

Yenidoğanda retroperitoneal kistik lenfanjiyom

Mutlu Cihangirođlu, Ahmet Kazez, İbrahim Özerca, Selami Serhatlıođlu

M. Cihangirođlu (E), S. Serhatlıođlu
Fırat Üniversitesi Tıp Fakóltesi Radyoloji Anabilim Dalı,
23199 Elazığ

A. Kazez
Fırat Üniversitesi Tıp Fakóltesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim
Dalı, 23199 Elazığ

İ. Özerca
Fırat Üniversitesi Tıp Fakóltesi Patoloji Anabilim Dalı, 23199
Elazığ

Retroperitoneal kistik lenfanjiyom (KL) nadir bir tümördür. Lenfanjiyomların %95'i boyunda ve aksiller bölgede gelişirken geri kalanı mediasten, mezenter, omentum, retroperiton ve kemikte görülür (1,2).

KL'lerin yaklaşık %90'ı yaşamın ikinci yılında teşhis edilirken, nadiren erişkin dönemde de oluşur. Sıklıkla ilişkili olmayan başka bir klinik prosedür sırasında tanınırlar (2).

Yenidoğan döneminde ekstraabdominal uzanımı nedeniyle tanınan, kist içi kanama ile birlikte görülen retroperitoneal KL olgumuzu tüm bulgularıyla sunmayı amaçladık.

Olgu Bildirisi

25 yaşında annenin ikinci gebeliğinden normal şartlarda vajinal yolla, 3000 gr ağırlıkta miyadında doğan kız olgu, sırtının sağ kesiminde şişlik farkedilmesi üzerine Çocuk Cerrahisi kliniğine yatırıldı (Resim 1).

Olgunun genel durumu orta, hipoaktif, batın distandü görünümdeydi. Laboratuvar incelemelerinde anemi, karaciğer enzimlerinde ve bilirubin değerlerinde yükseklik belirlendi.

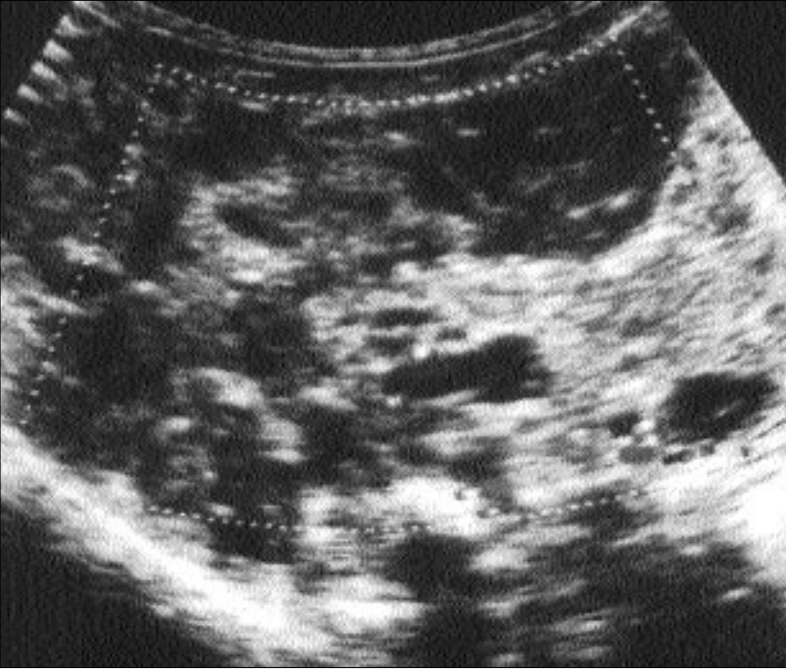
Renkli Doppler ultrasonografi (RDUS) incelemesinde, sağ subdiyafragmatik alanda karaciğeri öne ve sola, inferiorda sağ böbreği sola iten, düzensiz konturlu, özellikle posteriora cilt altına uzanan, çevre yapılarla invaze kitle saptandı. Kitlenin heterojen eko yapısında olduğu, hipoekoik kistik alanlar ile kalsifikasyonlar içerdiği ve solid kesimlerinde de yer yer arteryel ve venöz akım örnekleri gösterdiği saptandı (Resim 2).

Bilgisayarlı tomografide (BT) sağ subdiyafragmatik alandan pelvise kadar uzanan, 9x8x7 cm boyutlarında, kalsifikasyonlar da içeren, heterojen dansitede kitle izlendi. Kitlenin posterior abdomen kesimlerinde cilt altına kadar invazyonu ile abdomen dışına uzanımı görüldü (Resim 3-4).

Operasyonda kitlenin invaziv yapısı nedeniyle ancak subtotal eksizyon uygulanabildi. Kitlenin makroskopik görünümü hematoma ile dolu kistik ve solid alanlar şeklinde idi. Histopatolojik inceleme ile kistik lenfanjiyom tanısı konuldu. Olgu rezidüel tümör nedeniyle halen takip edilmektedir.



Resim 1. Olgunun sırt kesiminde abdominal distansiyon ile birlikte kitlenin görünümü.



Resim 2. RDUS'de kitlenin heterojen, yer yer kistik ve solid görünümüyle birlikte küçük kalsifiye odaklar, solid kesimlerinde vaskülarizasyona ait renk kodlanması.

Tartışma

Çok sayıda dilate lenfatikleri içeren benign bir tümör olan lenfanjiyom kapiller (basit), kavernöz ve kistik olarak sınıflandırılmaktadır. Yalnızca kavernöz ve kistik tipler retroperitoneal yerleşimde gözlenmiştir (2,3).

Lenfanjiyomun histogenezi halen tartışmalı olmakla birlikte bazı araştırmacılar inflamasyon, travma ve dejenerasyon sonucu şilöz damarların obstrüksiyonundan dolayı akkiz orjinli olduğunu kabul etmektedirler (2). Buna karşın bazı araştırmacılar da, KL'nin embriyonik lenf sakı kalıntılarının proliferasyonu sonucu konjenital olarak geliştiğini savunmaktadırlar

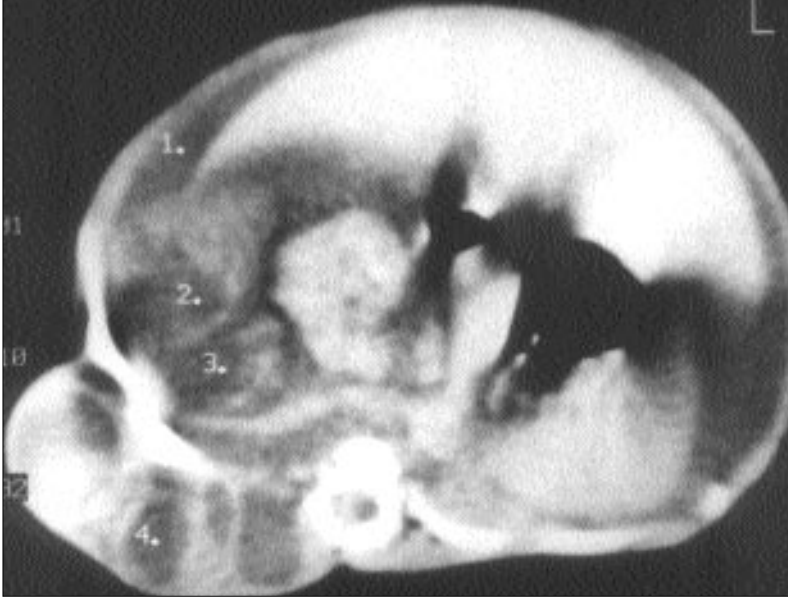
(2). Yaygın olarak kabul gören teori lenfatik damarların erken gelişimsel sekestrasyonudur. Burada normal drenaj lenfatiklerinin kurulmasında kayıp vardır. Biriken lenf basıncı altında lenfatik damarlar belirgin şekilde dilate olmaktadır. Bu teoride KL'nin invaziv karakterinden dolayı bazı şüpheler mevcuttur (2).

İntraabdominal lenfanjiyomların çoğunun asemptomatik, rastlantı ile bulunan olgular olduğu iddia edilirken, çocuklardaki lenfanjiyomların %88 kadarının asemptomatik olduğunu belirten çalışmalar da mevcuttur (1,4). Bir çalışmada KL'li iki olguda kitle içi kanama ve buna bağlı anemi sap-

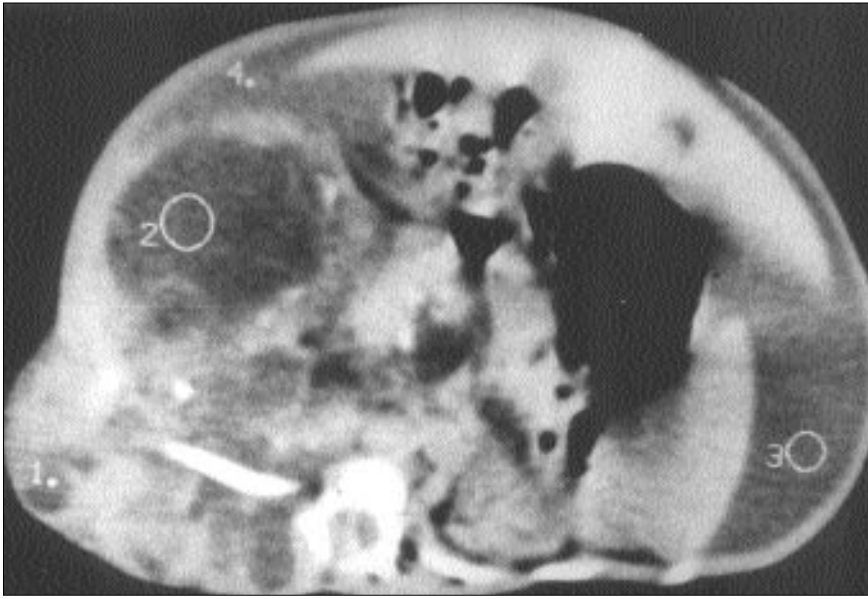
tanmış olmasına karşın retroperitoneal KL'nin daha az akut semptom oluşturacağı düşünülmektedir (4).

En karakteristik radyolojik bulgusu, septalı ya da septasız komplike olmayan sıvı içerikli büyük kitle görünümüdür (2). KL, seröz ya da şilöz sıvı içerikli multiloküler görünümünün yanında iç yüzeyi endotel ile kaplı olup kist duvarı ve kist içi septaları damar, düz kas, fibröz ve lenfatik doku içerebilmektedir (1,5).

KL benign lezyon olmasına karşın büyük boyutundan dolayı obstrüksiyon ve organ basılarına yol açarak çevre yapılara invaze olabilir (2). KL, hacmindeki ani artış ile lokalizasyo-



Resim 3. BT'de kitle nedeniyle, karaciğer ve sağ böbreğin öne ve orta hatta doğru yer değiştirmesi, kitlenin ekstraabdominal uzanımı.



Resim 4. BT'de posterior abdominal dokuların invazyonu, kitlenin cilt altı uzanımı ve yaygın asit.

nundan dolayı intestinal ve üreterik obstrüksiyona yol açabilir. Kistin inflamasyonu, infeksiyonu, perforasyonu, torsiyonu ve rüptürü sık komplikasyonlarındandır. Olgumuzda da anemiye yol açan kist içine kanama ile birlikte kistin ileri derecede büyümesi, karaciğer ve safra yollarına bası yapması, retroperitoneal alandaki difüz yayılımı invaziv karakterini ortaya çıkararak yenidoğan döneminde tanınmasına yol açmıştır. Retroperitoneal KL'nin cilt altına kadar yayılarak ekstraabdominal kitle görünümü vermesi de olgumuzun önemli özelliklerinden biridir.

BT ve ultrasonografi (US) bu türde-

ki kistik lezyonların lokalizasyonunu, abdominal organ tutulumlarını, kalsifikasyon içeriklerini ortaya çıkarabilir (3). Bu avantajlarına karşın operasyon öncesi doğru tanı olguların ancak %24'ünde konabilmektedir (4). Olgumuzun preoperatif tanısında KL düşünülmemiş olmasına karşın, US ve BT'de multiloküle kistik kitle içeri-
sindeki ekojen yapıların ve yoğun dansitelerin bulunması ile kist içi kanama tanınmış, çevre yapılara invazyon nedeniyle total eksizyonun mümkün olamayacağı gösterilmiştir. Kitlede izlenen kalsifik odakların hematoma ve nekrotik odaklara sekonder gelişen distrofik kalsifikasyon olduğu

düşünülmüştür.

Ayrıcı tanıda; hematoma eşlik ettiği kavernöz hemanjiyom, mezotel-yomanın kistik formu, mikrokistik pankreas adenomu, kistik hamartom, kistik teratom, leyomiyom ve leyomiyosarkom düşünülmelidir (4,6).

KL, invaziv karakteri ve eşlik eden komplikasyonlarından dolayı yenidoğan döneminde cilt altında, ekstraabdominal kitle olarak da tanınabilir. Lenfanjiyografi ile lezyonun lenfatik sistemle ilişkisinin ortaya konabileceği belirtilmiş olmasına karşın (5), US ve BT ile lezyonun karakteri, yerleşimi ve total eksizyon olasılığı doğru şekilde değerlendirilebilir.

CASE REPORT: RETROPERITONEAL CYSTIC LYMPHANGIOMA IN NEWBORN

Retroperitoneal cystic lymphangiomas (CL) are rare tumors usually found incidentally during diagnostic procedures performed for unrelated clinical reasons or at surgery. About 90% of the CL are diagnosed during the second year of life. A case of cystic retroperitoneal lymphangioma complicated by hemorrhage is reported in a newborn girl who presented with an extra-abdominal mass.

TURK J DIAGN INTERVENT RADIOL 2001; 7:588-591

Kaynaklar

1. Iyer R, Eftekhari F, Varma D, Jaffe N. Cystic retroperitoneal lymphangioma: CT, ultrasound and MR findings. *Pediatr Radiol* 1993; 23:305-306.
2. Nuzzo G, Lemmo G, Trischitta MM, Boldrini G, Giovannini I. Retroperitoneal cystic lymphangioma. *J Surg Oncol* 1996; 61:234-237.
3. Di Carlo I, Gayet B. Lymphangioma of the diaphragm. *Surg Today* 1996; 26:199-202.
4. Roumen RMH, Pruszczynski M, Rieu PNM, van den Staak FHJ. Intra-abdominal cystic lymphangiomas in children. *Eur J Surg* 1996; 162:831-836.
5. Radin R, Weiner S, Koenisberg M, Gold M, Bernstein R. Retroperitoneal cystic lymphangioma. *AJR* 1983; 140:733-734.
6. Hauser H, Mischinger HJ, Beham A, et al. Cystic retroperitoneal lymphangiomas in adults. *Eur J Surg Oncol* 1997; 23:322-326.