



Servikal lenfanjiyom: Olgı sunumu

Resul Arısoy, Emre Erdoğdu, Oya Pekin, Elif Demirci, Erbil Çakar, Semih Tuğrul

S.B. Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

Özet

Amaç: Prenatal tanı almış fetal servikal lenfanjiyom olgusunun yönetiminin tartışılmaması amaçlanmıştır.

Olgı: Yirmi iki yaşında, gravida 1, parite 0 olan gebe 21. gebelik haftasında ikinci trimester tarama testinde yüksek risk saptanması nedeniyle kliniğimize başvurdu. Fetusun ultrasonografi muayenesinde ensesinin sol tarafında lokalize 37x34 mm boyutlarında, septali kistik kitle tespit edilmiştir. Kistik kitlenin Doppler ultrasonografi muayenesinde kan akımı izlenmemiştir. Diğer sistemlerin muayenesinde ek anomaliler saptanmamıştır. Karyotip analizi sonucu normal olan fetusun takibinde kistik kitlenin büyüğü tespit edilmiştir. Postpartum eksize edilen kistik kitlenin lenfanjiyom tanısı patolojik inceleme ile doğrulanmıştır.

Sonuç: Fetal servikal lenfanjiyom olgularının yönetiminde diğer yapısal anomaliler ve kromozomal anomalileri araştırılmalıdır. İzole olgularda прогноз iyidir.

Anahtar sözcükler: Lenfanjiyom, prenatal tanı, yönetim.

Cervical lymphangioma: a case report

Objective: We aimed to discuss the management of a cervical lymphangioma case which was prenatally diagnosed.

Case: A 22-year-old pregnant woman, gravida 1, parity 0, pregnant was referred to our clinic due to high risk detected during the second trimester screening tests. In the evaluation of fetus, a septate cystic mass that was measured as 37x34 cm and located in the left side of the neck was observed ultrasonographically. When performed Doppler ultrasonography to cystic mass, no blood flow was monitored. Other system examinations showed no additional anomalies. The cystic mass has grown up in the follow up of the fetus whose karyotype analysis was normal. The diagnosis of lymphangioma was confirmed pathologically after the postpartum excision of the cystic mass.

Conclusion: The presence of other anomalies should be investigated and karyotype analysis should be performed for the management of the cases of cervical lymphangioma. In isolated cases of cervical lymphangioma, the prognosis is good.

Key words: Lymphangioma, prenatal diagnosis, management.

Giriş

Kistik lenfanjiyomlar benign konjenital lezyonlar olup; lenfatik kanal sistemin gelişiminin olmaması veya obstrüksiyon gelişmesi sonucu oluşurlar. Sıklıkla boynun, aksilla, mediasten, karın ön duvarı ve ekstremiterde lokalizasyon gösterirler. Diğer yapısal ve kromozomal anomalilerle birlikte olabileceği gibi izole olarak da bulunabilir. Kistik lenfanjiyomlar genellikle hızlı büyümeye paterni gösterip alttaki dokuya lokal invazyon ve bası yapabilir. Ayrıca kistik lenfanjiyoma olgularının %10-15' inde intrauterin gerileme görülebilir.^[1-3] Prenatal tanı almış fetal servikal lenfanjiyom olgusunun saptanması ve yönetiminin tartışılmaması amaçlanmıştır.

Olgı Sunumu

22 yaşında, gravida 1, parite 0 olan gebe 21. gebelik haftasında ikinci trimester tarama testinde yüksek risk saptanması nedeniyle kliniğimize başvurdu. Ultrasonografi muayenesinde fetal biyometrinin 21 hafta ile uyumlu olduğu, fetus ensesinin sol tarafında lokalize 37x34 mm boyutlarında multiseptasyonlu kistik kitle tespit edildi (**Şekil 1 ve 2**). Kistik kitlenin Doppler ultrasonografi muayenesinde kan akımı izlenmedi (**Şekil 3**). Diğer sistemlerin muayenesinde ek anomaliler saptanmadı.

Aile tarama testi ve fetusun muayene bulguları açısından bilgilendirildi ve karyotip analizi önerildi. Kar-





Şekil 1. Transvers kesitte servikal lenfanjiyom görüntüsü. [Bu şekil, derginin www.perinataldergi.com adresindeki çevirimci sürümünde renkli görülebilir]



Şekil 2. Sagittal kesitte servikal lenfanjiyom görüntüsü. [Bu şekil, derginin www.perinataldergi.com adresindeki çevirimci sürümünde renkli görülebilir]

yotip analizi sonucu normal olan fetusun takibinde kistik kitlenin büyüdüğü tespit edildi. Ayrıca gebelik takiplerinde venöz Doppler bulgularında patoloji saptanmadı ve hidrops bulgularına rastlanmadı. Gebeliğin 39. haftasında sancıların başlaması ve sularının gelmesi şikayetçi ile kliniğimize başvuran gebenin değerlendirilmesi soucunda distosi gelişebileceği öngörülü ve gebe sezaryen ile doğurtuldu.

1.-5. dakika APGAR'ı 8-10 olan kız bebeğin boyun bölgesinin sol tarafında 70x50 mm boyutlarında kistik kitle olduğu tespit edildi. Bebekteki kistik kitlenin len-

fanjiyom olduğu doğrulandı ve bası bulgusu olmamasında dolayı postpartum ikinci günde taburcu edildi. Bebeğin takibinde ikinci haftada kistik kitlenin küçüldüğü (40x30 mm) (**Şekil 4**) tespit edilmiştir. Plastik cerrahi kliniği tarafından 20. günde eksizyonel olarak kistik kitle çıkartıldı ve lenfanjiyom tanısı patolojik olarak da doğrulandı.

Tartışma

Lenfanjiyomların en sık tipi kistik lenfanjiyomlardır. Kistik lenfanjiyomların sıklığı 1/6000 olup; en sık



Şekil 3. Doppler ultrasonografide lenfanjiyomun görüntüsü. [Bu şekil, derginin www.perinataldergi.com adresindeki çevirimci sürümünde renkli görülebilir]



Şekil 4. Postpartum servikal lenfanjiyom görüntüsü. [Bu şekil, derginin www.perinataldergi.com adresindeki çevirimci sürümünde renkli görülebilir]

boyun bölgesinde (%75-80) yerleşim gösterirler.^[3] Kistik lenfanjiyomlar küçük boyutlardan dev boyutlara kadar ünioküler veya multioküler görünüme sahip, Doppler ultrasonografi muayenesinde akım içermeyen lezyonlardır. Ayırıcı tanıda öncelikle kistik higroma, hemanjiyom, teratom ve fetal guatr düşünülmelidir. Kistik higroma ultrasonografide, ortada nukkal ligamente karşılık gelen kalın fibröz band ile bölünmüş, bilateral septasyon içeren sıvı dolu kistik yapı oluşumu ile karakterizedir. İkinci trimesterde ise tüm amniyotik kaviteyi dolduran dev kistik lezyonlar, özellikle kafatası, boyun ve üst gövdede sıvı dolu septal cilt ödemi ile karakterizedir. En sonunda da vücut boşluklarında efüzyon ve hidrops gözlenebilir. Hemanjiyom özellikle Doppler ultrasonografide kan akımı içeren kistik lezyonlar olarak tanımlanabilir. Boyun teratomları ise ultrasonografide, hem solid hemde kistik yapıların birlikte görüldüğü ve kalsifikasyonlar içeren heterojen lezyonlar olarak tanımlanırlar. Fetal guatr her zaman solid görünümde ve sınırları düzenli lezyonlardır.^[4]

Bizim olgumuzda boyun bölgesinde lokalize, takiben intrauterin büyümeye gösteren multioküler kistik lenfanjiyom tespit edilmiş ve ek anomaliler saptanmamıştır. Kistik lenfanjiyom olgularının %43-75'inde nonimmun hidrops fetalis geliştiği bilinmektedir. Hidrops gelişen olguların yaklaşık %30'unda karyotip normal fakat ek anomalilerin (kardiyak, renal, sindirim ve iskelet sistemi anomalileri) eşlik ettiğini ve hidrops gelişen olguların da прогнозunun kötü olduğu bildirilmiştir.^[1,5] Ayrıca artan lenf ödem sebebi ile venöz dönüs bozarak kalp yetmezliğine sebep olabileceği bildirilmiştir. Bizim olgumuzun takiben venöz Doppler bulgularında patoloji saptanmamıştır. Lenfanjiyom olgularının trizomi 13, 18 ve 21, Turner sendromu, Noonan sendromu ve yapısal anomaliler ile ilişkili olabileceği literatürde bildirilmiştir. Olguların %42'sinde Turner sendromu, %18'inde tizomiler ve %38'inde karyotip normal olarak tespit edildiği bildirilmiştir.^[6]

Sunduğumuzun olgunun karyotipi normal olarak tespit edilmiştir. İzole kistik lenfanjiyom olgularında прогноз iyi olup, neonatal dönemde cerrahi eksizyon ve skleroterapi ile başarılı sonuçlar alınmaktadır. İntrauterin skleroterapinin de güvenli olduğu bildirilmektedir.

dir.^[7] Ayrıca yüz ve boyun bölgesinde lokalize olan lenfanjiyom olgularında konjenital üst solunum yolunu obstruksiyon sendromu nedeni ile acil tracheostomi veya EXIT (ekstrauterin intrapartum tedavi) prosedürü gereklili olabilir.^[8,9]

Sonuç

Servikal lenfanjiyom olgularında diğer yapısal anomaliler araştırılmalı ve karyotip analizi önerilmelidir. İzole olgularda прогноз iyi olup; fetus kalp yetmezliği ve hidrops açısından takip edilmelidir.

Çıkar Çaklıması: Çıkar çaklıması bulunmadığı belirtilmiştir.

Kaynaklar

1. Bernard P, Chabaud JJ, Le Guern H, Le Bris MJ, Boog G. Cystic hygroma of the neck. Antenatal diagnosis, prognostic factors, management 42 cases. [Article in French] J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris) 1991;20:487-95.
2. Goldstein I, Jakobi P, Shoshany G, Filmer S, Itskovitz I, Maor B. Late-onset isolated cystic hygroma: the obstetrical significance, management and outcome. Prenat Diagn 1994;14:757-61.
3. Goldstein I, Leibovitz Z, Noi-Nizri M. Prenatal diagnosis of fetal chest lymphangioma. J Ultrasound Med 2006;25:1437-40.
4. Pilu G, Segata M, Perolo A. Ultrasound evaluation of the fetal face and neck. In: Callen PW, editor. Ultrasonography in Obstetrics and Gynecology. 5th ed. New York: Elsevier; 2008. p. 392-416.
5. Gallagher PG, Mahoney MS, Gosche JR. Cystic hygroma in the fetus and newborn. Semin Perinatol 1999;23:341-56.
6. Lo Magno E, Ermito S, Dinatale A, Cacciatore A, Pappalardo EM, Militello M, et al. Fetal cystic lymphangioma of the neck: a case report. J Prenat Med 2009;3:12-4.
7. Mikovic Z, Simic R, Egic A, Opincal TS, Koprivsek K, Stanojevic D, et al. Intrauterine treatment of large fetal neck lymphangioma with OK-432. Fetal Diagn Ther 2009;26:102-6.
8. Lim FY, Crombleholme TM, Hedrick HL, Flake AW, Johnson MP, Howell LJ, et al. Congenital high airway obstruction syndrome: natural history and management. J Pediatr Surg 2003;38:940-5.
9. Hirose S, Harrison MH. The ex utero intrapartum treatment (EXIT) procedure. Semin Neonatol 2003;8:207-14.