

# Dev kistik higroma: prenatal tanı ve bulgular

Adil Öztürk, Öcal Sırmatel, Ebru Gültekin, Muharrem Bitiren

A. Öztürk (E), Ö. Sırmatel, E. Gültekin  
Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı,  
Şanlıurfa

M. Bitiren  
Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı,  
Şanlıurfa

**K**istik lenfanjiyom olarak da adlandırılan kistik higroma, özellikle boynun arka tarafında servikal lenfatik damarlarla juguler venöz sistem arasındaki bağlantının oluşmamasına bağlı olarak gelişen konjenital bir malformasyon olup spontan abortuslarda 1/200 sıklıkta bulunur (1). İzole olabileceği gibi özellikle kromozomal anomalilerle birlikteliği sık olup non-immün hidrops ve oligohidramnios eşlik edebilir. Çalışmamızda prenatal olarak tanısı konulan dev kistik higroma olgusunu literatür bilgileri ışığında sunmayı amaçladık.

## Olgu bildirisi

23 yaşında G1 P0 ve son adet tarihine göre 18 haftalık gebede yapılan obstetrik ultrasonografide amnion sıvı miktarının belirgin şekilde az olduğu izlendi. Buna bağlı olarak tüm fetal yapılar net olarak görüntülenemedi. Plasenta kalınlığı ve eko yapısı normal görüldü. Biparyetal çap ve femur uzunluğu ölçümlerinde 17 hafta ile uyumlu canlı fetus izlendi. Fetus baş/boyun bölgesinde posterior ve sağ lateral yerleşimli, 5 cm kalınlığında, 14 cm uzunluğunda anekoik kistik oluşum saptandı (Resim 1). Kistik oluşum çok sayıda septasyonlar göstermekteydi (Resim 2). Ayrıca fetal deri ödemli idi. Toraksta anekoik yapıda sıvı birikimi saptandı. Abdominal yapılar ve fetal iskelet normal izlendi.

Anneye medikal abortus uygulandı. Postnatal incelemede fetus hidropik görünümde olup, özellikle sağ kolda şişlik izlendi. Sağ orbital düzeyden üst torakal alana uzanan kistik oluşum vardı (Resim 3). Boyun arka kesimindeki kistik yapı doğum eylemi sırasında perforé olmuştu. Olgunun elde olunan pron pozisyonundaki direkt iskelet röntgenogramında kemik yapılara ait patolojik radyolojik görünüm izlenmedi (Resim 3).

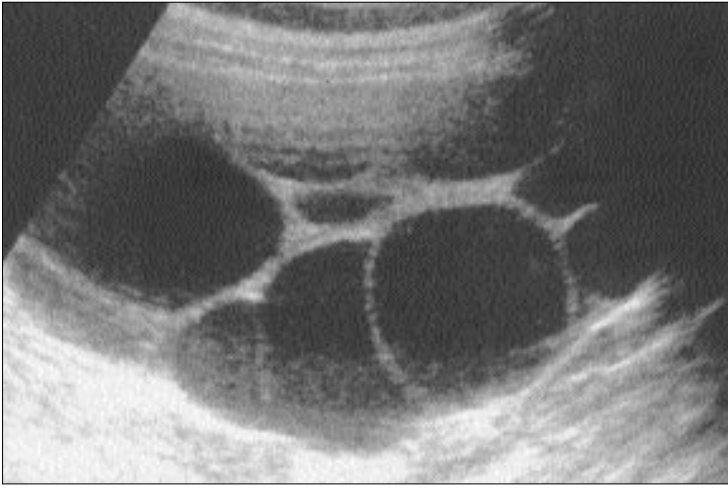
Histopatolojik incelemede gevşek bağ doku matriks içerisinde cidarı endotel hücreleri ile dōşeli çok sayıda lenfatik damar yapıları izlendi.

## Tartışma

Kistik higromalar lenfanjiyomların en sık formunu oluştururlar. 1/6000 gebelikte görülen bu patolojinin lokalize ve yaygın formları vardır. Özellikle arka kesiminde olmak üzere en sık boyun bölgesinde (%75) görülürken, toraksa, aksiller bölgeye, abdomene, skrotuma ve kemiklere de uzanabilirler (2,3). Temel patoloji juguler venle lenfatikler arasında oluşması gereken bağlantıların olmamasıdır. Ancak bazı olgularda spontan gerileme bildirilmektedir (4). Bu tür olgularda geç



**Resim 1.** Prenatal ultrasonografide fetus boynu çevresinde anekoik görünümde kistik lezyonlar izlenmektedir.



**Resim 2.** Prenatal ultrasonografide kistik yapı içinde çok sayıda septasyon görülmektedir.



**Resim 3.** Postnatal direkt röntgenogramda kistik higromaya ait yumuşak doku yoğunluğunun uzanımı ve normal iskelet yapısı izlenmektedir.

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 (5). Bu tip olgularda doğumdan sonra ensede cilt kalınlaşması (yele boyun) izlenmektedir ('pterygium colli').

Fetusta lenfatik sistem yaklaşık 5. gebelik haftasında görülmeye başlar. Boyundaki lenfatiklerin yaklaşık 7. gebelik haftasında internal juguler venle birleşmesi beklenir. Ense bölgesinde 11. haftaya kadar sıvı izlenmesi fizyolojik kabul edilmektedir (6). Eğer bağlantı 11.-12. gebelik haftasına kadar oluşmamış ise kistik higroma

süreci başlayabilir. Lezyonlar histolojik olarak vasküler endotel ile döşeli geniş, multiloküler kistlerle karakterizedir (7).

Kistik higroma izole olabileceği gibi özellikle kromozomal anomaliler olmak üzere bir grup hastalığa eşlik edebilir. Bu hastalıklar Tablo 1'de sıralanmıştır. Bunlar içinde %40-80 sıklıkta Turner sendromu izlenmektedir. Kistik higromalı dişi fetusların çoğu muhtemelen Turner sendromludur. Bu nedenle ultrasonografik incelemede boyunun arkasında kistik bir poşun saptanması monozomi X'i kuvvetle düşündürür. Ancak boyun higromaları trizomi 21, Noonan sendromu ve Robert sendromu gibi malformasyonlara da eşlik edebilir. Bazen kistik higromalar ailesel olarak da görülebilir.

Olgumuzda kromozomal analiz yapılamadı.

Kistik higromalar septalı ya da septasız olabilirler. Büyük boyut ile birlikte septaların varlığı kötü bir prognostik işaret olup sıklıkla kromozomal anomaliye eşlik ederler (5). Ancak bazı yazarlar tarafından septasyonların prognostik öneme sahip olmadığı bildirilmektedir (8,9). Olgularda non-immün hidrops %43-75 sıklıkla görülür. Higroma sıvısı içindeki yüksek protein konsantrasyonunun hipoproteinemiyeye sebep olarak yaygın ödem oluşturduğu ileri sürülmektedir (8). Ayrıca progresif periferik subkutan ödem, seröz kaviteelerde sıvı birikimi (plevral ve perikardial effüzyon), fetal asit ve plasental kalınlaşma izlenebilir. Artan lenfödem plevra

**Tablo 1.** Kistik higromaya eşlik eden durumlar

Monozomi-X (Turner sendromu)
Trizomi 21 (Down sendromu)
Trizomi 10, 13, 18, 22
Noonan sendromu
Multipl pterygium sendromu
Dominant pterygium colli sendromu
OR, izole kistik higroma
Cowchock sendromu
Zellweger sendromu
Cowden hastalığı
Robert sendromu
Akondrojenizis tip II
Fetal alkol sendromu
Aminopterin kullanımı
Trimetadon kullanımı

ve perikard gibi seröz kavitelere ve abdomende effüzyona yol açar. Bu genişlemiş kavitelere venöz dönüşü engelleyerek kalp yetmezliğine sebep olabilir. Bu tür olgularda amnion mayi miktarı az ya da fazla olabileceği gibi normal de olabilir. Olguların yaklaşık 2/3'ünde oligohidramnios gelişir. Oligohidramnios sebebinin fetal hipovolemi, hipoperfüzyon ve buna sekonder olarak kötü renal perfüzyon ve output olduğu düşünülmektedir (8).

#### Kaynaklar

1. Fleischer AC, Manning FA, Jeanty P, Romero R. Sonography in obstetrics and gynecology. 5th ed. London: Appleton – Lange, 1996; 393-394.
2. Dahnert W. Radiology review manual. 3th ed. Baltimore: Williams – Wilkins. 1996; 285.
3. Zanotti SD, LaRusso S, Coulson C. Prenatal sonographic diagnosis of axillary cystic lymphangiomas. J Clin Ultrasound 2001; 29:112-115.
4. Toi A. The fetal face and neck. In: Rumack CM, Wilson SR, Charboneau JW. Diagnostic ultrasound. 2th ed. St. Louis : Mosby 1998; 1247-48.

Akondrojenizisin eşlik ettiği olgularda iskelet patolojileri de saptanmaktadır.

Yüksek rezolüsyonlu ultrasonografi cihazlarının yanında transvajinal ultrasonografinin de kullanılması ile hastalığın saptanma sıklığı, özellikle gebeliğin ilk trimestrinde olmak üzere artış göstermiştir. İlk trimester sonunda 3.0 mm'den kalın fetal ense sıvısı ya da translusensi saptanması kromozomal anomaliler için kuvvetli bir göstergedir (6).

Kistik higromanın meningesel, ensefalosel, teratom ve hemanjiom ile ayırıcı tanısı yapılmalıdır. Lezyonların septalı olması nedeniyle servikal meningeselden, kranyum defektinin olmamasıyla da ensefaloselden ayırt edilir (4,8,9).

Bu olgularda %33 oranında intrauterin ölüm olmaktadır. Hidropsun ve oligohidramniosun eşlik ettiği olgularda mortalite %100'dür. Spontan gebelikleme %10-15 oranındadır (2). Prognoz, tanı anındaki gestasyonel yaşa, karyotipe, septasyonların varlığı ve yokluğuna ve diğer eşlik eden anomalilere bağlıdır (10).

Sonuç olarak, ultrasonografi kistik higroma ve eşlik eden patolojileri saptamada, hastalığın şiddetini belirlemede etkin bir inceleme yöntemi olmakla birlikte, bu tür olgularda postnatal kromozom analizi de yapılmalıdır. Kromozomal anomali saptanan olgularda, aile bu konuda bilgilendirilmeli ve daha sonraki gebelikler ultrasonografi ile takip edilmelidir.

#### CASE REPORT: GIANT CYSTIC HYGROMA: PRENATAL DIAGNOSIS AND FINDINGS

Cystic hygroma is a uncommon congenital lesion of the lymphatic system appearing as a multilocular fluid filled cavity most commonly in the posterior neck region. The etiology is intrauterine failure of lymphatics to communicate with the venous system. The incidence is 1/200 in spontaneous abortion. Although cystic hygroma may be isolated, in many cases it is associated with hydrops fetalis and oligohidramnios. Chromosomal defects are found in many of the fetuses. We report a case of giant cystic hygroma diagnosed by prenatal ultrasonography.

TURK J DIAGN INTERVENT RADIOL 2002; 8:407-409

5. Brumfield CG, Wenstrom KD, Davis RO, Owen J, Coper P. Second – trimester cystic hygroma: prognosis of septated and nonseptated lesions. Obstet Gynecol 1996; 88:979-982.
6. Fisher R, Partington A, Dykes E. Cystic hygroma: Comparison between prenatal and postnatal diagnosis. J Pediatr Surg 1996; 31:473-476.
7. 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.
8. Gallagher PG, Mahoney MS, Gosche JR. Cystic hygroma in the fetus and newborn. Semin Perinatol 1999; 23:341-356.
9. Callen PW, Ultrasonography in obstetrics and gynecology. 3rd ed. Philadelphia, Pennsylvania: W.B.Saunders 1997; 252-254.
10. Rosati P, Guariglia L. Volume measurements of cystic hygroma detected by transvaginal scan in early pregnancy. Prenat Diagn 1997; 17:883-890.