



Üst Havayolu Obstrüksiyonu Nedeniyle Başvuran Süt Çocuğunda Nadir Bir Tanı: Lenfanjiyom

A Rare Diagnosis in an Infant with Upper Airway Obstruction: Lymphangioma

Nagehan Aslan¹, Didar Arslan¹, Özden Özgür Horoz¹, Bilen Onan², Muhammed Dağkiran³, Özgür Sürmelioglu³, Dinçer Yıldızdaş¹

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, Adana, Türkiye

²Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Adana, Türkiye

³Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı, Adana, Türkiye

Öz

Lenfanjiyom veya kistik higroma lenfatik sistemin nadir görülen doğuştan malformasyonudur ve genellikle yenidoğan döneminde tanı alırlar ve genellikle baş boyun bölgesinde yerleşirler. Tedavide cerrahi ilk seçenektir ancak kistler ve anatomik komşuluğundaki önemli nörovasküler yapılar arasındaki ilişki nedeniyle cerrahi eksizyonu zor olabilir ve nüks olasılığı yüksektir. Seçenek tedaviler arasında son yıllarda skleroterapi öne çıkmaktadır. Biz bu olgu sunumunda ani solunum sıkıntısı ile başvuran ve acil trakeostomi açılan olguyu sunarak lenfanjiyom ve tedavi seçeneklerini literatür bilgileri ışığında tartışmayı hedefledik.

Anahtar Kelimeler: Lenfanjiyom, trakeostomi, skleroterapi

Abstract

Lymphangiomas, or cystic hygromas, are relatively uncommon congenital malformations of the lymphatic system that usually diagnosed during the neonatal period and usually localized in the head and neck. Surgery is the first-line treatment of lymphangiomas, however, surgery can be challenging due to the close relationship between the cysts and important neurovascular structures at anatomic neighborhood and high recurrence potential. Among the alternative therapies, sclerotherapy has been at the forefront in recent years. In this paper, we report a case of a patient, who was referred with sudden respiratory distress and underwent emergency tracheostomy, and discuss lymphangiomas and treatment options in the light of the literature.

Keywords: Lymphangioma, tracheostomy, sclerotherapy

Giriş

Lenfanjiyom, lenfatik sistemin doğuştan malformasyonudur ve yenidoğan döneminde baş ve boyun bölgesinin en sık görülen doğuştan kistik malformasyonlardan biridir.¹ Lenfatik damarlarla venöz sistem arasında nedeni bilinmeyen bir nedenle bağlantının oluşmaması sonucu gelişir. Çocukluk çağının en sık görülen ikinci benign vasküler tümördür ve %50'si doğumda %90'ı da 2 yaşın altında tanı alır.² Uzun yıllar temel tedavi olarak cerrahi eksizyon uygulanmasına rağmen komşuluğundaki önemli anatomik dokulara invaze olduğunda eksizyonu zordur ve nüks, skar, enfeksiyon gibi komplikasyonlarından dolayı seçenek tedavi arayışlarına neden olmuştur. Son yıllarda kullanılan yeni tedavi seçenekleri arasında öne çıkan bleomisin ve picibanil (OK-432) gibi

sklerozan ajanların intralezyonel enjeksiyonları ile başarılı sonuçlar bildirilmektedir.³ Özellikle bleomisin yaygın olarak kullanılmaktadır ve yan etkisi oldukça azdır. Lenfanjiyom ani solunum sıkıntısına yol açması yönüyle de önem taşımaktadır. Biz burada üst hava yolu obstrüksiyonu nedeni ile başvurup acil trakeostomi açılan olguyu sunduk ve zor havayoluna yol açan bu nadir nedene ve cerrahiye seçenek olan tedavi yöntemlerine dikkat çekmek istedik.

Olgu

Doğuştan itibaren boyunda şişlik ve makroglossi nedeni ile çeşitli merkezlerde tetkik edilen 3 aylık erkek hasta akut solunum sıkıntısı gelişmesi üzerine acil trakeostomi açılması sonucu çocuk yoğun bakım ünitemize yatırıldı. Hastanın öyküsü

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Nagehan Aslan, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, Adana, Türkiye
Tel.: +90 322 338 33 77 E-posta: nagehan_aslan@hotmail.com ORCID ID: orcid.org/0000-0002-6140-8873

Geliş Tarihi/Received: 20.01.2017 **Kabul Tarihi/Accepted:** 03.03.2017

©Telif Hakkı 2017 Çocuk Acil Tıp ve Yoğun Bakım Derneği
Çocuk Acil ve Yoğun Bakım Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.

derinleştirildiğinde doğduğunda boyunda kitle fark edildiği ve dilinde son 1 haftaya kadar hastanın ağızdan beslenmesine engel olmayacak düzeyde olan ancak giderek artan bir büyüklük olduğu öğrenildi. Dış merkezde yapılan ultrasonografide kistik higroma ön tanısı alan hastanın, hastanemiz kulak burun boğaz polikliniğinde yapılan laringoskopik muayenesinde havayolunu orofarenks düzeyinde sarmalayan, pasajı ileri derecede daraltan ve dil köküne uzanan kitle lezyonu saptanması üzerine ileri tetkik edilmesi, görüntüleme yapılması ve tedavi planlanması amacı ile kulak burun boğaz servisine yatırılıp yapılmış. İzlemede ani solunum sıkıntısı gelişmesi üzerine acil trakeostomi açılıp, dil kökündeki kitleden sıvı aspire edilip, lazer koterizasyon tedavisi uygulandıktan sonra yoğun bakım ünitemize devri yapılan hastanın fizik muayenesinde dil dentoalveoler hattı ileri derecede geçiyordu, eşlik eden dismorfik bulgu, organomegali, hemihipertrofi yoktu, kardiyak muayenesi ve diğer sistem muayeneleri doğal idi. Biyokimyasal parametreleri, tam kan sayımı, tiroid işlev testleri yaşına göre normal değerlerdeydi ve akciğer grafisinde patolojik bulgu yoktu. Ekokardiyografide kardiyak anomali tespit edilmedi. Karyotip analizi normaldi. Acil trakeostomi sonrası ağızdan kanaması olan hastaya kanama takibi yapıldı. Yatışının ilk günü sedasyon analjezi ve paralizasyonu uygulanıp, konvansiyonel invaziv mekanik ventilasyon uygulandı. Takibinde mekanik ventilasyon ihtiyacı kalmayan hasta 5. günde trakvente alındı. Maksillofasiyal manyetik rezonans görüntüleme boynun sol tarafında, dil kökü düzeyine ulaşan ve süperior mediastinal kompartmana uzanım gösteren 8,3x7 cm boyutunda, septasyonlar gösteren lenfanjiyom ile uyumlu kitle mevcuttu (Resim 1a, 1b). Aspirasyon mayisinin sitolojik incelemesinde lenfatik malformasyon lehine bulgular saptandı. Kitlenin anatomik yerleşimi nedeni ile cerrahi olarak total eksizyon uygulanamadı ve intralezyonel bleomisin uygulanmasına karar verildi. Lezyon içerisine 1 mg/kg dozunda bleomisin uygulandı (Resim 2). Enjeksiyondan sonra klinik ve laboratuvar bulgularında patolojisi olmadı. İki hafta sonra 2. seans skleroterapi

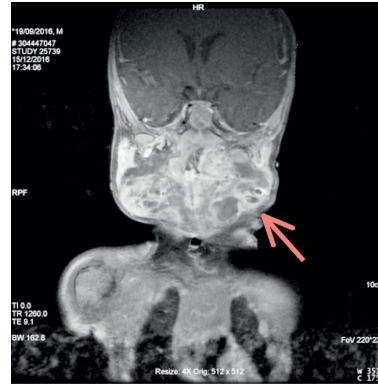


Resim 1a. Aksiyel T2 ağırlıklı manyetik rezonans görüntüsünde boyunda tüm boşlukları dolduran, trakeaya bası yapan çok sayıda, septasyonlar içeren lezyonlar

uygulandı. İzlemede lezyon boyutunda ve buna ikincil olan makroglossi de küçülme saptanan hasta birinci ayda başarılı şekilde dekanüle edildi. Hastanın hastaneye yatıştan 1 hafta önceki, ilk skleroterapi öncesi ve ikinci seans skleroterapiden sonraki fotoğrafları sıralı şekilde sunuldu (Resim 3). Sözlü aydınlatılmış onam hasta yakınlarından alındı.

Tartışma

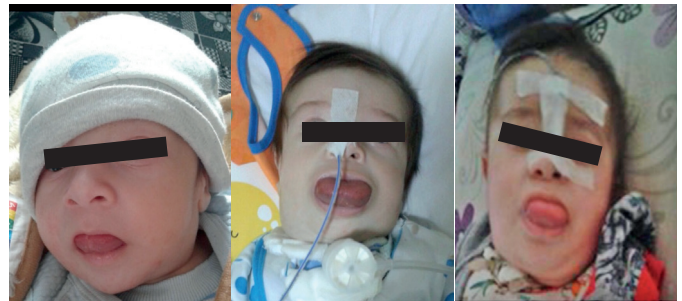
Çocuklarda boyunda kitle ayırıcı tanısında akılda tutulması gereken lenfanjiyomlar kapiller ve kistik olarak ikiye ayrılır. Kistik lenfanjiyom, kistik higroma olarak da adlandırılır. Kistik lenfanjiyom, genellikle boyun ve aksilla bölgesinde ortaya çıkarken, daha az oranda meme dokusu, abdomen, mediasten, orbita, paratiroid ve ekstremitelerde de görülebilir. Büyük



Resim 1b. Koronal yağ baskılı T1 ağırlıklı kontrastlı manyetik rezonans görüntüsünde periferik ve septal kontrastlanan kistik lezyonlar



Resim 2. İntralezyonel bleomisin enjeksiyonunun anjiyografik görünümü



Resim 3. Hastanın yatış öncesi-skleroterapi öncesi-2 seans skleroterapi sonrası görüntüleri

lenfanjiyomlar larinkse, trakea ve özefagusa bası yaparak yenidoğan döneminde solunum ve beslenme sorunlarına neden olabilmektedir.¹ Olgumuzun da izleminde beslenme güçlüğü gelişmiş ve lezyonun solunum yollarına akut basısı nedeni ile acil trakeostomi açılmıştır.

Tedavide cerrahi eksizyon yaygın uygulanmasına ve çoğunlukla ilk seçenek olmasına rağmen, nörovasküler yapıların infiltre olduğu durumlarda eksizyon zor ve nüks oranı oldukça yüksektir. Boyun bölgesinin komşuluğundaki damar ve sinir yapılarından dolayı cerrahi girişim zordur ve yaşamsal organlara infiltrasyon, sinir hasarı, uzun süreli lenfatik drenaj gereksinimi, enfeksiyon gelişimi, skar oluşumu ve nüks gibi komplikasyonların gelişme oranı yüksektir.

Cerrahi tedavi dışında, basit drenaj, aspirasyon, radyasyon, lazer tedavisi ve son yıllarda öne çıkan sklerozan ajan enjeksiyonu da kullanılmaktadır.³ Özellikle bleomisin ve picibanil (OK-432) enjeksiyonlarının yaygın kullanımı mevcuttur. Bleomisin anti-neoplastik etkisini DNA sentezini inhibe ederek gösteren anti-tümör bir ajandır ve yan etkisi oldukça azdır.⁴ Cerrahi eksizyon sonrasında gelişebilen fasiyal sinir hasarı da bleomisin enjeksiyonu sonrası görülmez.⁵ Bleomisinin etkinliğinde lenfanjiyomun büyüklüğü ve tipi önemlidir. Makrokistlerde başarı oranı mikrokistlere göre daha yüksektir. Doz konusunda bildirilen ortak bir görüş bulunmamaktadır.⁶ Sildenafil ve sirolimus ise lenfanjiyom tedavisinde kullanılan yeni nesil medikal tedavilerdir.^{7,8} Hastamızda bleomisin intralezyonel olarak 1 mg/kg tek doz uygulandı ve işlem sonrası herhangi komplikasyon görülmedi.

Makroglossi, süt çocukluğu döneminde çiğneme güçlüğüne ve dil hareketlerinde azalmaya neden olduğu için beslenme zorluğuna, ileri dönemde konuşma bozukluğuna, hava yolu obstrüksiyonuna bağlı solunum problemlerine ve kozmetik sorunlara neden olmaktadır.⁹ Gerçek veya nispi olabilir. Vasküler malformasyonlar, Beckwith-wiedemann sendromu, hemihipertrofi, depo hastalıkları ve tümörler gerçek makroglossi yaparken, Down sendromu ve hipotiroidi nispi makroglossi nedenidir.¹⁰ Olgumuz lenfanjiyoma ikincil gerçek makroglossi olarak değerlendirildi. Tedavi ile lenfanjiyom boyutunda küçülme sağlanması sonucu makroglossi geriledi ve cerrahi girişim planlanmadı.

Lenfanjiyom, hem trakeostomi ile sonuçlanan üst hava yolu obstrüksiyonuna neden olması, hem de kanamaya ikincil olarak ölümcül seyirli olabilmesi hem de yol açtığı makroglossi gibi ikincil malformasyonlar nedeniyle klinik önem taşımaktadır. Boyunda kitle ve solunum sıkıntısı ile başvuran çocukta ayırıcı tanıda lenfanjiyom akılda tutulmalıdır. İlk aşamada cerrahi

girişime olanak vermeyen veya nüks kitlelerde bleomisin enjeksiyonu, kolay uygulanabilen, komplikasyon olasılığı düşük bir seçenek tedavi yöntemidir.

Etik

Hasta Onayı: Hastanın ailesinden onam alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu ve Editörler kurulu dışında olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: N.A., B.O., Ö.S., Konsept: N.A., D.Y., Ö.Ö.H., Dizayn: N.A., D.A., Veri Toplama veya İşleme: N.A., D.A., D.Y., Analiz veya Yorumlama: N.A., D.Y., Ö.Ö.H., M.D., Ö.S., Literatür Arama: N.A., D.A., Yazan: N.A., D.Y.

Çıkar Çatışması: Yazarlar tarafından çıkar çatışması bildirilmemiştir.

Finansal Destek: Yazarlar tarafından finansal destek almadıkları bildirilmiştir.

Kaynaklar

1. Bhattacharyya NC, Yadav K, Mitra SK, Pathak IC. Lymphangiomas in children. Aust N Z J Surg. 1981;51:296-300.
2. Stringel G. Hemangiomas and lymphangiomas. In: Aschraft KWH (ed). Pediatric Surgery. 1990:802-22.
3. Yoo JC, Ahn Y, Lim YS, Hah JH, Kwon TK, et al. OK-432 sclerotherapy in head and neck lymphangiomas: long-term follow-up result. Otolaryngol Head Neck Surg. 2009;140:120-3.
4. Erikçi V, Hoşgör M, Yıldız M, Örnek Y, Aksoy N, et al. Intralesional bleomycin sclerotherapy in childhood lymphangioma. Turk J Pediatr. 2013;55:396-400.
5. Karavelioğlu A, Temuçin CM, Tanyel FC, Ciftci AO, Senocak ME, et al. Sclerotherapy with bleomycin does not adversely affect facial nerve function in children with cervicofacial cystic lymphatic malformation. J Pediatr Surg. 2010;45:1627-32.
6. Sanlıalp I, Karnak I, Tanyel FC, Senocak ME, Büyükpamukçu N. Sclerotherapy for lymphangioma in children. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2003;67:795-800.
7. Quddusi AI, Nizami N, Abbas Rizvi SD. Sildenafil in Cystic Hygroma. J Coll Physicians Surg Pak. 2015;25(Suppl 2):117-8.
8. Laforgia N, Schettini F, De Mattia D, Martinelli D, Ladisa G, et al. Lymphatic Malformation in Newborns as the First Sign of Diffuse Lymphangiomatosis: Successful Treatment with Sirolimus. Neonatology. 2016;109:52-5.
9. Vogel JE, Mulliken JB, Kaban LB. Macroglossia: a review of the condition and a new classification. Plast Reconstr Surg. 1986;78:715-23.
10. Davalbhakta A, Lamberty BG. Technique for uniform reduction of macroglossi. Br J Plast Surg. 2000;53:294-7.