

İyi prognoz gösteren fetal dev aksiller lenfanjioma

Hatice Ender Soyduñ, Neval Yaman Görük, Abdulkadir Turgut, Çağlar Altundal, Serdar Başaranoğlu,
Ahmet Yalınkaya

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Diyarbakır

Özet

Amaç: Lenfanjiomalar, lenfatik sistemin nadir konjenital malformasyonlardır. Genellikle baş, boyun ve aksiller bölgede gelişir. Kapiller lenfanjioma, kavernöz lenfanjioma ve kistik lenfanjioma olmak üzere üç tipi vardır. Bu olguda, prenatal olarak tanısı konulan ve neonatal dönemde cerrahi olarak tedavisi yapılan, sağ aksiller bölgeden başlayıp toraks ve abdomeni içine alan dev kistik lenfanjioma (kistik higroma) olgusunu sunmayı amaçladık.

Olgu: Doğum ağrıları olan 34 yaşında gebe kadın kliniğimize başvurdu. Ultrasonografik inceleme ile sağ aksiller bölgede, 129x92 mm boyutunda ölçülen büyük multiseptasyonlu kitle saptandı. Yapılan ultrasonografide herhangi bir fetal anomali izlenmedi. Yenidoğan postpartum dönemde başarılı cerrahi operasyon geçirdi.

Sonuç: Aksiller lenfanjiomalar büyük olsalar bile prenatal takip ve postnatal tedavi akıldaki tutulmalıdır.

Anahtar sözcükler: Fetal, kistik lenfanjiom, prognoz.

The giant fetal axillary lymphangioma showing good prognosis

Objective: Lymphangiomas are the rare congenital malformations of lymphatic system. It generally develops on head, neck and axillary regions. It has three types which are capillary lymphangioma, cavernous lymphangioma and cystic lymphangioma. In this case, we aimed to present the case of giant cystic lymphangioma (cystic hygroma) which begins from right axillary region and involves thorax and abdomen who was diagnosed prenatally and had surgical treatment on neonatal period.

Case: 34-year-old pregnant woman who had to labor was admitted to our clinic. The ultrasound examination revealed a large multiseptated cystic mass measuring 129x92 mm in size in right axillary region. No fetal abnormalities were found by ultrasonography. Newborn had a successful surgery in the postpartum period.

Conclusion: Even if they are large axillary lymphangioma, prenatal follow up and postnatal treatment should be consider.

Key words: Fetal, cystic lymphangioma, prognosis.

Giriş

Kistik lenfanjioma (KL) özellikle baş-boyun ve aksilla gibi gevşek bağ dokusu içindeki lenfatik damarlar ile venöz sistem arasındaki bağlantının oluşmamasına bağlı olarak gelişirler. Spontan abortuslarda 1/200 sıklıkta görülür.^[1-3] Kromozomal anomaliler sık eşlik edebileceği gibi izole halde de izlenebilirler. Bu olgularda %33 oranında intrauterin ölüm görülmektedir. Hidropsun ve oligohidramniosun eşlik ettiği olgularda ise mortalite %100'dür. İntrauterin takiplerde %10-15 oranında spontan gerileme olduğu bildirilmiştir.^[4] Tedavide tercih edilen yöntem kitlenin total eksizyonudur.^[5,6] Kesin tanı, kitlenin histopatolojik incelemesi sonrasında konulmaktadır. Bu yazımızda, term gebeliğe ulaşan, doğum sonra-

sı operasyonla total eksizyon yapılarak şifa bulan ve patolojik olarak da tanısı kanıtlanan dev kistik lenfanjioma olgusunu sunmayı amaçladık.

Olgu Sunumu

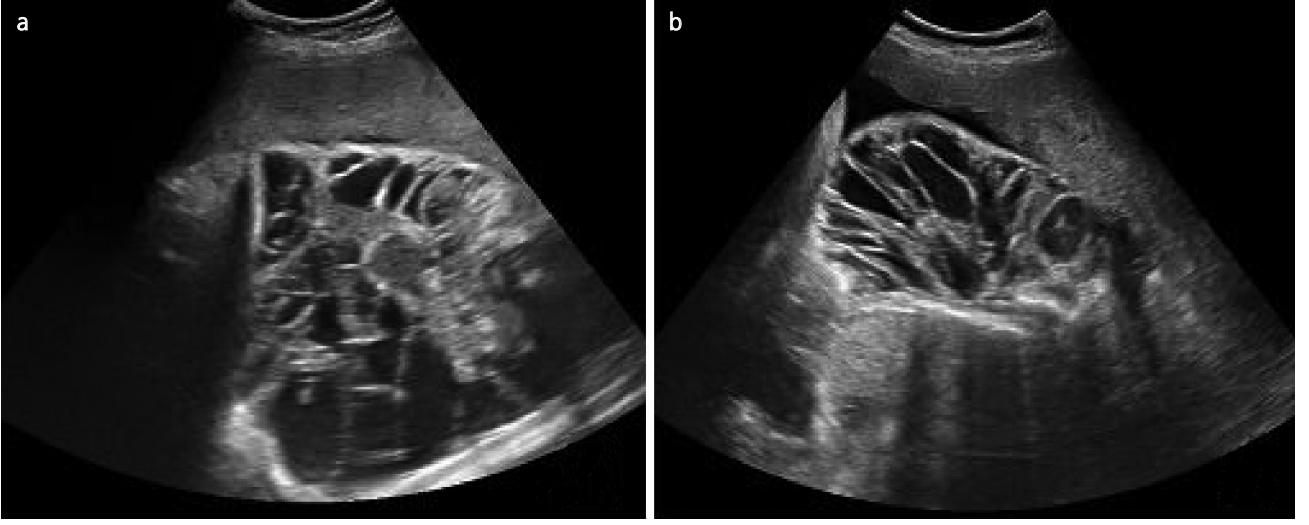
Otuz dört yaşında, gravida 3 paritesi 2 olan, rutin gebelik takibine gitmeyen gebe kadın sancılarının başlaması üzerine kadın doğum polikliniğimize başvurdu. Hastanın anamnezinde önemli bir bulgu yoktu. Yapılan obstetrik ultrasonografide 38 haftalık, baş prezenstasyonunda, amniyon mayı normal sınırlarda tek canlı fetüs izlendi. Plasenta normal görünümde idi. Fetüse ait incelemede sağ aksiller bölgeden başlayıp toraks ve

Yazışma adresi: Dr. Hatice Ender Soyduñ, Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Bilim Dalı, 21280 Diyarbakır.
e-posta: endersoydinc@hotmail.com

Geliş tarihi: 1 Ağustos 2012; **Kabul tarihi:** 5 Eylül 2012

Bu yazının çevrimiçi İngilizce sürümü:
www.perinataljournal.com/20120202004
doi:10.2399/prn.12.0201004
Karekod (Quick Response) Code:





Şekil 1. Fetusa ait kistik lenfanjiomun (a) sagittal ve (b) koronar kesitteki ultrasonografik görüntüsü.

abdomeni içine alan 129x92 mm boyutlarında septasyonlu dev kistik yapı dışında belirgin anomali izlenmedi (**Şekil 1**). Aktif kontraksiyonları olan hasta, kistik yapının rüptüre olabileceği, distosi gelişebileceği endişesiyle ve iri bebek endikasyonu ile sezaryen ile doğurtuldu. Bebek, 4,370 gram ağırlığında, 50 cm boyunda, 1. ve 5. dakika Apgar skorları 4 ve 8 olan bir kız bebek idi.

Postnatal dönemde çocuk hastalıkları ve çocuk cerrahisi bölümlerinden konsültasyon istendi. Genetik

analiz yapıldı ve sonuç normal rapor edildi. Yapılan muayenede, sağ aksiller bölgeden başlayarak göğüs ön duvarına ve aşağıya uzanan kitle mevcuttu (**Şekil 2a**). Ultrasonografi ve bilgisayarlı tomografi incelemeleri sonrasında sağ aksiller bölgeden başlayarak iliak kanat düzeyine kadar uzanım gösteren, cilt altında içerisinde düzensiz sınırlı heterojen, hiperdens alanların bulunduğu, aksiyel boyutu yaklaşık 88x105 mm olan septasyonlu kistik kitle izlendi. Yapılan ekokardiyografide



Şekil 2. Kistik lenfanjiomlu yenidoğanın (a) preoperatif ve (b) postoperatif görüntüsü. [Bu şekil, derginin www.perinataldergi.com adresindeki çevrimiçi sürümünde renkli görülebilir]

herhangi bir patoloji saptanmadı. Yenidoğan yoğun bakımında takip edilen bebeğe, 6 günlük iken çocuk cerrahisi tarafından totale yakın kitle eksizyonu yapıldı. Materyalin patoloji sonucu lenfanjioma (kistik higroma) ve bir adet reaksiyonel lenf bezi olarak rapor edildi. Postoperatif dönemde Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesinde takip edilen bebek 8 gün sonra şifa ile taburcu edildi (**Şekil 2b**). Postpartum 3. ayında kontrol edilen bebekte, herhangi bir patoloji olmadığı saptandı.

Tartışma

Kistik lenfanjiomalar, 1/6000 gebelikte görülmekte olup lenfanjiomaların en sık şeklini oluştururlar. Lokalizasyon ve yaygın formları mevcuttur. En sık boyun bölgesinde (%75) ve özellikle posterior kesimde olmak üzere, toraksa, aksiller bölgeye, abdomene, skrotuma ve kemiklere de uzanım gösterebilirler.^[4,7] Bazı olgularda spontan gerileme bildirilmektedir.^[8] Bu gerilemenin, özellikle septasyon göstermeyen olgularda, lenfatik sistemdeki artmış basıncın inkomplet tıkanmayı aşabilmesi sonucu olduğu ileri sürülmektedir.^[9] Olgumuzda sağ aksiller bölgeden başlayıp, gövdenin sağ yanı boyunca iliak kemiğe kadar uzanım gösteren, septasyonlu 129x92 mm boyutunda lenfanjioma ön tanısı konulan kistik kitle saptandı.

Kistik lenfanjiomalar izole olabileceği gibi özellikle kromozomal anomalilerin olduğu bir grup hastalığa eşlik edebilir. Bunlar arasında %40-80 oranında Turner sendromu izlenmektedir. Kistik lenfanjiomalı dişi fetüslerde Turner sendromu daha sık görülmektedir. Bazen ailesel kalıtım gösterebilirler. Sunulan olgu, kliniğimize daha önce başvurmamış için, genetik tarama amacıyla prenatal tanı testleri yapılamadı. Öyküsünde, diğer 2 çocuğunda ve yakın akrabalarında bu şekilde bir anomali olmadığı öğrenildi. İri bebek endikasyonuyla sezaryen ile doğurtulan kız bebekte, sağ aksiller bölgeden aşağı uzanım gösteren dev kitle dışında anormal bir bulgu saptanmadı. Postnatal dönemde genetik analiz yapıldı.

Kistik lenfanjiomalarda kitlenin boyutu ve septasyonlu olması kötü prognostik faktörler olup genellikle kromozomal anomaliye eşlik eder.^[9] Bazı yazarlara göre de septasyonun prognostik önemi yoktur.^[10,11] Olgumuzda, başvuru anındaki ultrasonografi bulgularına göre hem büyük hem de septasyonlu geniş KL mevcuttu. Ancak gebeliğinin ilk dönemlerinde ultrasonografik inceleme olmadığı için kitlenin gelişim aşamalarının nasıl olduğunu bilmemekteyiz.

Kistik lenfanjioma, %43-75 oranında non-immun hidropsa neden olabilmektedir. Kist içerisindeki yüksek protein konsantrasyonunun hipoproteinemi yaparak yaygın ödeme neden olduğu ileri sürülmektedir.^[10] Ayrıca artan lenfödem plevral, perikardiyal ve abdominal effüzyona; venöz dönüşü bozarak kalp yetmezliğine neden olabilir. Olguların yaklaşık 2/3'ünde oligohidramnios geliştiği bildirilmektedir. Oligohidramnios sebebini fetal hipovolemi, hipoperfüzyon ve buna sekonder olarak azalmış renal perfüzyon olduğu düşünülmektedir.^[10] Olgumuzda hidrops bulguları, anormal plasental görünüm ve oligohidramnios izlenmedi.

Postnatal ekokardiyografi bulguları normal olarak değerlendirildi. Yüksek çözünürlüklü ultrasonografi cihazlarının kullanımı ile gebeliğin erken dönemlerinde tanı konulması kolaylaşmıştır. Hastalığın prognozu, tanı anındaki gestasyonel yaşa, karyotipe, septasyonların varlığına ve eşlik eden anomalilere bağlıdır.^[12] Sunulan olguda gestasyonel yaş terime ulaşmış, kitle büyük ve septasyonlu idi. Eşlik eden anomali yoktu. Hasta erken gebelikte başvurmamış için, karyotip analizi postnatal dönemde yapılabildi ve normal rapor edildi.

Sonuç

Lenfanjiomalar ve eşlik eden anomaliler ultrasonografi ile tanınabilir. İlave başka bir anomali, prenatal genetik taramada anormal karyotip analizi, hidrops bulguları ve oligohidramniosun olmadığı gebelerde, özellikle aksiller yerleşimli lenfanjiomalarda, büyük ve septasyonlu dahi olsalar takip seçeneğini; viabilite sınırı öncesinde bahsedilen bulguların varlığında ise ailenin bilgilendirilmesi sonrasında gebeliğin sonlandırılması seçeneğinin göz önünde bulundurulması gerektiğini düşünmekteyiz.

Çıkar Çakışması: Çıkar çakışması bulunmadığı belirtilmiştir.

Kaynaklar

1. Fleischer AC, Manning FA, Jeanty P, Romero R. Sonography in Obstetrics and Gynecology. London: Appleton-Lange;1996. p. 393-4.
2. Anderson WAD, Kissane JM. Pathology. St. Louis: C.V. Mosby;1977. p. 1857-977.
3. Byrne J, Blanc WA, Warburton D, Wigger J. The significance of cystic hygroma in fetuses. Hum Pathol 1984;15:61-7.
4. Dahmert W. Radiology review manual. Baltimore: Williams-Wilkins;1996. p. 285.

5. Ogita S, Tsuto T, Deguchi E, Tokiwa K, Nagashima M, Iwai N. OK-32 therapy for unresectable lymphangiomas in children. *J Ped Surg* 1991;26:263-70.
6. Schmidt B, Schimpl G, Hollwarth ME. OK-32 therapy of lymphangiomas in children. *Eur J Pediatr* 1996;155:649-52.
7. Zanutti SD, LaRusso S, Coulson C. Prenatal sonographic diagnosis of axillary cystic lymphangiomas. *J Clin Ultrasound* 2001;29:112-5.
8. Toi A. *Diagnostic Ultrasound*. St. Louis: Mosby; 1998. p. 1247-8.
9. Brumfield CG, Wenstrom KD, Davis RO, Owen J, Cosper P. Second-trimester cystic hygroma: prognosis of septated and nonseptated lesions. *Obstet Gynecol* 1996;88:979-82.
10. Gallagher PG, Mahoney MS, Gosche JR. Cystic hygroma in the fetus and newborn. *Semin Perinatol* 1999;23:341-56.
11. Callen PW. *Ultrasonography in Obstetrics and Gynecology*. Philadelphia: W.B.Saunders; 1997. p. 252- 4.
12. Rosati P, Guariglia L. Volume measurements of cystic hygroma detected by transvaginal scan in early pregnancy. *Prenat Diagn* 1997;17:883-90.