

Servikomediastinal Kistik Higroma

Cervicomediastinal Cystic Hygroma: Case Report

Dr. Şinasi MANDUZ,^a
Dr. Emine Elif ALTUNTAŞ,^b
Dr. Nurkay KATRANCIOĞLU,^a
Dr. Oğuz KARAHAN,^a
Dr. Ali Rıza ERÇÖÇEN^c

^aKalp ve Damar Cerrahisi AD,

^bKulak Burun Boğaz AD,

^cPlastik, Rekonstrüktif ve

Estetik Cerrahi AD,

Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi,

Sivas

Geliş Tarihi/Received: 02.02.2009

Kabul Tarihi/Accepted: 01.04.2009

Yazışma Adresi/Correspondence:

Dr. Emine Elif ALTUNTAŞ

Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi,

Kulak Burun Boğaz AD, Sivas,

TÜRKİYE/TURKEY

ealtunta@yahoo.com

ÖZET Lenfanjiyomlar sıklıkla hayatın birinci dekadında ortaya çıkan nadir görülen tümörlerdir. Bir lenfanjiyom tipi olan kistik higroma (KH) lenf yollarının konjenital anomalilerinden olup, 1/6000 oranında izlenir. KH baş boyunda özellikle posterior servikal üçgende (%75) gözlenmekle birlikte aksilla, göğüs duvarı, omuz, mediastinum, karın duvarı ve uyluk bölgesinde de bulunabilir. Çoğu olgu doğumdan hemen sonra tanı alır ve kist yavaş yavaş büyümeye devam eder. KH'de temel patoloji jüğüler ven ile lenfatikler arasında oluşması gereken bağlantıların olmamasıdır. KH olgularının lipom, hemanjiom, brankiyal kist, tiroglossal kist, dermoid kist, timik kist, laringosel, tiroid kitelleri, nöroblastom, rabdomiyosarkom, lenf adenopatiler meningoel ve ensefaloselden ayırıcı tanısı yapılmalıdır. Tedavisi lezyonun total eksizyonu olup %10-25'inde nüks görülür. KH olgularında rekürrens oranı histolojik tipe ve lezyonun lokalizasyonuna göre değişmektedir. Cerrahi eksizyon dışında lezyon içerisine sklerozan madde, steroid veya bleomisin enjeksiyonu gibi alternatif yöntemler de KH tedavisinde kullanılabilir. Bu çalışmada boyunda şişlik şikâyetiyle kliniğimize başvuran nadir görülen servikomediastinal KH'li 10 aylık erkek hasta literatür eşliğinde sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Kistik higroma; mediastinal kist

ABSTRACT Lymphangioma is a rare benign tumor seen in first deced of the life. Cystic hygroma (CH) is a congenital abnormality of the lymphatic vessels, with an incidence of 1/6000. CH especially is located in the posterior cervical triangle (75%) head and neck region also that is located in the axilla, chest wall, shoulder, mediastinum, anterior wall of the abdomen, or inguinal region. Most of the cases are diagnosed at birth and cysts continue to expand slowly. The main pathology of the CH connections of the jugulary vein and lymphatic vesels are not consisting. The differential diagnosis CH includes lipoma, hemangioma, branchial cleft cyst, thyroglossal cyst, dermoid cyst, thimic cyst, laryngosel, thyroid mass, neuroblastoma, rhabdomyosarcoma, lymphadenopathy meningoencephalocele and encephalocele. Treatment of this pathology is total excision but the lesions recurs in 10-25% of patients. The recurrence ratio changes by histologically type and localization of the lesion the. Another treatment alternative of the CH is intra lesional injection of the sclerosine material, steroid or bleomicine. In this study a 10 months-old-male infant who had cervicomediastinal cystic hygroma is presented in the high light of literature.

Key Words: Lymphangioma, cystic; mediastinal cyst

Türkiye Klinikleri J Cardiovasc Sci 2010;22(3):359-62

Lenfanjiyomalar, sıklıkla hayatın birinci dekadında ortaya çıkan nadir görülen tümörlerdir; histolojik olarak 4 alt tipe ayrılır: kavernöz lenfanjiyom, kapiller lenfanjiyom, kistik higroma (KH) ve vaskülolenfatik malformasyon.^{1,2} KH lenf yollarının nadir görülen konjenital

anomalilerinden biridir. KH sıklıkla boyunun arka üçgeninde (%75) görülmekle birlikte, toraks, aksiler bölge, abdomen, skrotum ve kemiklerde de görülebilir.³ KH'de temel patoloji jüğüler ven ile lenfatikler arasında oluşması gereken bağlantıların olmamasıdır. Bu olgularda tercih edilen tedavi cerrahi olmakla birlikte çocuk olgularda tedavisiz iyileşme gözlemlendiğine dair yayınlar da literatürde yer almaktadır.⁴ Çalışmamızda, 10 aylık iken servikal yerleşimli olup mediastinal uzanım gösteren bir KH olgusu literatür bilgileri eşliğinde sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

On aylık erkek hasta 15-20 gündür ağlama ve ajitasyon ile boynun sol tarafında belirginleşen şişlik yakınması ile kliniğimize getirildi. Olgunun öz geçmişinde 2.5 ay önce geçirilmiş otitis media dışında bir özellik yoktu.

Fizik muayenesinde boyun sol tarafında sternokleidomastoid kasın posterolateralinden başlayıp sol supraklavikuler bölgeye uzanım gösteren boyun orta hattını geçen 8 x 5 x 10 cm'lik ağlama ve inspiryumla daha belirginleşen yumuşak kıvamda, mobil bir kitle mevcuttu. Toraks muayenesinde pektus ekskavatusu mevcut olan olgunun mediasten oskültasyonunda frotman mevcuttu (Resim 1).

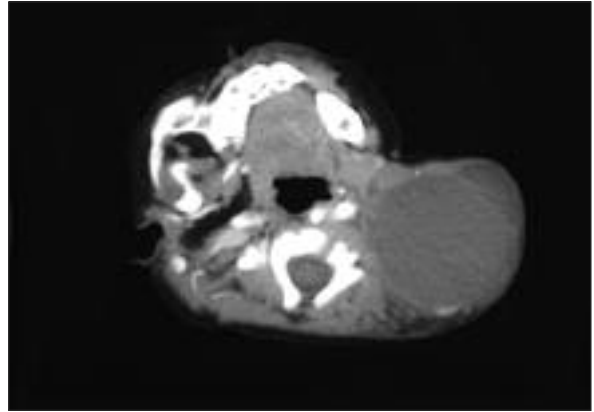
Çekilen posteroanterior (PA) akciğer grafisinde sol akciğeri ileri derecede atelektazik olup mediastinal shift mevcuttu (Resim 2). Servikal ultrasonografi (USG)'sinde boyun ve toraks ön duvarında cilt altından başlayıp derin dokulara uzanım gösteren yer yer septasyonlar gösteren



RESİM 1: Pektus ekskavatus.



RESİM 2: Sol göğüs bölgesinde kitlenin PA akciğer grafisindeki görünümü.



RESİM 3: Kontrastlı spiral toraks YRBT'de geniş, homojen, keskin kenarlı servikomedial kistik lezyonun görünümü.

multikistik lezyon izlendi. Kontrastlı spiral toraks yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografisi (YRBT)'nde geniş, homojen, keskin kenarlı servikomedial kistik lezyon izlendi (Resim 3). Ekokardiyografi bulguları ise normaldi.

Kalp damar cerrahisi, pediatri, KBB, plastik cerrahi ve radyoloji anabilim dallarında değerlendirilerek KH ön tanısı konulan olguya cerrahi tedavi yapılmasına karar verildi. Kitlenin rezeksiyonu amacıyla boyunda planlanan "hockey stick" (hokey sopası) kesisi sternotomi ile birleştirildi. Kitle sağlam cerrahi sınır ile total olarak çıkarıldı (Resim 4). İnternal jüğüler ven sol subklavyen ven anevrizmatik olduğundan olguya intraoperatif periyotta anevrizmorafi yapıldı. Sol jüğüler ven ile sol subklavyen ven persistan vena kavaya anastomoz edildi (Resim 5). Sol supraklavikuler bölgede me-



a



b

RESİM 4: (A) Kitlenin operasyon esnasındaki ve (B) eksize edildikten sonraki görünümü.

diasten girişinde ortaya çıkan defekt, diseksiyon sırasında korunan ve inferior tabanlı olarak hazırlanan sol sternokleidomastoid kas ile onarıldı. İnsizyon hatları primer olarak anatomik planda kapatıldı.

Postoperatif takiplerinde herhangi bir komplikasyon görülmeyen hasta operasyonu takiben 10. günde taburcu edildi. İki yıl boyunca düzenli aralıklarla fizik muayene, PA akciğer grafisi, yüzeysel USG ve kontrastlı spiral toraks YRBT ile takip edilen olguda herhangi bir nüks gözlenmedi.

TARTIŞMA

KH, ilk defa 1828 yılında Redenbacher tarafından tanımlanmış olup lenfanjiyomların en sık görülen formudur. Bebeklik dönemi ve çocukluk çağında görülen iyi huylu tümörlerin %5'ini oluştururlar.^{5,6}

KH'li olgular, doğum sırasında %50-60, 2 yaşına kadar %90 ve ergenlik döneminde %95 oranında tanı alırlar; literatürdeki erişkin KH'li olgu sayısı ise 100'ü geçmemektedir. Konjenital bir malformasyon olan KH 6000 gebelikten 1'inde görülürken spontan abortuslarda 1/200 sıklıkta bulunur. KH'nin lokalize ve yaygın formları vardır.^{2,3}

KH sıklıkla baş boyunda özellikle posterior servikal üçgende (%75) gözlenir; ancak aksilla (%20), göğüs duvarı, omuz mediastinum, karın duvarı ve uyluk diğer sık görüldüğü bölgelerdir. Bizim olgumuz gibi servikomedastinal yerleşimli KH olgusuna literatürde rastlanmamıştır. Bu olgularda görülen asıl patoloji jüğüler venle lenfatikler arasında oluşması gereken bağlantının olmamasıdır.

KH olgularının lipom, hemanjiom, brankiyal kist, tiroglossal kist, dermoid kist, timik kist, larinosel, tiroid kitleleri, nöroblastom, rabdomiyosar-



a



b

RESİM 5: Jüğüler ven peroperatif (a) ve anevrizmorafi sonrası (b) görünümü.

kom, lenf adenopatiler meningesel ve ensefalosel- den ayırıcı tanısı yapılmalıdır.

KH tanısı için fizik muayene, USG, BT ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) teknikle- ri kullanılmaktadır.³⁻⁵

KH'ler septalı ya da septasız olabilir. KH olgu- larında septa varlığı ile kitlenin büyük boyutlara ulaşması kötü prognoz işareti olup sıklıkla berabe- rinde kromozomal anomaliler de (Turner sendro- mu, trizomi 21, Noonan sendromu vb.) tabloya eşlik eder. Ancak bazı yazarlar kist içinde septas- yon görülmesinin prognoz üzerinde etkisi olmadı- ğını savunmaktadır.³ Olgumuzda yüzeysel servikal USG'de yer yer septasyonlar görülmesine karşın postoperatif 2 yıllık periyotta nüks görülmemiştir; bu uzun süreli takipte hastada herhangi bir nüks ve komplikasyon gelişmemesi nedeni ile septasyo- nun prognoz üzerinde etkisi olmadığı kanısındayız.

KH'nin tedavisi, vital yapıları koruyarak yapı- lan total cerrahi eksizyondur; bunun dışında lez- yon içerisine sklerozan madde enjeksi- yonu, steroid ve bleomisin gibi alternatif yöntem- ler de KH tedavisinde kullanılabilir. Çocuk hasta- larda spontan iyileşme gözlemlendiğine dair bulgular literatürde yer almaktadır. En başarılı tedavi cerra-

hi eksizyon olmasına karşın, kalıcı hasara neden ol- mamak için hasta seçiminde oldukça dikkatli dav- ranılmalıdır.^{7,8}

Rekürrens oranı histolojik tipe ve lezyonun lo- kalizasyonuna göre değişmektedir. Riechelmann ve ark., total eksizyon sonrası rekürrens gözlemekten subtotal eksizyon sonrası %56, parsiyel eksizyon veya aspirasyon sonrası %100 rekürrens gözlemiş- lerdir.⁸ Bizim olgumuza da genel anestezi altında total cerrahi eksizyon yapılmış olup, postoperatif 2 yıllık süre içerisinde nüks gözlenmedi.

SONUÇ

Sonuç olarak, KH tansında yüzeysel USG, BT ve MRG kullanılır. Literatürdeki bazı görüşlerin aksi- ne biz hastaların USG'lerinde kist içerisinde septas- yon görülmesini kötü prognoz göstergesi olarak kabul etmemekteyiz; ancak kistin boyutunun prog- nozu kötü yönde etkilediği görüşüne katılmakta- yız. Bu iyi huylu kitlenin travma, enfeksiyon gibi nedenlerle hızlıca büyüebilmesi hem vital yapıla- ra bası yaparak hayatı tehdit etmesine hem de cer- rahi sırasında artmış komplikasyonlara yol açabilir. Bu nedenle olguların spontan kaybolmasını bekle- meden, komşu anatomik yapılar korunarak cerrahi tedavisinin yapılması önerilmektedir.^{9,10}

KAYNAKLAR

1. Kargin S, İslam A, Oğuz H, Arslan N, Şafak MA, Demirci M. [Diagnosis and treatment approach to a case of huge cystic hygroma of 24 years]. *KBB ve BBC Derg* 2005;13(2-3):88-91.
2. Onur MR, Özel K, Demir F, Özdemir H. [Giant cystic hygroma: US and MRI findings]. *Fırat Univ Sağlık Bil Derg* 2007;21(3):141-4.
3. Öztürk A, Sırmatel Ö, Gültekin E, Bitiren M. [Giant cystic hygroma: Prenatal diagnosis and findings]. *Tanısal ve Girişimsel Radyoloji Derg* 2002;8(3):407-9.
4. Kennedy TL, Whitaker M, Pellitteri P, Wood WE. Cystic hygroma/lymphangioma: a rational approach to management. *Laryngoscope* 2001;111(11 Pt 1):1929-37.
5. Kibar AE, Çakır BÇ, Tiryaki T, Peltek N, Yılmaz H, Atayurt H, et al. [Chest wall cystic hygroma: Uncommon localization]. *Türk Pediatr Ars* 2005;40:241-3.
6. Parker GD, Harnsberger HR, Smoker WR. The anterior and posterior cervical spaces. *Semin Ultrasound CT MR* 1991;12(3):257-73.
7. Sherman BE, Kendall K. A unique case of the rapid onset of a large cystic hygroma in the adult. *Am J Otolaryngol* 2001;22(3):206-10.
8. Riechelmann H, Muehlhaff G, Keck T, Mattfeldt T, Rettinger G. Total, subtotal, and partial surgical removal of cervicofacial lymphangiomas. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1999;125(6):643-8.
9. Harish K, Karthik SR, Manjunath CS. Broad ligament cystic lymphangioma: a case report. *J Med Case Reports* 2008;2:310.
10. Balkan E, Taştepe İ, Aksu Ö, Ünlü M. A. 3Mediastinal lymphangioma-cystic hygroma (a case report) 8. *Türkiye Klinikleri Medical Research* 1991;9(6):466-9.