

Dev Kistik Higroma: US ve MRG Özellikleri

Mehmet Ruhi ONUR¹
Kerem ÖZEL²
Fadli DEMİR³
Hüseyin ÖZDEMİR⁴

¹ Kovancılar Devlet
Hasatanesi Radyoloji
Bölümü
Elazığ-TÜRKİYE

² Fırat Üniversitesi
Tıp Fakültesi
Çocuk Cerrahisi Anabilim
Dalı
Elazığ-TÜRKİYE

³ Elazığ Eğitim ve Araştırma
Hastanesi
Pediatri Kliniği
Elazığ-TÜRKİYE

⁴ Fırat Üniversitesi
Tıp Fakültesi
Radyoloji Anabilim Dalı
Elazığ-TÜRKİYE

Geliş Tarihi : 04.01.2007
Kabul Tarihi : 22.02.2007

Yazışma Adresi Correspondence

Mehmet Ruhi ONUR
Kovancılar Devlet Radyoloji
Bölümü
Elazığ-TÜRKİYE

ruhionur@yahoo.com

Konjenital lenfatik malformasyon olan kistik higroma çoğunlukla servikal bölge yerleşimli olup kistik lenfanjiyom olarak ta adlandırılır. Çalışmamızda doğumdan hemen sonra tanısı konulan, ağırlıklı olarak servikal bölgede yerleşen, toraks ön duvarına da uzanan kistik higromalı bir olgunun görüntüleme bulgularını literatür bilgisi eşliğinde sunmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Kistik higroma, lenfatik malformasyon, ultrasonografi.

Giant Cystic Hygroma: US and MRI Findings

Cystic hygroma named as cystic lymphangioma is a congenital lymphatic malformation and usually located in the cervical location. In this report our aim was to discuss imaging findings of cystic hygroma located in the cervical region and lying down to anterior chest wall.

Key Words: Cystic hygroma, lymphatic malformation, ultrasonography.

Giriş

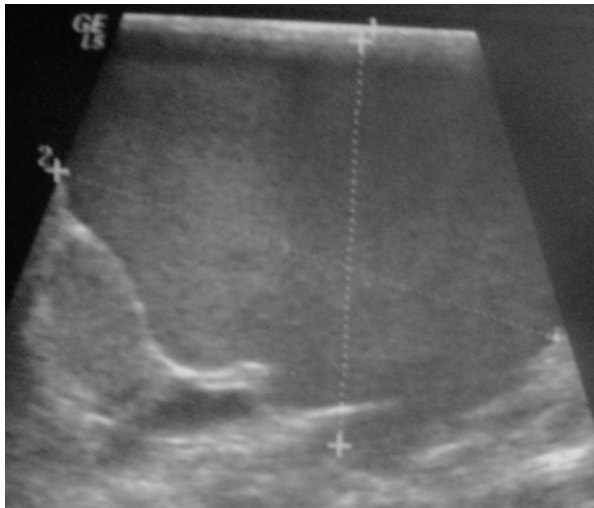
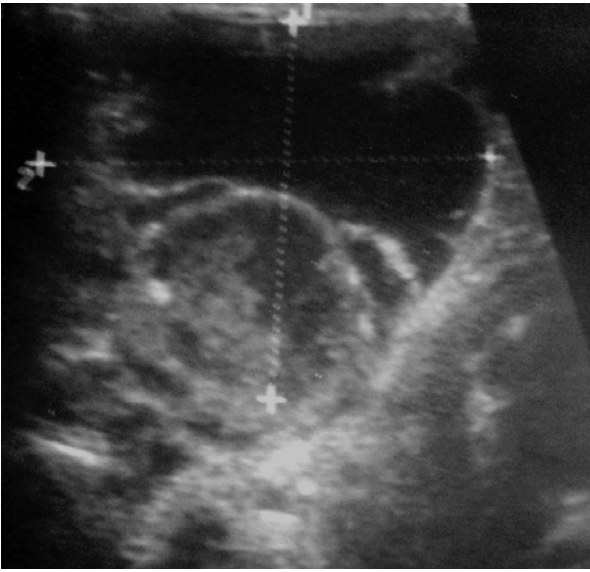
Kistik lenfanjiyom olarak da adlandırılan kistik higroma, özellikle boynun arka tarafında servikal lenfatik damarlarla juguler venöz sistem arasındaki bağlantının oluşmamasına bağlı olarak gelişen konjenital bir malformasyondur (1). 1/6000 gebelikte görülen bu patolojinin lokalize ve yaygın formları vardır. Çalışmamızda doğumdan hemen sonra tanısı konulan boyun yerleşimli olup göğüs duvarına uzanım gösteren dev kistik higroma olgusunu literatür bilgileri eşliğinde sunmayı amaçladık.

Olgu Sunumu

35 yaşında üçüncü gebeliğinden üçüncü canlı doğumu olan ve son adet tarihine göre miad gebe, normal spontan vajinal yolla sağlık merkezi dışında doğum yaptıktan sonra bebeğin boyun bölgesinde şişlik fark edilmesi üzerine hastanemize getirildi. Olgunun doğumdan 40 gün önce yapılan prenatal ultrasonografisinin (US) normal olduğu aile tarafından ifade edildi. Hastanın fizik muayenesinde boyun ve toraks ön duvarında yumuşak, ağrısız kitle palpe edildi (şekil 1). Yapılan boyun ve toraks ön duvarı US'sinde boyun ve toraks ön duvarında cilt altından başlayarak derin dokulara uzanan, yer yer septasyonlar içeren multikistik lezyon izlendi (şekil 2a). Lezyon içerisinde yer alan bazı kistler yoğun ekojen içerikte idi (şekil 2b). Olgunun yapılan batin US'sinde normal bulgular saptandı. Radyolojik bulgular ve fizik muayene bulgularının bir arada düşünülmesi ile ön tanı olarak lenfanjiyom (kistik higroma) düşünüldü ve bir üniversite hastanesine sevk edildi. Burada yapılan Magnetik Rezonans Görüntüleme (MRG)' de belirtilen lokalizasyonlarda T1 hipointens, T2 hiperintens, düzgün konturlu, trakeaya bası yapan, parafaringeal alanlara uzanım gösteren kistik özellikte lezyonlar izlendi (şekil 3a). Kistik yapıların bazılarında protein içerikle uyumlu T1A hiperintens, T2A hiperintens sıvı seviyesi gözlemlendi (şekil 3b). Bunun üzerine olguya Çocuk Cerrahisi Kliniği tarafından kistik kitlelerin ince iğne ile aspirasyonu ve skleroterapi başlandı. Bu işlem sırasında kistik lezyonların bazılarının hemorajik sıvı içerdiği görüldü. Lezyonların hızlı büyümesi ve solunum yollarına basısı nedeniyle küçültücü ameliyat yapıldı. Ameliyat sırasında lezyonun çok sayıda, değişen boyutlarda ve septalı kistik komponentlerden oluştuğu tespit edildi. Solunum sıkıntısının devam etmesi üzerine hastaya trakeostomi ve gastrostomi işlemleri yapıldı. Ancak hasta septik komplikasyonlar nedeniyle kaybedildi.



Şekil 1. Servikal bölgeyi hemen tümü ile kaplayan ve toraks sağ ön duvarında cilt altına uzanım gösteren kitle lezyonu izlenmektedir.



Şekil 2a ve b. Boyun US'sinde cilt altı lokalizasyonda birbirini septalar ile ayrılan anekoik ve ekojen içeriğe sahip (hemoraji) 2 kistik oluşum izlenmektedir (a). Yine aynı

lokalizasyonda homojen olarak yoğun içeriğe sahip (proteinöz materyal) düzgün konturlu kistik lezyon mevcuttur (b).



Şekil 3 a ve b. T2 ağırlıklı yağ baskılı koronal kesitte ağırlıklı olarak servikal bölge sağında yer alan hiperintens lezyonun toraks ön duvarına uzanımı izlenmektedir (a). T1 ağırlıklı koronal kesitte ise sıvı içerikli lezyonun hiperintens izlenmesi olası protein içeriğine bağlıdır (b).

Tartışma

Konjenital lenfatik malformasyon olan lenfanjiyomlar en çok baş, boyun ve aksillada yerleşmekle birlikte lenfatik sistemin geliştiği herhangi bir yerde oluşabilirler. Bu lezyonlar çevre anatomik yapıları çevreleyip zaman zaman invaze etmekle birlikte malignite potansiyeli

taşımazlar (2). Lenfanjiomlar histolojik olarak 4 tipe ayrılır: kistik higroma, kavernöz lenfanjiyoma, kapiller (veya basit) lenfanjiyoma ve vaskülojenfatik malformasyon. Bu 4 tip lenfanjiyomun hepsinde bağ dokusundan oluşan stroma ile ayrılmış endotelial hücre döşeli lenfatik kanallar bulunur. Kistik higromalar büyük, genişlemiş lenfatik keselerden; kavernöz ve kapiller lenfanjiyomlar daha küçük lenfatik kanallardan oluşur (2). Vaskülojenfatik malformasyonlar ise lenfatik ve vasküler elementlerden oluşurlar. Lenfanjiyohemanjiomlar bu gruba bir örnektir. Kistik higromaların diğer lenfanjiyom tiplerine göre daha büyük boyutlara ulaşmasının nedeni bu lezyonların anatomik yerleşimleri nedeniyle büyümelerine izin veren gevşek bağ dokusu ile çevrelenmiş olmalarıdır (2). Olgumuzda da yüzeyel boyun bölgesinde yer alan lezyon derin boyun yapılarına ve presternal bölgeye uzanım göstermektedir (şekil 3a).

İlk defa 1828'de Redenbacher tarafından tanımlanan kistik higroma lenfanjiomların en sık görülen formu olup bebeklik dönemi ve çocukluk çağı döneminde görülen iyi huylu tümörlerin %5'ini oluştururlar (3,4). Temel patoloji juguler venle lenfatikler arasında oluşması gereken bağlantıların olmamasıdır. Fetusta lenfatik sistem yaklaşık 5. gebelik haftasında görülmeye başlar. Boyunda lenfatiklerin yaklaşık 7. gebelik haftasında internal juguler venle birleşmesi beklenir. Eğer bağlantı 11.-12. gebelik haftasına kadar oluşmamış ise kistik higroma süreci başlayabilir (5). Ancak bazı olgularda spontan gerileme bildirilmektedir. Bu tür olgularda geç de olsa lenfatiklerle juguler ven arasında bağlantının oluştuğu ve bunun sonucu kistik oluşumun gerilediği bildirilmiştir. Gerileme özellikle septasyon göstermeyen olgularda görülebilir. Bu olgularda lenfatik sistemdeki artmış basıncın inkomplet tıkanmayı aşabilmesi sonucu gerileme olur (6). Bu tip olgularda doğumdan sonra ensede cilt kalınlaşması (yele boyun) izlenmektedir.

Kistik higromaların %75'i boyun yan tarafında, %20'si koltuk altında, %5'i mediastinum, retroperitoneal bölge ve daha nadir olarak göğüs duvarında yerleşim göstermektedir (3). Yenidoğanlarda boyun bölgesinde yer alan kistik higromalar toraks ön duvarına uzanım gösterebilirler. Kistik higromalar genelde asemptomatik yumuşak dolu kitleleri şeklinde ortaya çıkarlar. Yavaş büyüme gösterebilirler ancak kist içine hemoraji, inflamasyon, eşlik eden solunum yolu enfeksiyonu veya travma varlığında ani büyüme gösterebilirler (7). Ayırıcı tanıda lipom, hemanjiom, brankial kist, tiroglossal kist, dermoid kist, timik kist, laringosel, tiroid kitleleri, birincil

neoplastik hastalıklar (nöroblastom, rabdomyosarkom), retrofaringeal abse, enfeksiyona ikincil lenfadenopati yer almaktadır (8).

Kistik higromalar sunulan olguda olduğu gibi septalı ya da septasız olabilirler. Büyük boyut ile birlikte septaların varlığı kötü bir prognostik işaret olup sıklıkla kromozomal anomaliye eşlik ederler (9). Bunlar içinde %40-80 sıklıkla Turner sendromu izlenmektedir. Kistik higromalı dişi fetusların çoğu muhtemelen Turner sendromludur. Ancak boyun higromaları trizomi 21, Noonan sendromu ve Robert sendromu gibi malformasyonlara da eşlik edebilir. Bazen kistik higromalar ailesel olarak da görülebilir (10).

Kistik higromalar tipik sonografik görünüm özelliklerine sahip olup değişik kalınlıkta septalar içeren multiloküler kistik kitleler şekline izlenirler. Kist içine hemoraji olduğunda MRG de olduğu gibi kist içinde hemorajik komponentin inferiorda olduğu sıvı-sıvı seviyesi izlenebilir. Lezyonun ekojenik kısımları kist duvarları ve septaları içerir. Kistik higromaların tanısı ve özellikle çevre dokulara uzanımının değerlendirilmesinde MRG önemli yer tutar. Kistik higromalar T2-ağırlıklı MR görüntülerinde yüksek sinyal intensitesine sahiptir. T1-ağırlıklı görüntülerde ise lenfatik sıvının protein içeriğine göre düşük ya da yüksek sinyal intensitesine sahip olabilirler (11). Protein içeriğinin fazlalığı T1-ağırlıklı görüntülerde sinyal artışına neden olur. Olgumuzun US ve MRG özellikleri yukarıda bahsedildiği gibi literatürde belirtilen özelliklerle uyumludur. US incelemesinde yoğun içerikli kistler izlenmiştir (şekil 2a). Yine MRG de T1 ağırlıklı görüntülerde kistlerin hiperintens izlenmesinin proteinöz materyal ya da kist içine hemoraji varlığına sekonder olduğu düşünülmüştür (şekil 3b). Yapılan operasyonda kistlerin bir kısmının hemorajik mayi içerdiği saptanmıştır.

Tedavide lezyonun anatomik yerleşimine göre erken dönemde cerrahi olarak çıkarılmasının önemli olduğu belirtilmiştir. Cerrahi olmayan tedavi seçenekleri radyoterapi, aspirasyon, sklerozan madde enjeksiyonu (bleomisin, OKT-432) ve CO2 lazerdir (3).

Sonuç olarak klinik ve radyolojik özellikleri iyi tanımlanmış olan kistik higromalar yenidoğan döneminde büyük boyutlarda karşımıza çıkabilir. Bu olguların tanısı ve tedavisinin planlanmasında, tedaviye verilen cevabın değerlendirilmesinde US ve MRG önemli yer tutmaktadır.

Kaynaklar

1. Fleischer AC, Manning FA, Jeanty P, Romero R. Sonography in obstetrics and gynecology. 5th ed. London: Appleton – Lange, 1996; 393-394.
2. Zadvinskis DP, Benson MT, Kerr HH, et al. Congenital malformations of the cervicothoracic lymphatic system: embryology and pathogenesis. RadioGraphics 1992; 12:1175-1189.
3. Kibar AE, Çakır BÇ, Tiryaki T ve ark. Göğüs duvarında kistik higroma: Nadir bir yerleşim yeri. Türk Pediatri Arşivi 2005; 40:241-3.
4. Parker G, Harnsberger H, Smoker W. The anterior and posterior cervical spaces. Semin US CT MR 1991; 12:257-273.
5. Charabi B, Bretlau P, Bille M, Holmelund M. Cystic hygroma of head and neck – a long-term follow-up of 44 cases. Acta Otolaryngol 2000; 543 (Suppl):248-250.
6. Fisher R, Partington A, Dykes E. Cystic hygroma: Comparison between prenatal and postnatal diagnosis. J Pediatr Surg 1996; 31:473-476.

7. Emery PJ, Bailey CM, Evans JNG. Cystic hygroma of the head and neck. J Laryngol Otol 1984; 98:613-619.
8. Kennedy TL, Whitaker M, Pellitteri P, et al. Cystic hygroma / lymphangioma: A rational approach to management. Laryngoscope 2001; 111: 1929- 37.
9. Brumfield CG, Wenstrom KD, Davis RO, Owen J, Cosper P. Second – trimester cystic hygroma: prognosis of septated and nonseptated lesions. Obstet Gynecol 1996; 88:979-982.
10. Öztürk A, Sırmatel Ö, Gültekin E ve ark. Dev kistik higroma: prenatal tanı ve bulgular. Tanısal ve Girişimsel Radyoloji 2002; 8:407-409.
11. Cohen MD, Edwards MK. Magnetic resonance imaging of children. Philadelphia:Decker,1990;758.