

Pelvik Tümörü Taklit Eden Mezenterik Kistik Lenfanjiyom

Mesenteric Cystic Lymphangioma A Mimicking the Pelvic Tumor: Case Report

Dr. Zeynep DOĞAN ARTAŞ,^a
Dr. Hüsnü ÇELİK,^a
Dr. Bilgin GÜRATES, ^a
Dr. Erhan AYGEN,^b
Dr. Hakan ARTAŞ,^c
Dr. Adem YAVUZ,^d
Dr. M. Reşat ÖZERCAN^e

^aKadın Hastalıkları ve Doğum AD,

^bGenel Cerrahi AD,

^cPatoloji AD,

Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi,

^dRadyoloji Bölümü,

Elazığ Eğitim ve Araştırma Hastanesi,

Elazığ

^eKadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği,

Silifke Devlet Hastanesi, Mersin

Geliş Tarihi/Received: 01.06.2009

Kabul Tarihi/Accepted: 27.10.2009

Yazışma Adresi/Correspondence:

Dr. Zeynep DOĞAN ARTAŞ

Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi,

Kadın Hastalıkları ve Doğum AD,

Elazığ,

TÜRKİYE/TURKEY

zeynepdogan1977@yahoo.com

ÖZET Lenfanjiyom, lenfatik damarların nadir bir benign tümörüdür. Lenfanjiyomların çoğu baş, boyun ve aksillada izlenir. Erişkinlerde nadirdir ve abdominal yerleşim sık değildir. Tedavisi kistlerin tamamının eksizyonudur. Cerrahi ile kistlerin tamamı çıkarıldığında prognoz mükemmeldir, fakat yetersiz rezeksiyon yapılan olgularda yüksek oranda rekürrens bildirilmektedir. Burada, karında distansiyon nedeniyle başvuran 32 yaşındaki kadın olgu sunulmaktadır. Olgunun geçirilmiş over kisti cerrahisi öyküsü mevcuttu. Abdominal ultrasonografi ve bilgisayarlı tomografide pelvisi dolduran çok sayıda kistik lezyonlar izlendi. Olgu opere edildi ve histopatolojik olarak kistik lenfanjiyom tanısı aldı. Takiplerde cerrahi sonrası 2. yılda pelvik alanda nüks izlendi.

Anahtar Kelimeler: Lenfanjiyom, kistik; mezenterik kist; cerrahi; pelvis tümörleri

ABSTRACT Lymphangioma is an uncommon benign tumor of the lymphatic vessels. Most of the lymphangiomas are found in head, neck and axilla. It is rare in adults and abdominal location is infrequent. Its treatment is resection of the cystic mass entirely. The prognosis is excellent with total resection, but high incidence of recurrence has been reported in case of incomplete resections. Herein, we present a 32-year-old woman who submitted with abdominal distention. She had a history of previous ovarian cyst surgery. Abdominal ultrasound and computed tomography showed multiple cystic masses in the pelvis. The case was operated and, histopathological diagnosis was reported as cystic lymphangioma during follow-up, recurrence was detected in pelvis in the second year of the postoperative period.

Key Words: Lymphangioma, cystic; mesenteric cyst; surgery; pelvic neoplasms

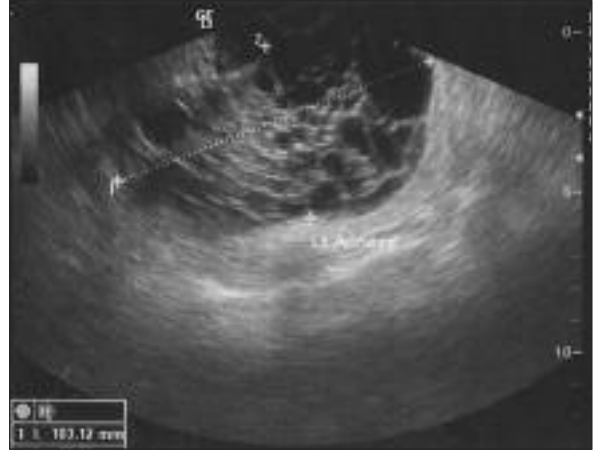
Türkiye Klinikleri J Gynecol Obst 2010;20(2):129-32

Lenfatik sistemin hamartomatöz malformasyonu olan lenfanjiyom, lenfatik damarların nadir bir tümörüdür. Bu nadir tümör sıklıkla çocuklarda izlenir ve %40'ı 1. yaşa, %80'i 6. yaşa kadar tanı alır.¹ Sıklıkla baş-boyun bölgesinde izlenir. Mezenterik ve retroperitoneal alanlarda yerleşim nadir olup, bu tüm lenfanjiyom olgularının %2-8'ini oluşturur.¹⁻³ Yavaş büyüyen bir tümör olması nedeniyle tipik semptomları yoktur. Sıklıkla kitle etkisine bağlı bulgular izlenir. En sık semptomu karın ağrısı olup, basıya bağlı olarak intestinal ve üriner sistem obstrüksiyonuna sekonder bulantı, kusma izlenebilir. Kistlerin torsiyonuna veya rüptürüne bağlı olarak da akut batın semptomları ve buna eşlik eden enfeksiyon veya peritonit tablosu oluşabilir.¹

Burada pelvik kistik kitle nedeniyle opere edilen, histopatolojik olarak mezenterik kistik lenfanjiyom tanısı alan, cerrahi sonrası 2. yılda nüks izlenen 32 yaşındaki kadın olgu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

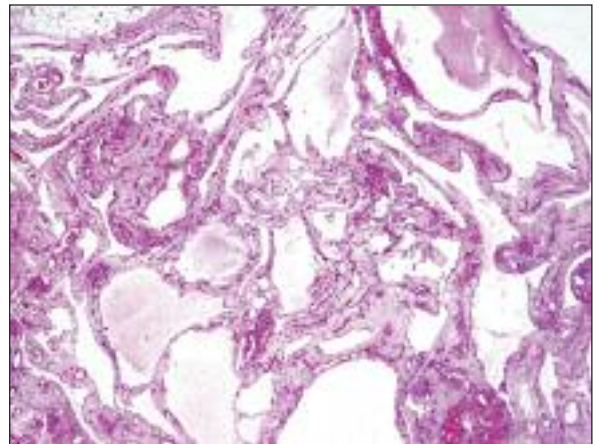
Otuz iki yaşında G3 P3 olgu, yaklaşık 2 yıldır karın ağrısı, karın çevresinde artış, karında şişkinlik ve bu şikâyetlerinde son bir ayda artış olması nedeni ile kliniğimize başvurdu. Anamnezinden, iki yıl önce bir başka merkezde over kisti nedeniyle ameliyat olduğu, çıkarılan kistin benign olduğu, herhangi bir histopatolojik rapora sahip olmadığı öğrenildi. Yine bir başka klinikte asit etiyolojisi için ultrasonografi (USG) eşliğinde yapılan parasentez sıvısının sitolojik incelemesinin benign olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde batın obez görünümde olup palpasyonda hassasiyet yoktu. Pelvik muayenede bilateral adnekslerde dolgunluk, orta hatta yaklaşık 8 cm'lik kitle palpe edildi. Tam kan sayımı, tümör belirteçleri (Beta-HCG: <1 mIU/ml, CE-A: 1.60 ng/mL, CA125: 6.67 U/mL, CA 19-9: 7.37U/mL, CA 15-3: 21,3 U/mL) ve biyokimyasal değerleri normal sınırlardaydı. Transvajinal USG incelemede pelvik alanı dolduran değişik boyutlarda hipoekoik çok sayıda kistik kitle lezyonları ve yaygın sıvı izlendi (Resim 1). Abdominal bilgisayarlı tomografi (BT) incelemesinde pelviste yaygın sıvı ile birlikte çok sayıda kistlerden oluşan kitle lezyonu izlendi. Bu bulgularla olguya eksploratif laparotomi yapıldı. Laparatomide batın alt kadranda douglasta kadar uzanan, omentum, kalın ve ince barsak serozası ve mesane serozasını tutan en büyüğü 2 cm'lik çok sayıda içi seröz vasıflı sıvı dolu kistik lezyonlar ve yaygın sıvı izlendi (Resim 2). Kistlerin tamamı eksize edildi. Histopatolojik değerlendirmede pelvik alanda, periton ve bağırsak mezenterinde yağ doku alanları arasında, birbirinden ince fibröz bağ dokudan oluşan stroma ile ayrılan değişik büyüklükte düzensiz şekilli lenfatik kanallar görüldü. Lenf kanalları yassı tek sıralı endotel ile döşeli olup bazılarının lümeninde proteinöz özellikte amorf lenf sıvısı mevcuttu (Resim 3). Bu bulgularla histopatolojik tanı kistik mezenterik lenfanjiyom olarak rapor edildi. Cerrahi sonrası 8. günde olgu taburcu edildi. Olgunun yapılan takip-



RESİM 1: Transvajinal USG inceleminde pelviste çok sayıda değişik boyutta hipoekoik kistik lezyonlar izlenmektedir.



RESİM 2: Pelvik alanı dolduran çok sayıda içi seröz karakterde kistlerden oluşan kitle lezyonu izlenmektedir.



RESİM 3: Omentumda tek sıralı endotel ile döşeli, değişik büyüklükte genişlemiş ve bir kısmının lümeninde lenf sıvısı bulunan lenfatiklerin oluşturduğu lenfanjiyom izlenmektedir (HE, x40).

lerinde cerrahi sonrası 2. yılında pelvik alanda nöks izlendi ve belirgin şikâyetlerinin olmaması ve hastanın tekrar operasyon istememesi üzerine herhangi bir girişim yapılmadı ve takibe alındı.

TARTIŞMA

Lenfanjiyomların etiyojisi tam olarak bilinmemekle birlikte konjenital bir malformasyon olduğu düşünülmekte olup, embriyonik lenf kanallarının venöz sisteme açılımındaki yetersizlik, lenf nodlarının dejenerasyonu, travması ve neoplazileri etiyojide sorumlu tutulmaktadır.⁴ Normal lenfatiklerle ilişkisiz bu ektopik lenfatiklerin venöz sisteme drenajı yoktur ve bu nedenle bu kör damarlar yavaşça büyür ve dilate olur.^{2,3}

Lenfanjiyomlar en sık boyun (%75) bölgesinde izlenmekte olup, aksiller bölge (%20), retroperiton ve abdominal mezenter (%2) dudaklar ve kemikler (%2) ve servikodiastinum (%1) diğer yerleşim alanlarıdır. Peritoneal kavitedeki lenfanjiyomların %70'i mezenterde saptanır.^{5,6} Mezenterik lenfanjiyomların sıklığı 1/100.000 olarak bildirilmiştir. Mezenterik alanda da en sık ince bağırsak mezenterinde (%70.5) takiben mezokolonda (%26.2) izlenir.⁷ Retroperitoneal alan mezenterik tutulum sonrası 2. en sık abdominal lokalizasyonudur.¹

İntraabdominal mezenterik kistik lenfanjiyomlar erkeklerde daha sık izlenmekte iken retroperitoneal kistik lenfanjiyomlar ise sıklıkla kadınlarda ve gençlerde izlenir.² Mezenterik kistik lenfanjiyomlar yaşamın geç döneminde bulgu verir ve tipik olarak yavaş büyür ve uzun süre asemptomatiktir.³ Kitlenin bası etkisine bağlı abdominal distansiyon, abdominal ağrı, bulantı, safralı kusma, ishal ve kabızlık izlenebilir. En sık komplikasyonu intestinal obstrüksiyon olup volvulus, kist içi hemoraji, enfeksiyon, rüptür, kist torsiyonu, üriner ve biliyer sistem obstrüksiyonlarına da neden olabilir.⁸

Kistik lenfanjiyomlar, tek veya birden fazla kistlerden oluşan lezyonlardır. İnflamatuvar değişikliklere bağlı olarak da patolojik incelemelerde solid komponentler izlenebilir. Mikroskopik olarak lenfanjiomlar basit kapiller, kavernöz veya kistik

olarak sınıflandırılabilir.⁹ Losanof ve ark. kistik lenfanjiyomları saplı, sesil, retroperitoneal yayılan ve multisentrik olarak sınıflandırmıştır.¹⁰ Kistik tip lenfanjiyomlar değişik boyutlarda lenfatik boşluklar, kas lifleri, kollajen içermektedir. Histolojik olarak bu kistler kollajen tabakanın üzerinde çok ince endotel ile döşelidir. Hemoraji ve enfeksiyon ile komplike olmayan olgularda kist sıvısı protein veya lipid içeriklidir.¹¹

Lenfanjiyom benign bir tümör olarak düşünülse de potansiyel olarak çevre dokuları infiltrate edebilir. Lenfanjiyomlar nadirde olsa malign dejenerasyon veya spontan regresyon gösterebilir.¹²

Lenfanjiyomlar kromozomal anomalilerle de birliktelik gösterebilir.¹³ Kistik lenfanjiyomlar sıklıkla izole olmakla birlikte Proteus sendromu gibi sendromların bir parçası da olabilir.¹¹

Ultrasonografi, BT ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG), lenfanjiyomların tanısında ve preoperatif anatomik değerlendirilmesinde kullanılan radyolojik tetkiklerdendir. Lenfanjiyomlar, USG'de sıklıkla ince septasyonlar içeren, düzgün konturlu, çok sayıda hipokoik kistler olarak izlenir. USG, tanıda oldukça önemli bir role sahip olup sadece kitle lezyonunu göstermeyip, kitlenin lokalizasyonu ve yayılımının belirlenmesinde de oldukça yardımcıdır. Ayrıca USG ile takipler kolayca ve non-invaziv olarak yapılabilmektedir.¹⁴ BT, lezyon boyutu, yayılımı ve lezyon içeriği, komşuluğundaki yapılarla ilişkisini gösteren kesitsel bir görüntüleme metodudur. BT'de kistik lenfanjiyomlar düzgün sınırlı, ince duvarlı, çok sayıda septa içeren hipodens kistler olarak izlenir.¹⁵ MRG, kitle boyutu ve lokalizasyonunu göstermede üstün bir görüntüleme yöntemi olup, kist içeriği (proteinöz veya hemorajik içerik gibi) hakkında bilgiler verebilir.¹³ Olgumuzda abdominal USG ve BT incelemelerinde çok sayıda değişik boyutlarda kistik lezyonlar ile serbest sıvı izlendi. Cerrahi bulgular radyolojik bulgularla uyumlu olarak, pelvik alanda douglasa da uzanan, omentum, ince ve kalın bağırsak serozası ve mesane serozasını tutan çok sayıda içi seröz vasıflı sıvı dolu kistik lezyonlar ve yaygın sıvı izlendi. Kistlerin birkaçı, hemorajiyi düşündüren pembe-kırmızı renkli sıvı içermekteydi.

İntraabdominal kistik lezyonların ayrııcı tanısına mezenterik kist, psödokist, enterik duplikasyon kisti, mezotelyal kist, dermoid kist, lenfosel hidrometrokolpos, obstrüktif üropati, anorektal atrezi, persistan kloaka, urakal kist, ovaryan hiperstimulasyon sendromu, parazitik kistler, hemanjiyomlar, kistik mezotelyoma, kistik pankreatik neoplazmlar, leiomyom veya leiomyosarkom gibi kistik yapıda lezyonlar düşünülmelidir.¹⁶

Lenfanjiyomlarda tedavi kistlerin tümünün eksizyonudur. Cerrahi olarak kistlerin tamamı çıkarılmış ise prognoz mükemmeldir, fakat yetersiz eksizyonda %10 oranında rekürrens izlenir ki özellikle mezenter dallarını tutan lenfanjiyomlarda rekürrens daha yüksektir.^{1,3} Bu nedenle mezenterik kistik lenfanjiyomlu olguların cerrahi sonrası dö-

nemde hastanede kalış süreleri retroperitoneal kistik lenfanjiyomlardan daha uzundur.¹⁷ Mezenterik kistik lenfanjiyomlar sıklıkla intestinal segment ile birlikte rezeke edilmelidir. Radikal cerrahi teknik olarak yapılamıyorsa, bleomisin veya OK-432 tümör içerisine verilmesinin etkili olduğu bildirilmektedir.¹⁸

Kistik lenfanjiyomlarda prognoz; lokalizasyon, lezyon yayılımı, cerrahi rezeksiyon ve ek anomali-lerin varlığına bağlıdır.⁷

İntraabdominal alanda saptanan çok sayıda kistik lezyonların ayrııcı tanısında kistik lenfanjiyomlar da düşünülmelidir. Lenfanjiyomlarda tedavi cerrahi olarak kistlerin tümünün eksizyonudur. Optimal cerrahiye rağmen nüks oluşabileceği de akılda tutulmalıdır.

KAYNAKLAR

- Kosir MA, Sonnino RE, Gauderer MW. Pediatric abdominal lymphangiomas: a plea for early recognition. *J Pediatr Surg* 1991;26(11):1309-13.
- Konen O, Rathaus V, Dlugy E, Freud E, Kessler A, Shapiro M, et al. Childhood abdominal cystic lymphangioma. *Pediatr Radiol* 2002;32(2):88-94.
- Steyaert H, Guitard J, Moscovicci J, Juricic M, Vaysse P, Juskiwenski S. Abdominal cystic lymphangioma in children: benign lesions that can have a proliferative course. *J Pediatr Surg* 1996;31(5):677-80.
- Mohite PN, Bhatnagar AM, Parikh SN. A huge omental lymphangioma with extension into labia majorae: a case report. *BMC Surg* 2006;6:18.
- Kaminopetros P, Jauniaux E, Kane P, Weston M, Nicolaidis KH, Campbell DJ. Prenatal diagnosis of an extensive fetal lymphangioma using ultrasonography, magnetic resonance imaging and cytology. *Br J Radiol* 1997;70(835):750-3.
- Çobanoğlu B, Karataş P, Serhatlioğlu S, Dođru O. [Cystic adrenal lymphangioma: differential diagnosis]. *Turkiye Klinikleri J Med Sci* 2009;29(2):566-8.
- Tsukada H, Takaori K, Ishiquro S, Tsuda T, Ota S, Ota S, et al. Giant cystic lymphangioma of the small bowel mesentery: report of a case. *Surg Today* 2002;32(8): 734-7.
- Traubici J, Daneman A, Wales P, Gibbs D, Fecteau A, Kim P. Mesenteric lymphatic malformation associated with small-bowel volvulus-two cases and a review of the literature. *Pediatr Radiol* 2002;32(5):362-5.
- Hornick JL, Fletcher CD. Intraabdominal cystic lymphangiomas obscured by marked superimposed reactive changes: clinicopathological analysis of a series. *Hum Pathol* 2005; 36(4):426-32.
- Losanoff JE, Richman BW, El-Sherif A, Rider KD, Jones JW. Mesenteric cystic lymphangioma. *J Am Coll Surg* 2003;196(4):598-603.
- Pratap A, Tiwari A, Sah BP, Sinha AK, Shakya VC, Niels KG. Infected retroperitoneal cystic lymphangioma masquerading as psoas abscess. *Urol Int* 2008;80(3):325-8.
- Henzel JH, Pories WJ, Burget DE, Smith JL. Intra-abdominal lymphangiomas. *Arch Surg* 1966;93(2):304-8.
- Devesa R, Munoz A, Torrents M, Carrera JM. Prenatal ultrasonographic findings of intra-abdominal cystic lymphangioma: a case report. *J Clin Ultrasound* 1997;25(6):330-2.
- Davidson AJ, Hartman DS. Lymphangioma of the retroperitoneum: CT and sonographic characteristics. *Radiology* 1990;175(2):507-10.
- Lugo-Oliveri CH, Taylor GA. CT differentiation of large abdominal lymphangiomas from ascites. *Pediatr Radiol* 1993;23(2):129-30.
- Ros PR, Olmsted WW, Moser Jr RP, Dachman AH, Hjermstad BH, Sobin LH. Mesenteric and omental cysts: histologic classification with imaging correlation. *Radiology* 1987;164 (2):327-32.
- Su CM, Yu MC, Chen HY, Tseng JH, Jan YY, Chen MF. Single-centre results of treatment of retroperitoneal and mesenteric cystic lymphangiomas. *Dig Surg* 2007;24(3): 181-5.
- Uchida K, Inoue M, Araiki T, Miki C, Kusunoki M. Huge scrotal, flank, and retroperitoneal lymphangioma successfully treated by OK-432 sclerotherapy. *Urology* 2002;60(6):1112.