

# *Kavernöz Lenfanjiom*

Dr. Yücel Arıtaş\* / Dr. Bedri Kandemir\*\*

Lenfanjiomalar, lenfatik sistemin konjenital malformasyonu neticesi doğar, lenfatik damarların benign çoğalmasıyla karakteristiktir. Bazıları bu hadiseyi lenfatik hamartoma olarak değerlendirir.<sup>14</sup> Lezyon relatif olarak nadirdir. % 50-65'i doğumda mevcuttur. % 90'ına ise iki yaşından önce tanı konulur.<sup>12</sup> Genellikle boyunda lokalizedir. İlk görüldüğünde, yumuşak, hafif fluktuasyon veren, farklı büyüklükte, hareket edebilen kitle vardır ve seröz sıvı ihtiva eder. Üzerindeki deri normal görünümündedir. Kitle transilluminasyon verebilir, hassas değildir yavaş veya hızlı olarak büyür, bazen uzun süre sessiz kalabilir.

Kistik higroma terimi endotelium ile çevrili seröz veya serohemorajik sıvı ihtiva eden, unilokular veya multilokular kistleri için kullanılır. % 75-80 vakada boyun arka üçgeninde görülmekle birlikte toraksta da dikkati çeker. Aksilla, kasık, abdomen (kolon, böbrek, adrenal, omentum) de görüldüğü bölgeler arasındadır.

Lenfanjiomlar mikroskopik olarak üç kategoride incelenir: 1) "Lymphangioma simplex" (kapiller lenfanjiom), ince duvarlı lenfatik kanallardan oluşur. 2) Kavernöz lenfanjiom, kalın duvarlı lenfatik kanallar vardır, fibröz adventisyel doku ihtiva eder. 3) Kistik lenfanjioma (Higroma), Endotel ile çevrili büyük kistik sahalara sahiptir. Sık olarak kalın duvarlıdır ve duvarda kollajen ve düz adale çeşitli oranlarda bulunur.<sup>11, 1</sup>

Burada sağ femoral, popliteal ve iç tibial bölgeyi tutan bir lenfanjioma vakası takdim edilmekte, oldukça nadir olan bu lokalizasyonun literatürdeki yeri ve ilgili problemler araştırılmaktadır.

## *Olgu*

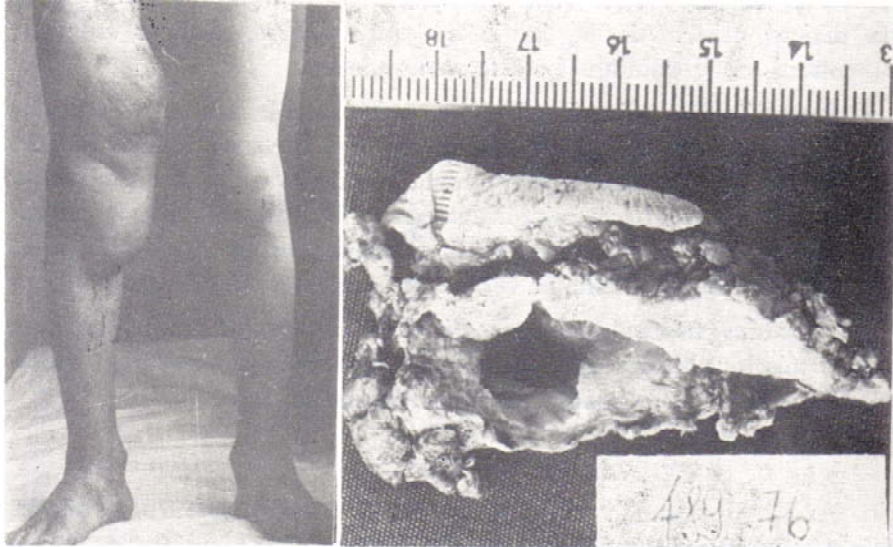
A. D., 6 yaşında, erkek, Prot: 24468. Hasta 9.8.1976 tarihinde, sağ bacağına mevcut kitle nedeniyle başvurdu. Konjenital olarak, sağ femoral bölgede, sağ tibial üst bölge ile popliteal yerleşimde şişlik mevcuttu.

\* Gevher Nesibe Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Öğretim Görevlisi.

\*\* Gevher Nesibe Tıp Fakültesi, Patoloji Bilim Dalı Öğretim Görevlisi.

Çocuğun gelişmesine paralel olarak gittikçe büyümüş, üstteki deri kısmında akıntı olduktan sonra, rengi kızarmaya başlamış. Bu akıntı 15 gün kadar sürmüş ve kendiliğinden kaybolmuş. Hastanın yürümesinde her hangi bir arıza ortaya çıkmamış. Kanama, ülser, ödem tarif edilmedi. Diğer sistemleri ilgilendiren fonksiyonel şikayeti yoktu. Soy ve öz geçmişinde özellik olmayan hastanın fizik muayenesinde, sağ femoral iç bölgede 10x15 cm. boyutlarda mobil, üzerinde angiomatöz değişiklikler bulunan, sınırları açık kitle ile, sağ tibial iç bölgeden, popliteal bölgeye doğru uzanan, yukarda tarif edilen kitle ile çok az iritibatlı, 8x10 cm. boyutlarda üzerindeki deri kısmı normal, mobil, yumuşak kitle mevcuttu. (Şekil 1). Yapılan aspirasyonda çok az miktarda, saman renginde sıvı geldi. Laboratuvar tetkiklerinde: Hb % 11.7, Lokosit: 6000, idi. İdrar ve kan biyokimyası normal değerleri gösteriyordu. İki yönlü sağ alt ekstremitte grafisinde, yumuşak doku tümörüne ait gölgeden başka özellik yoktu.

Hasta hemanjiom ve lenfanjiom öntanularıyla 11.8.1976 tarihinde ameliyata alındı. Yukarda tarif edilen kitleler üzerindeki deri ile birlikte eksize edildi. (Şekil 2) Flep disseksiyonunu takiben yara dudakları primer olarak kapatıldı. Kitlelerin eksizyonu sırasında multipl kistik



Şekil 1

Sağ femoral, popliteal ve tibial üst bölgeyi tutan oldukça büyük, kavernöz lenfanjiomanın preoperatif resmi

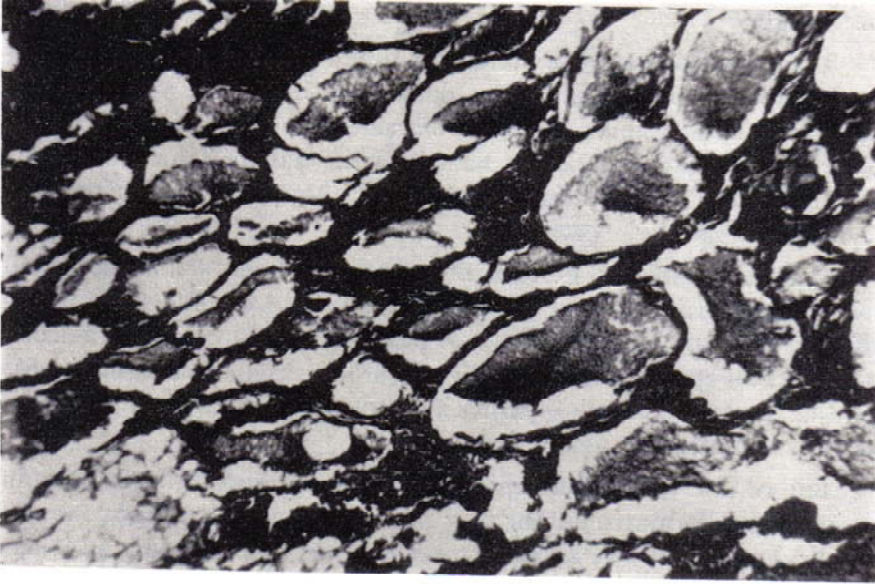
Şekil 2

Bu şekilde değişik büyüklükte kistik mesafeleri içeren kavernöz lenfanjiomanın makroskopik yapısı görülmektedir



oluşumların saman renginde sıvı ihtiva ettikleri ve deriyce fikse oldukları görüldü. Üst ve alttaki oluşumlar birbiriyle ilişkili idi. Her iki bölgeye de penröz drenler konuldu. Postoperatif devrede üstteki dren yerinden 6 gün, alttaki dren yerinden ise 30 gün süre ile infekte olmayan seröz sıvı geldi. Kitlelerin gros incelenmesinde çapı 2 mm den, 5 cm'ye kadar değişen multipl kistik oluşumlar dikkati çekiyordu. Mikroskopik olarak fibromuskuler doku içinde tek sıra endotelle çevrili çok sayıda, irili ufaklı, genellikle dar lümen yapıları görülyordu.

13.12.1976 tarihinde yapılan kontrolde, sağ bacakta popliteal bölgeye yakın 2 cm çapta ağrısız mobil kitle saptandı. Hasta lenfanjiomanın rekurrensi tanısıyla tekrar ameliyata alındı, postoperatif erken ve geç devrelerde yeni bir komplikasyon görülmedi. Her iki operasyonda da mikroskopik yapılar aynıydı. (Şekil 3).



Şekil 3

Tek sıra endotelle örtülü ve lenf sıvısı içeren mesafelerden oluşan fibromuskular strüktürel kavernoöz lenfanjiomanın tipik mikroskopik görünümü. H + E X 25

#### Tartışma

Kistik lenfanjioma ilk defa 1828'de Redenbacher tarafından bildirilmiştir.<sup>4</sup> Ancak 1843'te Wernher, ilk klinik tarifini yaptı ve kistik higroma terimini kullandı.<sup>11</sup>

Wernher ve daha sonra Virchow kistik higromanın hakiki bir tümör olduğunu bildirdiler.<sup>13</sup> Koester, kistik higromanın gelişmesinde lenfatik sistemin rolünü bildirdi.<sup>4,13</sup> Yazara göre lenfa kanalları sıvı

akümülyasyonu ile genişlemekte ve lezyon ortaya çıkmaktadır. Dowd,<sup>11</sup> bu lenfatik kanalların neoplastik özellikte olduğunu ve primitif jugular keselerden geliştiğini bildirdi.

Dowd'un düşüncesi, Goetsch,<sup>13</sup> tarafından daha da geliştirildi, genişletildi. Goetsch'e<sup>13</sup> göre lenfatik sistemin gelişmesinde hücre tomurcukları lenfatik primordium şeklinde sıralanır, venöz kanallarla ilişkisi vardır. Lenfatik sistemin gelişmesi, genel olarak venöz strüktürleri takip eder. Gelişmenin bir devresinde, bu primitif lenfatik keseler venöz sistemle birleşerek, lenfatiklerin ven içine drene olmasına yardımcı olurlar. Goetsch'e göre primitif lenfatik keselerin, venlerle iştirak temin edememesi kistik higromaya sebep olur. Böylece endotelial gelişme devam eder ve etraftaki dokulara infiltre olur. Bu proliferasyon sağlayan gelişme, basınca ve komşu dokuların nekrozuna sebep olur, kistik oluşumlar teşekkül eder. Willis'e göre kistik higroma gelişmesi, neoplastik bir gelişme değildir.<sup>2</sup>

Lezyon unilokular veya multikistik tümör olarak ince duvara sahiptir. Vakamızda olduğu gibi eğer daha önce infeksiyon veya kanama varsa duvar kalınlaşabilir. Histolojik olarak endotelle çevrili çeşitli büyüklüklerde kistik sahalara sahiptir. Bazı kistlerin duvarı kalın fibrotik ve hyalinlidir. Tek sıra veya iki sıra endotelial hücre, konnektif doku lifleri ve bazen kapillerlerle çevrilmiştir.

Endotelial tabakayı desteklemek üzere sık olarak areolar konnektif doku tabakası vardır.<sup>5</sup> Bazı sahalarda yine vakamızda olduğu gibi lenfosit agregasyonu görülür. Bu agregasyonlar çeşitli büyüklükte dirler. Sıklıkla kistin etrafında düz adale lifleri görülür. Vakamızda kistik hadise doğuştan mevcuttu. Ancak 6 yaşına kadar herhangi bir tedavi görmemiş ve kitlenin hacmi de genişlemişti.

Bill ve ark.<sup>2</sup> göre, lenfanjioma ve kistik higroma lenfatik sistemin konjenital malformasyonlarıdır, her iki tip lezyon aynı vakada mevcut olabilir. Lenfanjioma ve kistik higromalar temel olarak benzer antitelere dir, bunların morfolojik farklılıkları anatomik lokalizasyonla ilgilidir. Eğer obstrükte lenfatikler kas ve fibroz dokuda yayılmışsa lenfanjioma, eğer gevşek areolar dokuda ise kist gelişir. Bazı yazarlara<sup>15</sup> göre ise kist eğer boyun ve aksilla bölgesinde ise kistik higroma, ekstremitelerde kavernoöz lenfanjioma adını alır. Bill ve ark.<sup>2</sup> Takdim ettikleri 61 vakada boyun aksilla ve pektoral saha en çok tutulan bölgelerdir. Sadece bir vakada bacakta yerleşim vardır. Galofre<sup>11</sup> ve ark. ise 141 lenfanjioma vakasını incelemişler, sadece inguinal bölgede lokalizasyon gösteren bir vaka bildirmişler, bacakta lokalizasyon tarif etmemişlerdir.

Chait ve ark.<sup>4</sup> 26 lenfanjioma vakasında, Sing ve ark.<sup>14</sup> nadir yerleşim gösteren 32 kistik lenfanjioma vakasında, bacakta lokalizasyon



bildirmemişlerdir. Sajio ve ark.<sup>13</sup> ise 177 lenfanjioma vakasının incelenmesinde, % 70 vakada baş ve boyun bölgelerinde yerleşim olduğunu, sadece iki vakada üst ve alt ekstremitelerde lenfanjiom bulunduğunu bildirdiler. Ninh ve ark.<sup>12</sup>'nin 126 vakasında erkek kadın oranı 4/3 idi. Alt ekstremitede yerleşim gösteren 6 vaka bildirildi, ancak bunların bir kısmının konjenital lymphedema olması çok muhtemeldir.<sup>8,9,13</sup> Lenfanjioma, lymphedema'dan bazen şu farklarla ayrılır: 1) Etraftaki dokulara invazyon, 2) Perivaskuler lenfosit odakları, 3) Lenf nodlarıyla birlikte oluşu, 4) Relatif olarak çok ve geniş lenfatik sahalar. Ekstremitedeki hadiselerde iki durumu kesin olarak birbirinden ayırmak gereklidir.

Lenfanjiomaların nadir bulunduğu bölgelerde tanı güçtür. Boyunda bulunanlar trakea ve larenkse kompresyonda bulunarak solunum güçlüğüne neden olabilir.<sup>1,7</sup> İntraabdominal higromalarda baryum çalışmaları ve I. V. P. ayırıcı tanı için gereklidir.<sup>3,6,14</sup> Ekstremitede görülen lenfanjiomalarda, radyolojik tetkikte kemiklerde tutulma görülmez.

Seçilecek tedavi cerrahidir. İlerleyici dispneye neden olanlar, kanama veya enfeksiyona bağlı olarak acil cerrahi girişimi gerektirir. Lenfatik malformasyonların spontan regresyonu nadirdir.<sup>10</sup> Büyüme genel vücut gelişmesine paraleldir. Cerrahiden sonra rekürrens % 10-15 vakada görülür. Bunların büyük kısmında sebep yetersiz eksizyondur. Kapsüllü olmaması ve infiltran özelliği, ilk yıl içinde sıklıkla görülen rekürrensi izah eder. Vakamızda bizde aynı düşünceye sahibiz. Bu durum da lenfanjiomları kontrol için rezeksiyonların tekrarlanması gereklidir. Malign degenerasyon çok nadirdir.<sup>10</sup> Kısmi eksizyonlardan sonra spontan regresyon bildirilmiştir.<sup>8,9,12</sup> Vakamızda olduğu gibi seröz ve sanguineous kolleksiyon ve şişme özellikle geniş disseksiyona ihtiyaç gösteren büyük lezyonlarda sık görülen postoperatif komplikasyondur. Kist içine sklerozan madde injeksiyonu fibroz kalınlaşmaya neden olarak, daha sonra planlanacak eksizyonları güçleştirir. Radyasyon uzun süreli regresyon temin etmekte başarısızdır. Drenaj, aspirasyon gibi metodlar ancak acil girişim olarak düşünülebilir.

### Özet

Femoral, popliteal ve tibial bölgeyi tutan, kavernoöz lenfanjiomaya sahip, 6 yaşında bir hasta takdim edildi. Kitle çok büyüktü ve bölge olarak nadir bir yerleşim gösteriyordu. Lenfanjioma ve kistik higromanın, temelde aynı antiteye sahip, farklı morfolojik gösteriler olduğuna dair görüşler saptandı. Konjenital lenfedemadan ayrıcalıkları anlatıldı. Bu vaka nedeniyle literatür gözden geçirilerek, lenfanjiomaların patogenezi ve tedavi yöntemleri hakkındaki görüşler incelendi.

*Summary*

A six year old patient, suffering from cavernous lymphangioma affecting the femoral, popliteal and tibial region is presented here. The tumor was very large and unusually situated. By reviewing literature, we established that lymphangioma and cystic hygroma were thought to be basically the same, although morphologically different. We also studied the pathogenesis and principles of treatment.

*KAYNAKLAR*

1. Barrand K. G., Freeman N. V. Massive infiltrating cystic hygroma of the neck in infancy. *Arch. Dis. Child.* **48**: 523, 1973.
2. Bill A. H., Sumner D. S. A unified concept of lymphangioma and cystic hygroma. *Surg. Gynec. Obs.* **120**: 79, 1965.
3. Bishton R. L., Sames C. P., Wallis H. R. Calcified mesenteric lymphangioma. *Arch. Dis. Child.* **33**: 176, 1958.
4. Chait D., Yankers A. J., Beddoe G. M., Yarrington C. T., Jr. Management of cystic hygromas. *Surg. Gynec. Obs.* **139**: 55, 1974.
5. Dehner L. P. *Pediatric Surgical Pathology*. P. 145. The C. V. Mosby Company 1975.
6. Elliot G. B., Kliman M. R., Elliot K. A. Persistence of Lymphatico-venous shunts at the level of the microcirculations: Their relationship to lymphangioma of mesentery. *Ann. Surg.* **172**: 131, 1970.
7. Feutz E. P., Yunc H. Y., Mandelbaum I., Brashear R. E. Intrathoracic cystic hygroma. A report of three cases. *Radiology.* **108**: 61, 1973.
8. Fisher D. A. Obscure and Unusual edema. *Pediatrics.* **37**: 506, 1966.
9. Fonkalsrud E. W., Coulson W. F. Management of congenital lymphedema in infants and children. *Ann. Surg.* **177**: 280, 1973.
10. Fonkalsrud E. W. Surgical management of congenital malformations of the lymphatic system. *Am. J. Surg.* **128**: 152, 1974.
11. Galofer M., Judd E., Perez P., Harrison E. Results of surgical treatment of cystic hygroma. *Surg. Gynec. Obs.* **115**: 319, 1962.
12. Ninh T. N., Ninh T. X. Cystic hygroma in children: A report of 126 cases. *J. Ped. Surg.* **9**: 191, 1974.
13. Saijo M., Munro I. R., Mancor K. Lymphangioma. A longterm follow-up study. *Plas. Recons. Surg.* **56**: 642, 1975.
14. Singh S., Baboo M. L., Pathak J. C. Cystic lymphangioma in children: Report of 32 cases including lesions at rare sites. *Surgery.* **69**: 947, 1971.
15. Stuart A. E., Smith N., Samuel E. *Applied Surgical Pathology*. P. 612. Blackwell Scientific Publications. 1975.