partial scrotal skin excision and reconstruction).

Case report: In the clinical case presentation unidentified, progressive scrotal skin lesions appeared in a 21-year-old male. During the diagnostic studies the abnormal lymphatic network of the scrotal skin was confirmed. After the diagnostic tests on treatment options scrotum skin removal and reconstruction was performed. After the intervention, the patient's condition improved locally, so far recurrences were not observed.

Conclusion: For the diagnosis of lymphatic malformations localised to male external genitalia, tissue sampling is essential. This case demonstrates that complete excision is an effective course of treatment for chronic scrotal lymphangiomatosis.

KEYWORDS

LYMPHANGIOMATOSIS, SCROTAL SKIN, SURGICAL INTERVENTION

Bevezetés

Klinikai esetbemutatusunkban egy 21 éves fiatal férfi beteg anyagát dolgoztuk fel, akinek a herezacskóján ismeretlen eredetű, progresszív bőrelváltozások jelentek meg, a későbbiekben orbáncsal szövődve, majd a részletes diagnosztikai vizsgálatok során igazolást nyert a nyirokérhálózat eme ritka, jó indulatú betegsége. A diagnosztikai vizsgálatokat követően a kezelési lehetőségek közül, az irodalom által is preferált széles herezacskóbőr-eltávolítást, majd a herezacskó bőrének rekonstrukcióját végeztük. A beavatkozást követően a beteg lokális állapota javult, ez idáig kiújulást nem észleltünk.

Esetbemutató

A 21 éves fiatal férfi beteg urológiai kórelőzményében 2 hónapos korában elvégzett circumcisio szerepel. Klinikai vizsgálatait megelőzően mintegy 6 évvel korábban jelentek meg először a herezacskón fibromatosus növedékek, majd a penoscrotalis régió megduzzadt, vizenyössé vált, illetve több alkalommal kellett lázas epizódok miatt antibiotikum-kezelésben részesíteni. Az utolsó lázas alkalommal a beteg a PTE KK Bőrgyógyászati Klinikájára került felvételre, ahol részletes mikrobiológiai, képalkotó diagnosztikai

vizsgálatok történtek, majd a vizsgálati sor végén szövettani mintavételre került sor. Az STD szerológiai vizsgálatok negatív eredménnyel zárultak (*Neisseria gonorrhoe*, *Mycoplasma genitalium*, *Ureaplasma urealyticum*, *Chlamydia trachomatis*), húgycső leoltása (*Streptococcus C* csoport) alapján célzott amoxicillin/klavulánsav kezelésben részesült. A beteg külföldi tartózkodást nem említett. A herezacskó-bőrelváltozások mellett (1. ábra), a glutealis régióban körülírt, erythematosus elváltozás is megjelent, amely orbáncnak megfelelt, az alkalmazott antibiotikumkezelés mellett a bőrelváltozás jelentős fokban javult (2. ábra).

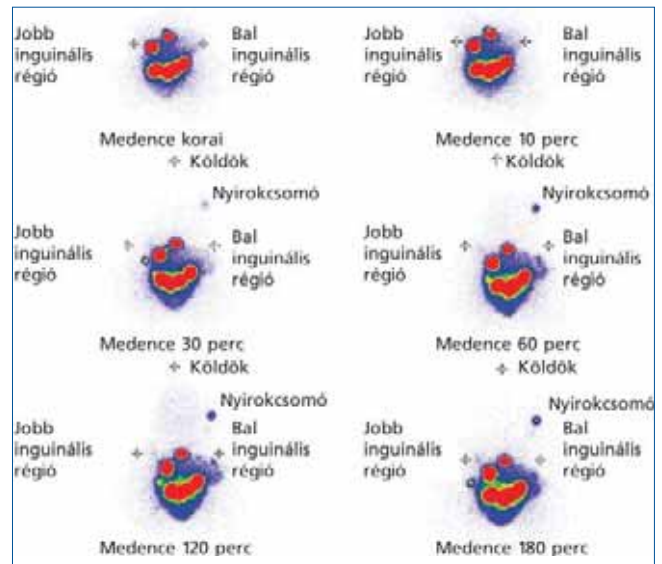
Az akut, lázas állapot megoldását követően további szövettani, és kiegészítő képalkotó vizsgálatok történtek. A próbakimetszést megelőzően limfoszcintigráfia, SPECT CT és natív CT-vizsgálatok készültek (3. ábra). A herezacskó bőrének nyirokelvezetése az inguinális régiókba történik, a radiofarmakon beadását követően 30 perccel a hasi régió bal oldalán 1 da-



1. ÁBRA: HEREZACSKÓ LYMPHANGIOMATOSIS



2. ÁBRA: A GLUTEALIS RÉGIÓ ORBÁNCA



3. ÁBRA: LIMFOSZCINTIGRÁFIA: RADIOFARMAKON BEADÁST KÖVETŐEN 30 PERCCSEL A HASI RÉGIÓ BAL OLDALÁN 1 NYIROKCSOMÓ LÁTSZIK

rab nyirokcsomó jelent meg. A nyirokutak egyértelműen nem rajzolódtek ki, és nem jelent meg több nyirokcsomó sem a késői felvételeken.

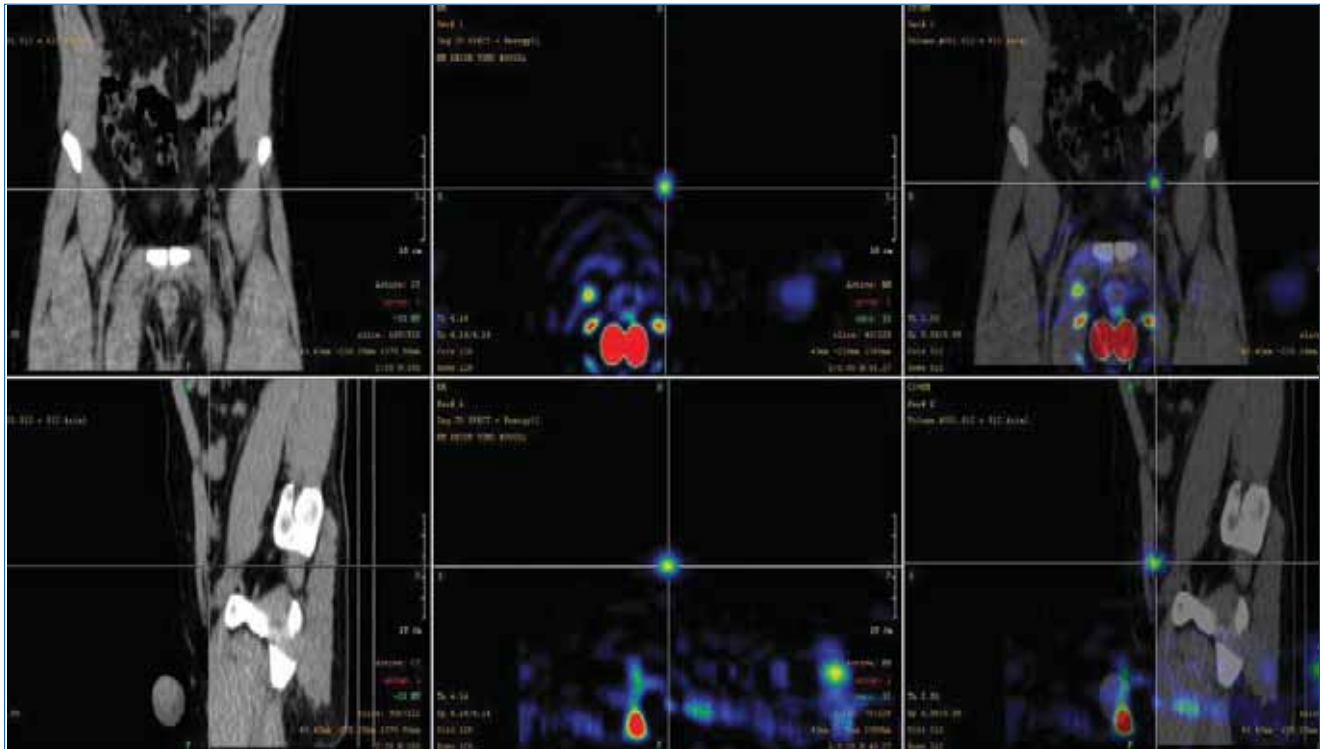
A SPECT CT-felvétel metszetsorain jól látható a radiofarmakont halmozó parailiacalis nyirokcsomó, azonban a natív CT-felvételen ebben a lokalizációban morfológiailag nyirokcsomó nem ábrázolódott (4. ábra). Patológias nyirokcsomó-megnagyobbodást kimutatni nem lehetett, a herezacskó területéről nyirokelvezetés csak egy irányban volt, azonban ennek funkciója sem volt normális.

Az elvégzett próbakimetszés során (5. ábra) hyperés parakeratikus növedékek, vizenyős stroma, benne tág, néhol átszakadt falú nyirokerekek, a dermalis kötőszövetben nagyszámú lobsejt volt észlelhető, amely lymphangioma circumscriptum szövettani képeinek megfelelt.

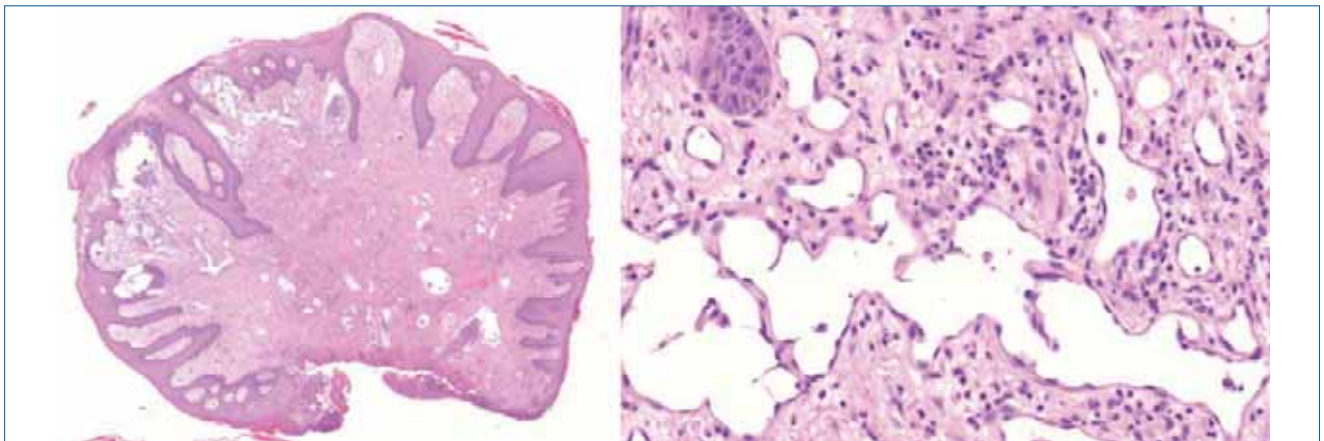
A szövettani eredmény, a klinikai kép és a beteg fiatal korára való tekintettel a herezacskó bal oldal felének nagy részét elfoglaló elváltozás in toto kimetszése mellett döntöttünk. Az altatásban elvégzett beavatkozás során a bal oldali herezacskófelet teljes falvastagságban, a tunica vaginalis lemezéig eltávolítottuk, az ellenoldali herezacskó felének mobilizálásával (6. ábra). A sebgyógyulás eseménytelenül telt, szövödményt nem észleltünk, a sebterület elfogadható kozmetikai eredménnyel gyógyult (7. ábra).

Megbeszélés

A lymphangioma ritka nyirokérbetegség, amely a nyirokerekek morfológiai és funkciózavarának következményeképpen kialakuló tünetegyüttest hoz létre. A betegség előfordulása csecse-



4. ÁBRA: KISMEDENCE SPECT CT-FELVÉTELEKEN PATOLÓGIÁS NYIROKCSOMÓ NEM ÁBRÁZOLÓDOTT



5. ÁBRA: PRÓBAKIMETSZÉS SZÖVETTANI FELDOLGOZÁSA



6. ÁBRA: INTRAOPERATÍV KÉPEK A HERZACSKÓ ÉRINTETT RÉSZÉNEK ELTÁVOLÍTÁSÁRÓL

mőkorban a leggyakoribb, fiatal felnőttkorban jelentkeznek a tünetek, 30 éves kor felett rendkívül ritka a megjelenése. Lehet veleszületett, illetve szerzett formákról beszélni. A szerzett formák elsősorban a következő esetekben fordulhatnak elő: baleset, megelőző sebészeti beavatkozás, sugárkezelés vagy filariasis.

A lymphangioma – Wong R. és munkatársai közleménye alapján – három csoportba osztható:

1. kapilláris, vagy egyszerű lymphangioma, amelyet vékony, tág nyirokerek jellemeznek elsősorban a kötőszövetben gazdag stromaállományban;
2. cavernosus lymphangioma, amelyek elsősorban vastag, tág, összenyomható érgomolyagból állnak nagy mennyiségű nyirokot is tartalmazva;
3. cysticus lymphangioma vagy cysticus hydroma, amelyek vastag, tág nyirokérképleteket hoznak létre, azok belső terét szeptumok darabolhatják (1).

A lymphangioma előfordulása elsősorban a nyakon, a hónalj régiójában a leggyakoribb, de az agy kivételével, a test szinte minden régiója érintett lehet. Annak ellenére, hogy a nyirokér-elváltozás malignizálódási hajlamot nem mutat, idült gyulladásos folyamatok, az erek esetleges ruptúrája számos kellemtelen tünetegyüttest eredményezhet.

A kórkép diagnosztikai lehetőségei közül kiemelendők a hagyományos ultrahang, CT-vizsgálatok, de a végleges diagnózis felállításához elengedhetetlen a limfoscintigráfia, illetve a szövettani vizsgálat elvégzése. Differenciáldiagnosztikai szempontból számos egyéb, a kültakarón megjelenő kórkép jön szóba (condyloma acuminatum, filariasis, bőrmetsasztázis, lymphangiectasia, herpes simplex, herpes zoster, lipoma, Dabska-tumor – low grade angiosarcoma, dermatitis herpetiformis Duhring, neurofibromatosis, Stewart–Treves-szindróma), emiatt a betegség kezelésébe a társszakmák bevonása elengedhetetlen.

A lymphangioma kezelési lehetőségei szerteágazók. A felszínes nyirokérbántalmak kezelésében elsősorban a különböző lézeralkalmazások (szén-dioxid lézer), felszíni irradiációs kezelés, kauterizáció, krioterápia, szkleroterápia, illetve zsírleszívás bizonyos formái alkalmazhatók (2). A fent említett kezelések hátránya a visszamaradó hegesedés, illetve a keloidképző hajlam. Mivel a nyirokér-elvezetés döntően a dartos fascia alatti kötőszöveti rétegekben helyezkedik el, az érintett bőrterületek mély, in toto kimetszése megelőzi a kiújulást, azonban komplex sebészeti, alkalmanként plasztikai sebészeti ellátást is igényelhet.



7. ÁBRA: A SEBTERÜLET JÓ KOZMETIKAI EREDMÉNNYEL GYÓGYULT

A genitális lymphangioma nagyon gyakran szövődik egyéb bőrgyógyászati kórképpel, mint például a cellulitis különböző formáival. A gyulladásos elváltozás kezelési lehetőségeiben, elsősorban az antibiotikum-kezelés áll. A nyirokér malformáció ruptúrájából adódó idült gyulladásos képek a beteg türelmét felőrlik, emiatt gyakorta kiterjesztett sebészeti megoldás jön szóba (3). A sebészeti megoldások között a herezacskó vagy a hímvessző kiterjesztett, a fascia spermatica externa vagy a tunica vaginalis, Buck-fascia lemezeinek mélységéig történő eltávolítás, félvastag bőrrel (STSG), vagy speciális vákuumeszközzel (VAC) történő fedéssel fejeződhet be. A rekonstrukciós eljárást követően merevedési zavarról, fájdalomról, illetve az elváltozások kiújulásáról a betegek nem számolnak be. Érdekes megfigyelés az is, hogy a félvastag bőrrel történő fedés során – a félvastag bőr vastagabb a herezacskó bőrénél – a kialakuló hőmérséklet-változás miatt a spermiogenesisben is eltérések jelentkezhetnek (1).

Következtetések

Összefoglalva elmondható, hogy eme ritka, a férfi külső nemi szervén elhelyezkedő nyirokér-rendellenesség diagnosztikai vizsgálataiban elengedhetetlen a szövettani mintavétel, a magas recidiváló hajlam miatt az érintett bőrterület elsősorban a mély, fascia lemezig történő kiirtása, félvastag bőrrel történő fedése.

Irodalom

1. Wong R, Melnyk M, Tang SS, Ngan C. Scrotal lymphangiomatosis: a case report. *Can Urol Assoc J* 2012 Feb; 6 (1): E11–E14. <https://doi.org/10.5489/cuaj.331>
2. Saroona H, Sheema H. Lymphangioma circumscriptum in the

scrotum: a case report. *Journal of Medical Case Reports* 2012; 6: 233 <https://doi.org/10.1186/1752-1947-6-233>

3. Grossgold ET, Kusuda L. Scrotal lymphangioma in an adult. *Urology* 2007 Sep; 70 (3): 590.e1–2. <https://doi.org/10.1016/j.urology.2007.06.1087>