

Doğumsal Üst Ekstremitte Lenfödemi: Olgu Sunumu ve Literatürün Gözden Geçirilmesi

CONGENITAL UPPER EXTREMITY LYMPHEDEMA: CASE REPORT AND REVIEW OF THE LITERATURE

Dr. Ragıp ÖZDEMİR,^a Dr. Oğuz KAYIRAN,^a Dr. Melike ORUÇ,^a Dr. Uğur KOÇER^a

^aPlastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Kliniği, Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, ANKARA

Özet

Lenfödem hasta ve hekim açısından yüz güldürücü sonuçların alınabildiği standart bir tedaviye sahip görünmemektedir. Üst ekstremitte lenfödemi, alt ekstremitte lenfödeminden daha nadir olarak görülmektedir. Bu yazıda kliniğimize başvuran 2 doğumsal üst ekstremitte lenfödemi olgusunun sunumunu yapıyoruz. Her iki hastaya da Homans tekniği uygulandı. 12-18 aylık takipleri sonrasında herhangi bir komplikasyon ile karşılaşılmadı. El fonksiyonları ve estetik görünüm göz önüne alındığında üst ekstremitte lenfödeminde Homans tekniğinin diğer uygulanabilir tekniklere göre daha avantajlı olduğunu düşünüyoruz.

Anahtar Kelimeler: Üst ekstremitte, lenfödem

Türkiye Klinikleri J Med Sci 2005, 25:322-326

Abstract

Lymphedema in the upper extremity is seen less frequently than in the lower. Currently, there is no gold standard therapy for this condition. We present two congenital lymphedema cases of the upper extremity. The Homans technique was applied in both. No complications were seen during 12 and 18-month follow-ups. Under consideration of the maintenance of manual functional integrity as well as aesthetic aspects, it is our conviction that this technique is more advantageous than other applicable methods in the treatment of upper extremity lymphedema.

Key Words: Upper extremity, lymphedema

Dünyada yaklaşık 100-250 milyon kişide lenfödem bulunmaktadır.¹ Lenfödem, proteinden zengin interstisyel sıvının deri ve deri altı dokuda aşırı olarak birikmesi olarak tariflenmektedir. Genellikle derin kas kompartmanları ve derin lenfatikler bu durumdan etkilenmemektedir.² Sıvı birikimi tipik olarak tek taraflı olmakta ve en sık olarak alt ekstremitelerin tutulduğu izlenmektedir. Sistemik hastalıklar her iki ekstremitteyi ilgilendiren lenfödeme neden olabilmektedir. Alt ekstremitte birikim tipik olarak distalden başlarken üst ekstremitte proksimalden distale doğru olmaktadır.

Üst ekstremitte lenfödem seyrek olarak görülmekte ve olguların çoğunda lenf disseksiyonu

öyküsü bulunmaktadır. Bu durum genellikle cerrahiden 1 yıl sonra ortaya çıkmaktadır.³ 327 kişilik bir çalışmada, 181 primer lenfödem olgusunun (5 konjenital lenfödem olgusu dahil olan) sadece 3'ünün üst ekstremitte tutulumu gösterdiği, bununla beraber 146 sekonder lenfödem olgusunun 76'sının üst ekstremitte tutulumu gösterdiği vurgulanmıştır.⁴ Fiziopatolojik sebep subkutan doku akımında rölatif bir tıkanıklık olarak yorumlanmaktadır. Lenfödem, lenfatiklerin anatomi ve fonksiyonundaki doğumsal anomalilere bağlı ise primer, değişik edinsel faktörlere bağlı ise sekonder olarak sınıflandırılmaktadır.^{3,5}

Primer lenfödem, çocukluk döneminde 1.15/100.000 sıklıkta görülmekte ve bunun %20'si lenfödem konjenital ve lenfödem tarda olgularından oluşmaktadır.⁶ Bugün için lenfödem tedavisi konservatif olarak düşünülmektedir. Hastaların %8-22'sinin cerrahi tedaviye gereksinim duydukları belirtilmektedir.⁷⁻¹³ Evre I (latent evre) ve evre II (reversibl evre) lenfödemli

Geliş Tarihi/Received: 03.10.2003

Kabul Tarihi/Accepted: 10.11.2004

Yazışma Adresi/Correspondence: Dr. Ragıp ÖZDEMİR
Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Kliniği, ANKARA
ragipoya@hotmail.com

Copyright © 2005 by Türkiye Klinikleri



Şekil 1. Sağ üst ekstremitede lenfödemli olan hastanın ameliyat öncesi görünümü.



Şekil 2. Sağ üst ekstremitede lenfödemli olan hastanın ameliyat sırasında çıkarılacak olan dokuların görünümü.

hastalarda konservatif ve medikal tedaviler öncelikle düşünülürken cerrahi düşünülüyorsa lenfovenöz şantlar ve lenfoadenovenöz şantlar öncelikle denenmektedir.^{7,14-20} Evre III (irreversibl evre) ve evre IV (elefantiyaz evresi)'teki hastalarda daha agresif cerrahi girişimlerin akılda tutulması gerektiği vurgulanmaktadır.³

Olgu Sunumları

Kliniğimize başvuran 2 doğumsal üst ekstremitede lenfödemli bulunan hastaları ve uygulanan cerrahi prosedürleri burada sunmak istiyoruz. Olgularda cerrahi prosedürlere karar verilirken hastaların el fonksiyonları ve elde edilecek sonuçlar düşünülerek Homans tekniği uygulandı.

Olgu 1

Bir yaşında erkek çocuk, polikliniğimize doğuştan bu yana olan sağ kolunun proksimalinden başlayan progresif şişme öyküsü ile başvurdu (Şekil 1, 2). Tek bulgu ekstremitedeki ilerleyici ödemdi. Aile hikayesi bulunmamaktaydı. Lenfanjiyosintigrafik çalışma ile sağ yarıda lenfatik drenaj yokluğu sonucu primer konjenital lenfödem tanısı kondu. Hastada evre III lenfödem mevcuttu. Homans tekniği kullanılarak mümkün olduğunca fazla doku 2 aşamalı olarak 3'er ay aralarla önce medial sonra lateral subkutan doku eksizyonu yapıldı. Takiben lokal deri flepleri ile onarım yapıldı. Ameliyat sonrası takiplerinde herhangi bir komplikasyon gelişmedi. Yapılan 12



Şekil 3. Sağ üst ekstremitede lenfödemli olan hastanın lenfödemli dokusunun eksizyonu sonrası görünümü.

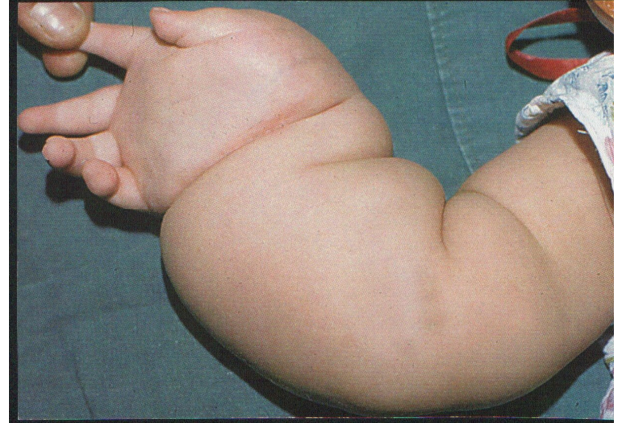
aylık takiplerinde estetik ve diğer elin fonksiyonları ile karşılaştırıldığında sonucun tatmin edici olduğunu gözlemledik (Şekil 3, 4).

Olgu 2

Üç yaşında erkek çocuk, polikliniğimize doğuştan bu yana olan sağ kolunun proksimalinden başlayan progresif şişme öyküsü ile başvurdu (Şekil 5, 6). Aile hikayesi bulunmamaktaydı. Lenfanjiyosintigrafik çalışma ile sağ yarıda lenfatik drenaj yokluğu sonucu primer konjenital lenfödem tanısı kondu. Hastada evre III lenfödem mevcuttu. Homans tekniği kullanılarak mümkün olduğunca fazla doku 2 aşamalı olarak 3'er ay aralarla önce medial sonra lateral subkutan doku eksizyonu yapıldı. Takiben lokal deri flepleri ile



Şekil 4. Sağ üst ekstremitede lenfödemi olan hastanın ameliyat sonrası görünümü.



Şekil 5. Sağ üst ekstremitede lenfödemi olan hastanın ameliyat öncesi görünümü.

onarım yapıldı. Ameliyat sonrası takiplerinde herhangi bir komplikasyon gelişmedi.

Doğumsal üst ekstremitede evre III lenfödemi bulunan 2 hastanın Homans tekniği ile gerçekleştirilen cerrahi tedavilerinde diğer el fonksiyonlarına yakın sonuçlar alınabileceğini gözlemledik. Evre III ve IV lenfödemde uygulanan cerrahi tedaviler düşünüldüğünde kabul edilebilir estetik sonuçlar alınacağını düşünüyoruz.

Tartışma

Lenfödem, proteinden zengin interstisyel sıvının deri ve deri altı dokuda anormal birikimidir. Derin kas kompartmanları ve derin lenfatikler etkilenmemektedir. Sıvı birikimi tipik olarak tek taraflıdır ve en sık olarak alt ekstremitede tutulmaktadır. Sistemik hastalıklar iki taraflı tutulmaya neden olmaktadır. Alt ekstremitede birikim tipik olarak distalden başlarken üst ekstremitede proksimalden olmaktadır.²

Fizyopatolojik sebep subkutan doku akımında rölatif bir tıkanıklık olarak görülmektedir.³ Lenfödem, lenfatiklerin anatomi ve fonksiyonundaki doğumsal anomalilere bağlı ise primer, değişik edinsel faktörlere bağlı ise sekonder olarak sınıflandırılır.^{3,5} Primer lenfödem başlangıç yaşına göre; konjenital lenfödem (Milroy hastalığı), lenfödem prekoks (Meigs hastalığı, < 35 yaş) ve lenfödem tarda (> 35 yaş), lenfografik bulgulara göre; hipoplazik tip (%77), aplazik tip



Şekil 6. Sağ üst ekstremitede lenfödemi olan hastanın ameliyat sonrası görünümü.

(%15) ve hiperplazik tip (%8) olarak sınıflandırılmaktadır.²¹ Lenfödem prekoks, primer olguların %80'ini oluşturmaktadır.¹ Sekonder lenfödem sebepleri arasında ise tümörler, cerrahi müdahaleler, radyoterapi, travma, enfeksiyon, inflamasyon (kronik venöz hastalık), sistemik hastalıklar (karaciğer yetmezliği, böbrek yetmezliği vb.) sayılmaktadır. Kadınlarda üst ekstremitede lenfödemi, mastektomi sonrası görülmektedir. Bir çalışmada görülme oranı %7.6 olarak bulunmuştur.²² On yılı aşkın lenfödemi olan hastalarda %10 oranında lenfanjiyosarkom gelişme riski vardır.^{7,8,23}

Bugün için lenfödem tedavisi esas olarak konservatiftir. Hastaların %8-22'sinin cerrahi

tedaviye gereksinim duydukları belirtilmektedir.⁷⁻¹³ Evre I (latent evre) ve evre II (reversibl evre) lenfödemli hastalarda konservatif ve medikal tedaviler öncelikle düşünülmelidir. Cerrahi düşünülüyorsa lenfovenöz şantlar ve lenfoadenovenöz şantlar öncelikle denenebilir.^{7,14-20} Evre III (irreversibl evre) ve evre IV (elefantiyaz evresi)'teki hastalarda daha agresif cerrahi prosedürler ve kitle eksizyonuna yönelik girişimler düşünülmelidir.³

Cerrahi yaklaşımlar lenfatik yüklenmeyi azaltan eksizyonel operasyonlar (deri flebi prosedürleri, deri grefti prosedürleri ve arter ligasyonu) ve drenaj operasyonlar (lenfanjiyoplasti, lenfovenöz anastomoz, lenfolenfatik anastomoz, enteromezenterik köprü oluşturma, omental transpozisyon, gömülü dermal flep prosedürü, mikrocerrahi) olarak akla gelmektedir.

Eksizyonel operasyonlarda amaç mümkün olduğunca çok lenfoödematöz dokuyu çıkartabilmektir. Eksizyon sonrası oluşan yara korunan deri flepleriyle (Homans tekniği) veya kısmi kalınlıkta deri grefti (Charles tekniği) ile kapatılır. Fonksiyonel olarak bu prosedürlerde epifasiyal kompartmanlarda lenfatik yük azaltılır. Buna ek olarak lenf akımının yüzeysel ve derin sistem arasında katetmesi gereken yolun azalmasıdır ki operasyon sonrası erizipel ataklarında azalmanın görülmesi de bununla ilişkili olabilir.^{2,3,7,8,11,15,18,23-30} Arter ligasyonunu ilk kez Cernohan önermiş ve uygulamış ancak uzun süreli sonuçları ile ilgili istatistiksel veri bulunmamaktadır.

Lenfatik drenajın arttırılmasına yönelik yaklaşımlar çeşitlidir. Handley, lenfanjiyoplasti amacıyla lenfatik bariyer içinden ipek iplikleri geçirerek bunların kapiller fonksiyonu eksik lenfatiklerin yerini alacağını ve fazla sıvıyı istenen bölgeye drene edebileceğini belirtmiş ama yapılan araştırmalarda ipek çevresinde yoğun fibrozisin tam tersine lenfatik blokaja neden olacağı ortaya konmuş ve yöntem önemini yitirmiştir.⁷

Tensor fasiya lata ve fasiya stripleri drenaj sağlamak amacıyla kullanılmıştır. Gray ve Oden

tarafından yapılan çalışmalar yeni oluşan lenfatiklerin bu derecede uzun bir mesafeyi köprüleyemeyeceğini ortaya koymuştur.^{7,10} Dick gastroepiploik damar pedikülü üzerinde omentumu 2 skrotal lenfödem olgusuna kullanarak başarılı sonuçlar elde etmiştir.⁷ Sonraki çalışmalarda bu metot alt ve üst ekstremitte cerrahi tedavisinde popülerize edilmiştir. Goldsmith omental flep transpozisyonu yoluyla drenaj yöntemini ortaya atmıştır.³¹ Uzun süreli izlemlerinde nüksler nedeniyle bu tip uygulamalardan vazgeçilmiştir.

Thompson derinin korunarak belli derialtı dokunun eksizyonu ve korunan derinin bir bölümünün deepitelize dermal flep şeklinde normal kas kompartmanın görülmesi ve subfasiyal lenfatik drenajın sağlanması esasına dayanan bir metot önermiştir.^{23,27,32} Ancak evre I ve II lenfödemde başarılı sonuçlar alınabilmektedir.

Olszewski lenfonodovenöz anastomozu gerçekleştirmiş ve lenfatik basınç varlığında şantın açıklığını sağlamıştır.⁷ Lenfovenöz anastomoz tekniği ise lenf nodu bulunmadığında lenfatik kolektörlerin uygun vene anastomozudur. Erken dönemde başarılıdır ve hiperplazik formun tedavisinde alternatifidir.^{5,14,16-20} Baumesiter lenfatik kolektörlerin transplantasyonunu klinik uygulamaya koymuştur.⁹ Mikrocerrahi uygulamaların deneyimleri çeşitli araştırmalarda ortaya konmuştur.³³

Biz Homans tekniği kullandığımız bir hastada minimal doku eksizyonu ihtiyacı duyduk. Evre III ve IV lenfödemli cerrahi tedavisinde Homans tekniği ile hasta ve hekim için fonksiyonel ve estetik açılardan yüz güldürücü sonuçlar alınabileceğini gözlemledik. El gibi fonksiyon içeriği fazla olan organlarda özellikle fonksiyon açısından cerrahi prosedürlerin düşünülmesi gerektiğini, sonrasında ise olabildiği kadarı ile estetik görünüm sağlayacak tekniklerin akılda bulundurulması gerektiğini düşünüyoruz.

KAYNAKLAR

1. Aston SJ, Beasley RW, Thorne CHM, eds. Grabb and Smith's Plastic Surgery. 5th ed. Philadelphia: Lippincott; 1997. p.1078.

2. Sistrunk WE. Further experiences with the Kondoleon operation elephantiasis. *JAMA* 1918;71:800-6.
3. Sungur N, Özdemir R, Ulusoy G, Akan Mİ, Kılınç H, Şensöz Ö. Evre III-IV lenfödemin cerrahi tedavisi: Charles ve Homans Teknikleri. *Türk Plast Rekonstr Est Cer Derg* 2001;9:12-8.
4. Harel L, Amir J, Nussinovitch M, Straussberg R, Varsano I. Lymphedema precox seen as isolated unilateral arm involvement: Case report and review of the literature. *J Pediat* 1997;130:492-4.
5. Koshima I, Kawada S, Moriguchi T, Kajiwaru Y. Ultrastructural observations of lymphatic vessels in lymphedema in human extremities. *Plast Reconstr Surg* 1996; 97:397-405.
6. Smeltzer DM, Stickler GB, Schirger A. Primary lymphedema in children and adolescents: A follow-up study and review. *Pediatrics* 1985;18:646-54.
7. Mc Carthy. Plastic Surgery. In: Leo Clodius, ed. *Lymphedema*. Philadelphia: WB Saunders; 1990. p.4093-120.
8. Gillies HD, Fraser FR. The treatment of lymphedema by plastic surgeon. *Br Med J* 1935;1:96.
9. Baumeister RG, Seifert J, Wiebecke B, Hahn D. Experimental basis and first application of secondary lymphoedema. *World J Surg* 1981;5:401-7.
10. Gray HJ. Studies of the regeneration of lymphatic vessels. *J Anat* 1939;74:309.
11. Williams A. Management of lymphedema: A community-based approach. *Br J Nurs* 1993;2:678-81.
12. Williams A. Lymphedema. *Prof Nurse* 1997;12:645-8.
13. Williams C. Compression therapy for lymphoedema from Vernon-Carus. *Br J Nurs* 1998;7:339-43.
14. Casley-Smith JR. Treatment of filarial lymphedema and elephantiasis with 5,6-benzo-alpha-pyrone. *BMJ* 1993; 307:1037-41.
15. Sedleck J. Lymphovenous shunt as supplementary treatment of elephantiasis of lower limbs. *Acta Chir Plast* 1969;11:157-62.
16. Kirschner H, Eggert A, Schroder HJ. Surgical treatment of lymphedema. *Zentralbl Chir* 1997;102:1110-20.
17. Nielubowicz J, Olszewski W. Surgical lymphaticovenous shunts in patients with secondary lymphedema. *Br J Surg* 1968;55:440-2.
18. Servelle M. Surgical treatment of lymphedema: A report on 652 cases. *Surgery* 1987;101:485-95.
19. Baumesiter RG, Siuda S, Bohmert H, Moser E. A microsurgical method for reconstruction of interrupted lymphatic pathways: Autologous lymph-vessel transplantation for treatment of lymphedemas. *Scand J Plast Reconstr Surg*, 1986;20:141-6.
20. Gong Kang H, Ru Qi H, Zong Zhao L, Yao Liang S, Tie De L, Gong Ping P. Microlymphaticovenous anastomosis for treating lymphedema of the extremities and external genitalia. *J Microsurg* Fall 1981;3:32-9.
21. Achauer BM, Eriksson E, eds. *Plastic Surgery, Indications, Operations and Outcomes*: Missouri: Mosby; 2000. p.463-75.
22. Hoe AL, Iven D, Royle GT, Taylor I. Incidence of arm swelling following axillary clearance for breast cancer. *Br J Surg* 1992;79:261-2.
23. Thompson N. Buried dermal flap operation for chronic lymphedema of the extremities. Ten year survey of results in 79 cases. *Plast Reconstr Surg* 1970;45:541-8.
24. Sistrunk, WE. Contribution to plastic surgery. *Ann Surg* 1927;85:185-9.
25. Homans J. The treatment of elephantiasis of the legs. *N Engl J Med* 1936;215:1099.
26. Homans J. Lymphedema of the limbs. *Arch Surg* 1940; 40:232.
27. Thompson N. Surgical treatment of primary and secondary lymphedema of the extremities by lymphatic transposition. *Proc R Soc Med* 1965;58:1126-32.
28. Dellon AL, Hoopes JE. The Charles procedure for primary lymphedema. Long-term clinical results. *Plast Reconstr Surg* 1977;60:589-95.
29. Miller TA. Surgical management of lymphedema of the extremity. *Plast Reconstr Surg* 1975;56:633-41.
30. Smith WK, Giddins GE. Lymphoedema and hand surgery. *J Hand Surg* 1999;24:138.
31. Goldsmith HS. Long term evaluation of omental transposition for chronic lymphedema. *Ann Surg* 1974;180: 847-9.
32. Thompson N. The surgical treatment of advanced post-mastectomy lymphoedema of the upper limb. With the late results of treatment by the buried dermis flap operation. *Scand J Plast Reconstr Surg* 1969;3:54-60.
33. Ipsen T, Pless J, Frederiksen PB. Experience with microlymphaticovenous anastomoses for congenital and acquired lymphedema. *Scand J Plast Reconstr Surg* 1988; 22:233-6.