

Spitalul unificat raional Odorhei, Secția de nou-născuți și pediatrie (cond.: A. Szilasi),
Catedra de anatomie patologică (cond.: Fr. Gyergyay, candidat în științe medicale)
și Prosectura spitalului unificat (cond.: L. Schuller) din Tg.-Mureș

CHILOTORACE ȘI CHILOASCITA CONGENITALĂ COMBINATE CU LIMFEDEMUL PARȚILOR INFERIOARE ALE CORPULUI

A. Jaklowszky, A. Fazekas, A. Balla, E. Fekete

Malformațiile congenitale ale aparatului limfatic și ale circulației limfatice sînt destul de rare. În general, în această grupă se numără trei sindroame: 1. limfedemul congenital al membrelor inferioare, denumit și boala lui Milroy-Nonne-Meige, 2. chilotoraccie și 3. chiloascita congenitală.

Numărul cazurilor de boală Milroy-Nonne-Meige descrise în literatură nu se ridică la 100 (*Balogh-Riha* 1). *Blood* și *Fairchild* (2), consultînd literatura pînă în 1953, au găsit 55 de cazuri de chiloascita congenitală. Chilotoracele congenitale au fost descrise pentru prima oară de *Stewart* și *Linner* (16) în 1926 și pînă în 1959 au fost relatate abia 11 cazuri (*Dahl* și colab. 6).

La noi în țară, *Zamfir* și colab. (18), au publicat 2 cazuri și *Gherasim* și colab. (9) amintesc 4 cazuri de limfedem congenital apărut tardiv. *Gligore* și colab. (10), publicînd 3 cazuri de ascită chiloasă la adult, menționează și posibilitatea prezenței unei chiloascite primitive congenitale. *Gracoski* și colab. (11, 12), *Constantinescu* și colab. (5); *Bombea* și *Teodorescu* (3) și *Cioc* și *Cioc* (4) au publicat cazuri de pleurezii chiliforme.

Boala lui Milroy-Nonne Meige este o anomalie familială, cu ereditatea bine studiată. Celelalte două sindroame apar sporadic și aspectul lor ereditar nu este îndeajuns de clarificat. Cu toate acestea sînt descrise cazuri cînd ele au apărut concomitent (*Blood și Fairchild* (2), *Feinerman* și colab. (8), sau cazuri care au fost asociate limfedemului. Cităm cazul lui *Southby* (17) — o chiloascită asociată cu limfedem — și cazul lui *Mc Kendry* și colab. (14) la care pentru prima oară s-au observat toate cele trei malformații amintite.

Bolnavul al cărui caz îl prezentăm a suferit de o anomalie congenitală complexă asemănătoare și din datele bibliografice consultate de noi rezultă că este al doilea de acest fel din literatura mondială. În consecința merită să fie relatat.

Descrierea cazului. P. G. născut la termen (21. XI. 1960), de sex masculin din sarcina a treia, după un travaliu normal. Greutatea la naștere: 3.350 g. Mama de 21 ani e sănătoasă, în copilărie a suferit de diateză exudativă. Tatăl sănatos. Bunica din partea tatălui suferă de hernie. În familie nu s-a semnalat varicozități sau edeme ale membrilor inferioare. Nu au fost decelate tumor, sau boli infecțioase acute sau cronice, ca tuberculoză, sifilis, hepatită etc.

Copilul născut din prima graviditate e sănătos, normal dezvoltat, prezintă o discreție distază a mușchilor drepti abdominali. Graviditatea a doua s-a soldat cu un avort spontan în luna a II-a. În cursul prezentei gravidități în săptămîna a XII-a, mama a avut o cistită, care a cedat repede în urma tratamentului medicamentos.

Încă la naștere s-a constatat că nou-născutul are abdomenul mărit, iar pe peretele abdominal un desen format din vene dilatate dispuse longitudinal. S-a observat o hernie inghinală bilaterală și edem pe laabele picioare.

Scăderea fiziologică a greutateii este minimă. Copilul a făcut un icter al nou-născuților de o intensitate medie, cu evoluție trenantă. Copilul e în general somnolent, se alimentează dificil. Circumferința abdominală e în continuă creștere, edemele membrilor inferioare se accentuează, cuprînd treptat gravideții în săptămîna a XII-a, apoi partea inferioară a peretelui abdominal. La vîrsta de 2 săptămîni, pe lîngă prezența ascitei se notează semnele unei colecții moderate de lichid în cavitatea pleurală dreaptă. Altfel copilul e afebril, examenul urinei, precum și probele de laborator uzuale dau rezultate normale. Reacția Bordet-Wassermann negativă. Din săptămîna a treia, din cauza unei dispnee tot mai accentuate, copilul se poate alimenta din ce în ce mai greu. Distrofia se accentuează și decesul survine în a 30-a zi de viață.

Autopsia a avut loc la 9 ore după deces. La cererea părinților s-a renunțat la o autopsie completă. Dăm mai jos principalele date patologice constatate.

Datele necropsiei. Sugar de sex masculin, lung de 50 cm. Greutatea corp.: 3.150 grame. Edeme pronunțate pe ambele membre inferioare și pe porțiunile inferioare ale peretelui abdominal. Abdomenul e mărit. În cavitatea abdominală găsim 250 ml, în cavitatea pleurală stîngă 35 ml, în cea dreaptă 40 ml, în pericard 5 ml, de lichid lăptos, gălbui care ca aspect și proprietăți fizice corespunde chilului.

Nu găsim modificări patologice în inimă și vasele mari, fapt confirmat și prin cateterismul vaselor mari. Volumul timusului e scăzut, splina cîntărește 8 grame. Glandele limfatice nu sînt mărite. Nu se pune în evidență ectazia cisternei chilului sau a ductului toracic.

Partile dorsale ale ambilor plămîni sînt livide, distelectatice. Seroasa intesutului subțire și a colonului este tumefiată, peretele intestinal este îngroșat. Mezenterul crescut în grosime, se prezintă ca o lamă groasă de 5 mm. Nodulii limfatici mezenterici nu se întrezăresc. Nu observăm nici formațiuni lineare ce ar corespunde traectelor limfatice dilatate. La incizia mezenterului se scurge un lichid asenănător chilului.

Examenul histopatologic. Din organele fixate la rece în formalină 4%, s-au preparat lame colorate cu hematoxilina-eosină, folosind metoda Van-Gieson, impregnare pentru fibre argenteofile după Lillie, orceină, Sudan III, colorație Weigert pentru fibrină.

La examenul microscopic s-au pus în evidență spații, canale, capilare și vase limfatice dilatate, căptușite cu celule endoteliale, cu stază limfatică, în următoarele organe: în pielea coapsei, în sinusurile marginate și hilare ale limfoganglionilor periaortici și



Fig. nr. 1. P. G., sugar de 4 săptămâni. Edem al gambelor și scrotului. Sub genunchiul drept, părțile moi păstrează urma degetului. Volumul abdomenului crescut.

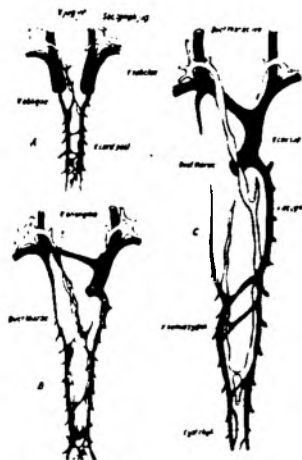


Fig. nr. 2. Dezvoltarea ductului toracic uman potrivit ipotezei centripetale a lui Kampmeier (1931). A. De-a lungul venelor apar vacuole limfatice și colonii. B. Coloniile se prelungesc, se contopesc în jurul venelor care dispar. C. Ductul toracic s-a transformat într-un sistem tubular continuu.



Fig. nr. 3. Subseroasa colonului din regiunea flexurii splenice laxă și puțin lărgită cu vase limfatice dilatate. Hematoxilina-șozină. Ob. 9X; Oc. 10X.



Fig. nr. 4. Limfoganglion pericolic din regiunea flexurii splenice. Sinusul marginal e mai dilatat. Hematoxilină-eozină. Ob. 9X; Oc. 10X.



Fig. nr. 5. Pielea coapsei. Între insulele țesutului adipos subcutanat și sub ele se văd canale limfatice dilatate, căptușite cu endoteliu. În lumenul lor substanță omogenă colorată în roșu deschis. Hematoxilină-eozină: Ob. 3,5X; Oc. 10X.

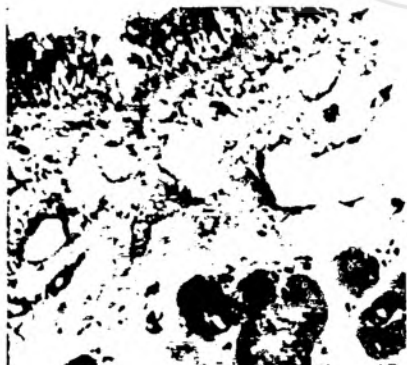


Fig. nr. 6. Bronhie. În corionul subepitelial al mucoasei se văd numeroase capilare limfatice dilatate, căptușite cu endoteliu. Hematoxilină-eozină. Ob. 9X; Oc. 10X.

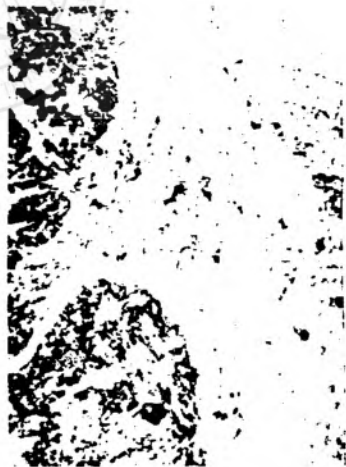


Fig. nr. 7. Hil pulmonar drept. Țesutul conjunctivo-elastic submezotelial este lărgit, lax. La limita parenchimului pulmonar sînt vase limfatice dilatate. Hematoxilină-eozină. Ob. 3,5X; Oc. 10X.

pericolici, în țesutul conjunctiv lax din jurul limfoganglionilor, în țesutul conjunctiv subepitelial din bronhii, în țesutul conjunctiv submezotelial al pleurei viscerale, în vasele limfatice superficiale perihilare, în vasele limfatice intrapulmonare, în submucoasa și subseroasa gastrică, în mucoasa și subseroasa intestinului gros, în capilarele limfatice periportale, în țesutul conjunctiv interlobular din pancreas, în bazinet, în țesutul conjunctiv din jurul glandelor suprarenale și în corpul acestora.

Nu am găsit semne de stază limfatică în cord, splina, tiroidă, timus și esofag. Am reușit să punem în evidență substanța Sudan pozitivă, în lumenul vaselor limfatice pulmonare superficiale. Foliculii limfatici ai limfoganglionilor examinați au fost găsiți incomplet dezvoltati fără centri germinativi.

Discuția cazului. Pe baza datelor clinice, necroptice și histopatologice putem conchide că bolnavul nostru a suferit de o stază limfatică generalizată ce a dus la limfedem membrilor inferioare și al părților inferioare ale peretelui abdominal, la chiloascită și chilotorace. Pentru staza limfatică pledează atât faptul că în cavitățile seroase am găsit chil și nu transudat seros, cât și prezența spațiilor, canalelor, capilarelor și vaselor limfatice dilatate în piele și în organele interne menționate. Endoteliul, sistemul reticular argentofil, localizarea și traiectul acestor formații au corespuns întrutotul canalelor și vaselor limfatice normale. Acest fapt a fost ilustrat și de prezența substanței Sudan pozitive în formațiile descrise. Faptul că această substanță s-a găsit numai în unele canale este explicabil prin aceea că fixarea s-a făcut în formalină rece, care nu fixează complet proteinele din limfă (*Eppinger, 7, Rusznyák—Földi—Szabó 15*).

Nu am găsit în căile limfatice mari un obstacol mecanic ce ar fi putut explica o stază limfatică atât de generalizată. Existența unei simple rupturi ar fi putut să explice numai apariția chilotoracelui și a chiloascitei. Nu am întâlnit nici semne de tromboză sau inflamație. Deși canalele dilatate căptușite cu endoteliul pe care le-am găsit nu s-au deosebit ca structură de vasele limfatice din limfangioame, totuși localizarea și traiectul lor precum și prezența lor în majoritatea organelor pledează împotriva caracterului tumoral. Numărul lor nu a fost nicăieri mai mare decât cel descris de autori care au studiat vasele limfatice ale organelor normale, folosind metoda ligaturii vaselor limfatice eferente.

Fenomenele descrise nu pot fi explicate altfel decât prin prezența unor obstacole multiple, generalizate, localizate în vasele limfatice mici care au barat calea fluxului limfatic. Cauza acestor obstacole nu poate fi decât o malformație congenitală, supoziție în sprijinul căreia vine și vârsta bolnavului nostru.

Problema ontogenezei sistemului limfatic se discută și azi. Există două teorii opuse. După teoria genezei centrifugale, vasele limfatice se dezvoltă pornind din endoteliul venos spre periferie, prin înmugurire și ramificație. Potrivit teoriei genezei centripetale, vasele limfatice se dezvoltă independent de sistemul venos, din contropirea spațiilor mezenchimotoase și abia mai târziu se stabilește confluența lor cu sistemul venos. Ambele teorii aduc în sprijinul lor numeroase observații făcute pe embrioni de animale și pe embrioni de om, dar, după cât se pare, au trecut cu vederea marile modele experimentale create de natură și anume malformațiile congenitale. După apariția mării monografii a lui *Kampmeier* (13) se admite mai cu seamă teoria genezei centripetale.

Sintem de părere că pe baza acestei teorii, în cazul bolnavului nostru, se poate presupune cu îndreptățire apariția stazei limfatice generalizate, dacă se admite că limfangiogeneza pornită dinspre periferie s-a oprit înainte ca vasele limfatice mici să se fi contopit cu vasele mai mari, compromițându-se astfel continuitatea vaselor limfatice.

Facem această afirmație, bazându-ne și pe observațiile lui *Mc Kendry* și colab. (14) referitoare la un bolnav asemănător cu al nostru. Acești autori au observat că vasele limfatice nu au fost capabile să transporte coloranții injectați în ariile cu limfedem, iar coloranții liposolubili administrați pe gură au apărut peste 3 ore în lichidul din cavitatea abdominală și pleurală, dar au intrat cu mare întâr-

zire în circulația generală. Făcînd toracocenteză la un copil cu chilotorace, ei nu au putut găsi o ruptură a canalului toracic, dar au observat că întreaga suprafață pleurală a „lăcrămat“.

Concluzii. Din categoria malformațiilor mai extinse ale sistemului limfatic fac parte limfedemul congenital (boala lui Milroy-Nonne-Meige) chilotoracele congenital și chiloascita congenitală.

Fiecare din aceste malformații este un sindrom rar, cu o bibliografie foarte redusă.

Noi am descris un caz în care toate cele trei malformații au fost prezente.

Apariția unei anomalii atît de complexe se poate explica numai pe baza teoriei limfangiogenezei centripetale, dacă se presupune că procesul pornit de la periferie este oprit în stadiul cînd geneze vaselor limfatice periferice mici a avut deja loc, fără ca ele să se fi organizat încă în trunchiuri mai mari.

Cazul nostru poate fi considerat ca un argument în favoarea teoriei limfangiogenezei centripetale.

Sosit la redacție: 8 aprilie 1963.

Bibliografie

1. BALOGH L., RIHA E.: Gyermekgyógyászat (1961), 12, 58; 2. BLOOD M. J., FAIRCCHILD R. CH.: J. Kansas M. Soc. (1953), 54, 108; 3. BOMBEA A., TEODOR-RESCU E.: Pediatria (1956), 5, 126; 4. CIOC T., CIOC I.: Pediatria (1960), 9, 155; 5. CONSTANTINESCU C., NATANSON R., CARNARU C.: Pediatria (1953), 2, 24; 6. DMIL D. I., CLIP PH., SAWYER N.: Arch. of Ped. (1959), 76, 49; 7. EPPINGER H.: Permeabilitätspathologie, Springer, Wien (1949); 8. FEINERMANN B., BURKE E. C., OLSEN A. W.: Proc. Stati. Meet. Mayo. Clin. (1957), 22, 314; 9. GHERASIM M., BLEANU M., POPESCU S.: Viața med. (1959), 6, 803; 10. GLIGORE V., DORI F., BLENDER O., RUSSE M., LUCACIU O.: Viața Med. (1959), 6, 919; 11. GRACOSCHI S., HURMUZACHE E., MARCULESCU T.: Bull. Soc. Ped. Iași (1937), 35; 12. GRACOSCKI S., MARCULESCU T., NODCPACA: Bull. Soc. Ped. Iași (1937), 97; 13. KAMPMEIER O. F.: Ursprung und Entwicklungsgeschichte des Ductus thoracicus nebst Saccus lymphaticus jugularis und Cysterna chyli beim Menschen, Morphol. Jahrb. (1931), 67, 157; 14. MC KENDRY I. B., LINDSAY W. K., GERSTEIN M. C.: Pediatrics (1957), 19, 21; 15. RUSZNYAK I., FOLDI M., SZABO GY.: A nyirokkeringés élet- és kórtana, Akadémiai Könyvtudó, Budapest (1955); 16. STEWART C. A., LINNER A. P.: Am. J. D. Ch. (1926), 31, 654; 17. SOUTHBY R., cit. MC. KENDRY C., colab.; 18. ZAMFIR C., TURCU E., VASILE S.: Medicina Internă (1959), 11, 605.