

LENFATİK MALFORMASYONLAR VE TEDAVİLERİ

Alper SARI, Reha YAVUZER, Yavuz BAŞTERZİ, Sühan AYHAN, Osman LATİFOĞLU

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Anabilim Dalı, Ankara

ÖZET

Damarsal anomalilerin sınıflandırılmalarında süregelen karışıklık, 1982 yılında yapılan yeni sınıflandırma ile, plastik ve rekonstrüktif cerrahi literatüründe büyük ölçüde giderilmiş olsa da, lenfatik malformasyonlar halen pek çok değişik histopatolojik tanımlar ile klinisyenlerin karşısına çıkabilmektedirler.

Bu çalışmada, son yedi yıl içerisinde kliniğimize başvuran lenf damarı anomalileri retrospektif olarak incelenerek, almış oldukları histopatolojik tanımlar, lezyonların klinik ve morfolojik özellikleri ile birlikte değerlendirilmiştir. Ayrıca değişik klinik özellikler ile karşımıza çıkan bu malformasyonların uygun takip ve tedavi şekilleri de avantaj ve dezavantajları ile birlikte tartışılmıştır.

Lenfatik malformasyonların tedavisinde öncelikli yöntem olarak kabul gören cerrahi eksizyonun hangi genişlikte yapılacağı da tartışmalıdır. Kliniğimizde, limitli ve yüzeysel eksizyonlar yerine, bu lezyonların çevre anatomik yapıları da dikkate alınarak mümkün olduğunca geniş ve derin fasya seviyesinden eksize edilmeleri tercih edilmektedir. Oluşacak fonksiyonel ve estetik kayıplar nedeniyle kısmi eksizyonların yapılabildiği durumlarda ise hastalar olası tekrarlar açısından uyarılarak yakın takip altında tutulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Damarsal anomali, lenfatik malformasyon, geniş eksizyon, kısmi eksizyon.

GİRİŞ

Önceleri, lenfanjiom başta olmak üzere değişik isimlerle anılmış olan, yapısal lenf damarı anomalileri, 1982 yılından itibaren lenfatik malformasyon adı altında toplanmışlardır.^{1,2} Doğum öncesi ve erken doğum sonrası dönemde, lenfatik kanalların normal gelişimlerinde duraklamalar sonucu ortaya çıkan ve damar endotelinde artmış proliferatif değişikliklerin izlenmediği bu malformasyonlar lenf sıvısı ile dolu displastik vezikül ya da poşlardan oluşurlar. Seyirleri süresince involüsyona uğramadıkları gibi yaşla birlikte büyümeleri ve komşu anatomik yapıları da bozarak yayılmaları söz konusudur.¹

Özellikle yüzeysel yerleşimli lenfatik malformasyonlarda cilt altı kitleye eşlik eden çok sayıda cilt vezikülleri izlenir. Bu lezyonlar eski sınıflamaya uygun olarak halen lenfanjioma sirkumskriptum olarak

SUMMARY

Lymphatic Malformations and Their Treatment

Though the classification system accepted in 1982, cleared out the controversies among the classification of vascular abnormalities in the plastic and reconstructive surgery literature, lymphatic malformations are still presented to the clinicians under different histopathological diagnosis.

In this study, the lymph vessel abnormalities which were presented to our clinic within the last seven years, were retrospectively reviewed. The clinical and morphologic features of the lesions were evaluated with their histopathological diagnosis. Treatment and clinical follow-up of these malformations were assessed with their advantages and disadvantages.

The extent of surgical excision in the treatment of lymphatic malformations is also controversial. In our clinic, instead of limited excisions, these lesions are treated with wide excisions including the deep fascial layers. Whenever partial excisions are to be performed, in order to prevent aesthetic and functional losses, the patients are warned about possible future recurrences and kept under close clinical follow-ups.

Key Words: Vascular abnormalities, lymphatic malformations, wide excision, partial excision.

da isimlendirilmektedirler.

Kliniğimizde son 7 yılda tanı alarak takibe alınan, lenfatik malformasyon olguları retrospektif olarak incelenmiş ve tedavilerinde cerrahi yaklaşımın yeri, lezyonların morfolojik ve patolojik özellikleri değerlendirilmiştir.

GEREÇ VE YÖNTEM

1994 – 2001 yılları arasında kliniğimize müracaat eden olan yüzeysel yerleşimli lenfatik malformasyonlar patoloji raporları ile birlikte incelenmiştir. On adet lenfatik kökenli damarsal anomali tanısı alan hastanın kayıtları incelenerek, hastaların yaşları, cinsiyetleri, başvuru şikayetleri kaydedilmiş, lezyonların klinik seyirleri, yerleşim yerleri, büyüklükleri, tanınmaları için gerek duyulan radyolojik tetkikler, lezyonlara yönelik uygulanan cerrahi işlemler, histopatolojik tanımlar, takip

süreleri, komplikasyonlar ve rekürrensler hakkında bilgi edinilmiştir (Tablo 1).

Tablo 1:

Hasta No	Yaş	Cinsiyet	Takip	Yerleşim Yeri	Cerrahi İşlem	PatolojikTanı
1	21	E	3 yıl	Penoskrotal	Parsiyel	Lenfanjiom
2	10	E	4,5 yıl	Penoskrotal	Parsiyel	Lenfanjiom
3	17	E	4,5 yıl	Uyluk	Total	Lenfanjioma sirkumskriptum
4	42	K	6,5 yıl	Yüz	Total	Yerleşim
5	3	K	6 yıl	Sırt	Total	Kistik Lenfanjiom
6	8	E	8 yıl	Ağız içi	Total	Lenfanjiom
7	37	K	7,5 yıl	El	Total	Lenfanjiom
8	9	E	4 yıl	Sırt	Total	Lenfanjioma sirkumskriptum
9	3	K	1 yıl	Saçlı deri	Parsiyel	Lenfanjiom
10	15	k	1 yıl	Kalça	Total	Lenfanjiom

SONUÇLAR

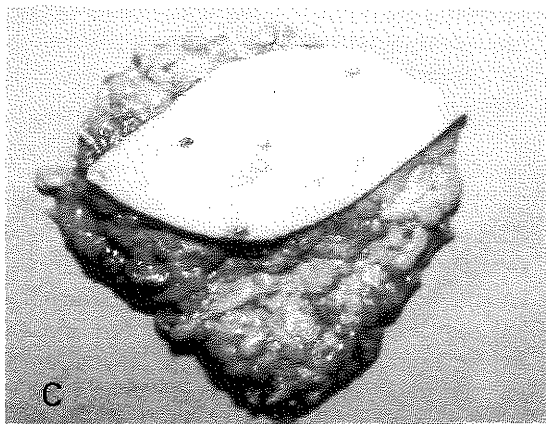
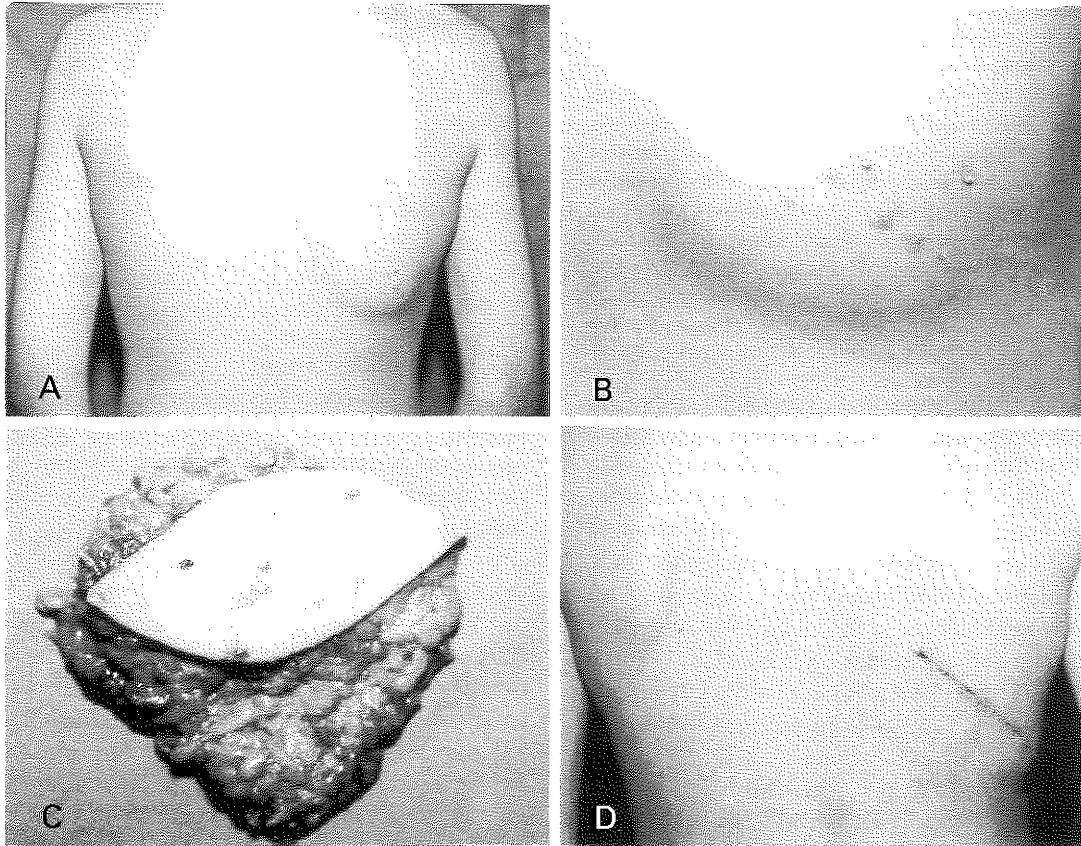
Beş (%50) erkek ve beş (%50) kadından oluşan toplam 10 hastanın tedavi sırasındaki yaşları 3 ile 42 arası olup, yaş ortalamaları 16.5'tir. Ameliyat sonrası ortalama takip süresi 4.7 yıl olup, en kısa takip süresi 1 yıl, en uzununu ise 8 yıldır. Lezyonların 2'si penoskrotal, 2'si sırt, 1'i alt ekstremitte, 1'i gluteal, 3'ü baş boyun bölgesi ve 1'i ise üst ekstremitede yerleşmiştir. Birbirinden ayrı, birden fazla yerleşimli lezyona ise rastlanmamıştır.

Olguların başvuru nedenlerine bakıldığında, sekiz hastada kitle, dört hastada ise ciltte akıntılı veziküllerin

varlığına bağlı yakınmaların olduğu izlenmiştir (Şekil 1). Hastalardan üçünde lenfatik malformasyonlara ait ağrı yakınması bulunurken, yerleşim yerlerine spesifik olarak göz kapağı pitozu, parmak hareketlerinde kısıtlılık gibi

yakınmalar da bulunmaktadır. Penoskrotal lenfatik malformasyonlu bir hastada tekrarlayan minör yumuşak doku enfeksiyonlarına bağlı olarak, kitlede geçici şişmeler ve zaman zaman akıntıda artış yakınmaları olmuştur.

Eksize edilen kitlelerin büyüklüklerine bakıldığında, 1 cm çaplı ufak cilt lezyonlarından, 20 cm çapında olup çevre anatomik yapılara yayılmış kitlelere dek farklı boyutlarda lenfatik malformasyonlara rastlanmıştır. Cilt cilt-altı yüzeysel yerleşimli ve küçük ebatlı lezyonların



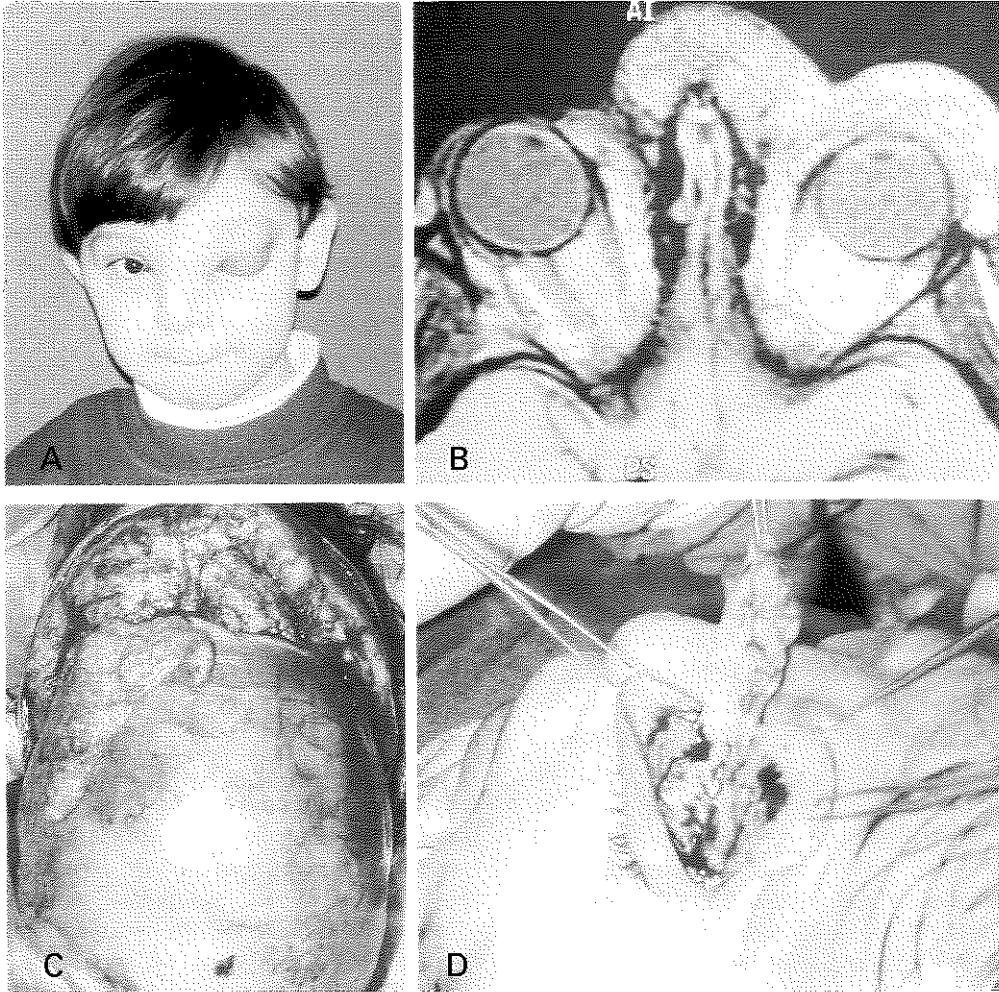
Şekil 1A: Sırt bölgesinde yer alan lenfatik malformasyon. **B:** Lenfatik malformasyona ait cilt vezikülleri. **C:** Kas fasyası planından yapılan eksizyon ile çıkarılan lezyon. **D:** Primer kapama sonrası postoperatif görünüm.

mevcudiyetinde bu lezyonlar ileri radyolojik tetkiklere ihtiyaç duyulmadan geniş ve derin olarak eksize edilmiş, derin dokulara uzanımlarından şüphe edilen büyükçe lezyonlar için ise basitten komplekse doğru radyolojik taramalar yapılmıştır. 4 hastada yüzeysel ultrasound tetkiki, 1 hastada ise komputerize tomografi ve magnetik rezonans görüntüleme istenmiştir.

Tüm hastalarda lezyonların total cerrahi eksizyonları amaçlanmakla birlikte, bunun mümkün olmadığı durumlarda fonksiyonel ve kozmetik kazanç ve kayıplar göz önünde bulundurularak, mümkün olan en geniş sınırlarla lezyon eksizyonu yapılmıştır. Defektler mümkünse primer kapatılmış, primer kapatılmayan durumlarda ise deri greftleri ve / veya lokal flepler kullanılarak rekonstrüksiyon sağlanmıştır. Geniş eksizyon yapılan ve özellikle de lezyonların tümünün çıkartılmadığı durumlarda cerrahi bölgeye vakum drenler yerleştirilmiştir.

3 hastada lezyonların geniş dağılımları nedeniyle

kısmi eksizyonlar yapılabilmiş, diğer hastalarda ise lezyonlar peroperatif makroskopik görünümü itibarıyla total olarak eksize edilmişlerdir. Parsiyel eksizyonlar yapılmış olsa dahi, lezyonlarda eksizyon sınırlarına, derin fasyaya ulaşılması, dokudaki kanamanın normale dönmesi ve lenfatik sıvı ihtiva eden kistik yapıların cerrahi kitleye dahil edilmeleri ile karar verilmiştir. Penoskrotal bölgeye yerleşmiş olan ve bu bölgeyi geniş olarak kaplayan 2 adet lezyon Buck fasyası ve derin pubik fasya üzerinden eksize edilmiş ve oluşan defektler parsiyel kalınlıkta deri greftleri ve lokal skrotal ilerletme flepleri ile kapatılmışlardır. Temporoparietal skalp bölgesinden başlayıp frontal bölgeyi kaplayan, üst göz kapağı ve orbita içerisine uzanım gösteren lenfatik malformasyona bikoronal yaklaşım ile ulaşıldıktan sonra lezyon ihtiva eden dokular cilt altından ayrılarak subtotal olarak eksize edilebilmiştir (Şekil 2). Bu hastada orbita içerisinden de lezyon takip edilmiş fakat retrobulber uzanım göstermesi nedeniyle kısmi çıkartılabilmştir.



Şekil 2A: Temporoparietal skalp bölgesinden başlayıp frontal bölgeyi kaplayan, üst göz kapağı ve orbita içerisine uzanım gösteren lenfatik malformasyona sahip hastanın önden görünümü. B: Lezyonun MR inceleme görüntüsü. C: Bikoronal yaklaşım ile ulaşılarak cilt altından eksize edilen kitlenin intraoperatif görünümü. D: Retroorbital uzanım gösteren kitlenin orbita içerisinden kısmi eksizyonu

Lenfatik malformasyon olarak belirttiğimiz, bu 10 olguya ait histopatolojik tanımlar içerisinde 6 adet lenfanjiom, 3 adet lenfanjioma sirkumskriptum ve 1 adet de kistik lenfanjiom tanısına rastlanmıştır.

Komplikasyon olarak, subtotal eksizyon yapılan temporoparietal bölge lezyonu olan hastada postoperatif erken dönemde drenlerin çalışmamasına bağlı, skalp altında serohemorajik koleksiyon oluşmuş ve hasta tekrar operasyona alınarak tıkanan drenleri değiştirilmiştir. Sırttan kistik lezyon eksizyonu yapılan bir diğer hasta da yine oluşan hematoma nedeniyle erken dönemde ikincil ameliyata alınmış ve mevcut penroz dren vakum dren ile değiştirilmiştir. Olguların takibinde başka komplikasyona rastlanmamıştır.

Klinik takip altında olan ve çalışma nedeniyle tekrar ulaşılan hastalardan birinde penoskrotal bölgede lenfatik malformasyona ait cilt veziküllerinin geniş eksizyona rağmen tekrar oluştuğu görülmüş ve bu hastaya tekrar cerrahi tedavi planlanmıştır. Parsiyel eksize edilebilen, skalp tutulumlu hastanın da yakın klinik ve radyolojik takibi diğer olgular gibi, fakat daha titizlikle sürdürülmektedir.

TARTIŞMA

1982 yılında vasküler anomaliler, Mulliken ve Glowacki tarafından yapılan sınıflama ile hemanjiyomlar ve vasküler malformasyonlar ana başlıkları altında toplanmışlardır. Lenfatik malformasyonlar da vasküler malformasyon sınıfına dahil edilmişlerdir.¹

Lenfatik malformasyonlar doğumsal anomalilerdir ve doğumda ve ya sonrasındaki ilk 2 yıllık süreç içerisinde farkedilirler.^{3,4} Daha nadir olarak ise, bu anomalilere ait bulgularının ortaya çıkışları adolesan ya da erişkin çağlarda olabilmektedir. İncelediğimiz hastaların kliniğimize başvurup cerrahi tedavi aldıkları andaki yaş ortalamaları 14,4 olmakla birlikte, literatürde lenfatik malformasyonların klinik ortaya çıkış yaşları çok daha düşük olarak belirtilmiştir.^{2,4} Çalışmamızda değerlendirilen hastaların literatüre göre yaşlarının daha büyük oluşunda etkin faktörlerden birisi, hastalarımızın lenfatik malformasyon tanı ve tedavisi için geç başvurmuş olmaları ve tanı konulan yaşlar değil, bu malformasyonlar nedeniyle ameliyata ihtiyaç duydukları yaşların dikkate alınmış olmasıdır. Ayrıca, özellikle iki hastanın ileri yaşlar sayılabilecek 37 ve 42 yaşlarında başvurmuş olmaları nedeniyle ortalama yükselmektedir. Çalışmamızda yer alan on hastadan beşi 10 yaşın altında cerrahi müdahaleye gereksinim göstermişlerdir.

Olgularımızda da görüldüğü gibi lenfatik malformasyonların ağırlıklı olarak izlendikleri bir cinsiyet yoktur ve literatürde hemen tüm çalışmalarda cinsiyet dağılımlarının eşite yakın olduğu izlenmektedir.^{1,4-6}

Lezyon lokalizasyonları göz önüne alındığında, lenfatik malformasyonların en sık olarak baş boyun

bölgelerinde yer aldıkları, bununla birlikte vücudun diğer alanlarında da çok nadir olmayacak şekilde görüldükleri bilinmektedir.²⁻⁴ Kimi yazarlar kasık bölgesinin en sık rastlanılan ikinci bölge olduğunu belirtmektedirler.⁷ Çalışmamızda da on hastadan üçünde malformasyonların baş boyun bölgesi yerleşimli oldukları, ikinci sıklıkta ise ikişer adet lezyon ile penoskrotal bölge ve sırt bölgesinin geldiği görülmüştür.

Kitle yakınması gerek literatürde, gerekse de hasta serimizde en sık izlenen yakınma olmuştur.²⁻⁸ Ağrı yakınmasına sık rastlanmamakla birlikte ciltte veziküllerin varlığında rahatsızlık verici akıntı ve tahrişe bağlı yanma, kaşıntı yakınmalarına rastlanmıştır. Lenfatik malformasyonların özellikle lenfatik akımda yarattıkları tıkanıklıklar ve yavaşlamalar nedeniyle yumuşak doku enfeksiyonlarına yol açabildikleri de bilinmektedir. Bu tip durumlarda lenfatik malformasyona ait kitlenin büyüklüğü dramatik olarak aniden artabilmekte ve bu da bazı vital organların fonksiyonunu olumsuz etkilemektedir.^{2,4} Benzer bir durum penoskrotal yerleşimli yaygın bir lenfatik malformasyona sahip bir hastamızda da izlenmiş, araya giren minör enfeksiyonların etkisiyle, hastanın penisinin ereksiyona gelmesini engelleyecek ölçüde yumuşak doku şişlikleri oluşmuştur.⁹

Lenfatik malformasyonların ele alınma ve tedavi protokolleri halen bazı tartışmalı noktalar içermektedir. Belli bir süre klinik takip altında tutulmaları, ve bu süreçte kimi lezyonların regrese olabileceğini ileri sürülmüştür.¹¹ Olası bu regresyonların oluşum mekanizmaları arasında lenfovenöz şantlarda açılmalar sonucunda cilt, cilt altı vezikül ve sisternlerde biriken lenf sıvısının venöz sisteme boşalması açıklayıcı olmuştur. Aslen nadir olarak görülebilen bu hadiseye regresyon yerine rezolüsyon ya da sönme denilmesi tercih edilmiştir. Rezolüsyon izlenen durumlar bir kenara bırakılırsa, diğer tüm vasküler malformasyonlar gibi lenfatik malformasyonlar da klinik seyirleri boyunca gerçek bir gerileme dönemine girmezler ve hemanjiyomların aksine hasta ile birlikte büyümeye devam ederler.¹⁻⁹ Bu büyümeler esnasında çevre anatomik yapıların distorsiyonu ve kemiklerde hipertrofik değişimlerin görülmesi de olasıdır.¹¹ Ayrıca araya girebilecek enfeksiyon atakları sonucunda yaygın yumuşak doku enfeksiyonları, bunlara bağlı vital organ basıları ve ekstremitelerde tehlikeli lenfödem tabloları da gelişebilmektedir.^{4,5} Lenfatik malformasyonların yerleşim yerlerine özgün olarak, daha nadir yol açtıkları, bir takım başka ciddi yakınmalar da olabilmektedir. Literatürde intrapelvik retroperitoneal yerleşimli bir lenfatik malformasyona ait masif şiloraji olgusu bildirilmiş ve bu şilöz akıntının sebebinin obstrüksiyon sonucunda alt ekstremitelerde lenfatiklerine oluşan geri akım olduğu vurgulanmıştır.¹²

Literatürde lenfatik malformasyonların tedavileri

için, radyoterapi, laser uygulamaları, aspirasyon, skleroterapi ve cerrahi eksizyon gibi değişik metodlar önerilmektedir.²⁻⁹ Bunlar arasında cerrahi eksizyon hariç diğerlerinin tümü çeşitli yetersizlikleri ya da sebep olabilecekleri komplikasyonlar nedeniyle bazı özel durumlar haricinde kullanım dışı kalmışlardır. Cerrahi eksizyon ise özellikle geniş ve derin yerleşimli lenfatik malformasyonların tedavisinde gerekli ancak, tehlikeli bir silah olmuştur. Ameliyat öncesi dönemde ve ameliyat esnasında eksizyon sınırlarına karar vermek her zaman kolay olmamaktadır. Buna rağmen tedavide cerrahi eksizyon ve oluşacak defektlerin eş seanslı rekonstrüksiyonu altın standarttır.⁹⁻¹³ Lezyonlar çıkartılırken veziküllerin bütünlüğünün bozulması ile lenfatik sıvı akışı izlenir, ki bu akışın olmadığı normal kanamalı bir dokuya gelinmesinin yanı sıra derin fasyaya ulaşılması, eksizyonun sınırlarına karar vermede cerraha yardımcı olur. Eksizyon sınırlarını limitli ve yüzeysel tutmak yerine, çevre anatomik yapıları zedelemekten mümkün olduğunca genişletmek ve derin fasyaya ulaşmak pek çok durumda lenfatik malformasyonların total eksizyonlarını mümkün kılmaktadır. Bununla birlikte özellikle baş boyun bölgesi ve cinsel bölgeleri ilgilendiren malformasyonlarda, hastanın estetik ve fonksiyonel kayıp ve kazançları da mutlaka göz önünde bulundurulmalıdır. Bu tip durumlarda agresif bir eksizyonun yaratacağı defekte ait kayıpları yaşamak yerine lezyonun makul sınırlar ile yeterli derinlikte eksizyonu ve yakın klinik gözlem tercih edilmelidir.^{2,7,11} Aile ile işbirliği içerisinde yapılacak yakın takip ile, hastada olası rekürrensler belirgin deformiteler oluşmadan önce tespit edilebilecek ve gerekli durumlarda sekonder cerrahiler planlanabilecektir. Geniş yayıllımlı ve derinlere ilerleyen lenfatik malformasyonların tedavilerinde tabii ki total eksizyonlar ve serbest fleplerle defektlerin rekonstrüksiyonları etkin tedavi yöntemleridir. Ancak primer kapamanın üstünlüğü, oluşabilecek rekürrensler de düşünüldüğünde, ikincil cerrahilerin kolaylığı ve karmaşıklığı açısından tartışılmazdır.

Yapılan çalışmalar sonucunda rekürrens oranlarını arttırıcı faktörler arasında lezyonların suprahoid bölgede yerleşimli olmaları, kapsülsüz olmaları ve intraoperatif ya da histopatolojik gözlem ile infiltratif olmaları gösterilmiştir.^{8,14,15} Rekürrens riski yüksek lezyonların varlığında da cerrah, eksizyon sınırlarından emin olsa bile hastalar olası tekrarlar açısından uyarılmalı ve yakın takip altında tutulmalıdırlar.

Dr. Alper SARI
6. Cadde 10/6
06460, Aşağı Öveçler
ANKARA

KAYNAKLAR

1. Mulliken, J.B., Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: A classification based on endorhelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 69; 412, 1982.
2. Fageeh, N., Manoukian, J., Tewfik, T., Schloss, M., Williams, H.B., Gaskin, D. Management of head and neck lymphatic malformations in children. *J Otolaryngol* 26; 253, 1997.
3. Lai, C.H., Hanson, S.G., Mallory, S.B. Lymphangioma circumsriptum treated with pulsed dye laser. *Pediatr Dermatol* 18; 509, 2001.
4. Hamoir M, Plouin-Gaudon I, Rombaux P, Francois G., Cornu A.S., Desuter G., Clapuyt P., Debauche C., Verellen G., Beguin C. Lymphatic malformations of the head and neck: a retrospective review and a support for staging. *Head Neck* 23; 326, 2001.
5. Hannock B.J., Dickens S.V., Luks F., Di Lorenzo M., Blanchard H.. Complications of lymphangiomas in children. *J pediatr Surg* 27; 220, 1992.
6. Kennedy T.L. Cystic hygroma-lymphangioma: A rare and still unclear entity. *Laryngoscope* 99(suppl); 1, 1989.
7. Padwa B., Hayvard P., Ferrao N., Mulliken J.B. Cervicofacial lymphatic malformation: clinical course, surgical intervention, and pathogenesis of skeletal hypertrophy. *Plast Reconstr Surg* 95; 951, 1995.
8. Füegelman L.J., Friedland D., Brandwein M., Rothschild M. Lymphatic Malformation: Predictive factors for recurrence. *Otolaryngol Head Neck Surg* 123; 706, 2000.
9. Demir Y., Latifoğlu O., Yenidünya S., Atabay K. Extensive lymphatic malformation of penis and scrotum. *Urology* 58; 106, 2001.
10. Williams H.B. Facial bone changes with vascular tumors in children. *Plast Reconstr Surg* 63; 309, 1979.
11. DeLuca L., Guyuron B., Najem, R.W. Management of an extensive cervicofacial lymphovenous malformation of the maxillofacial region. *Ann Plast Surg* 36; 644, 1996.
12. Kayıkçıoğlu A., Karamürsel S., Şafak T., Mavili E., Erk Y. Lymphatic malformation causing intractable chylorrhagia. *Plast Reconstr Surg* 105; 1422, 2000.
13. Latifoğlu O., Yavuzer R., Demir Y., Ayhan S., Yenidünya S., Atabay K. Surgical management of penoscrotal lymphangioma circumsriptum. *Plast Reconstr Surg* 103; 175, 1999.
14. Ricciardelli E.J., Richardson M.A. Cervicofacial cystic hygroma: patterns of recurrence and management of the difficult case. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 117; 546, 1991.
15. Cohen S.R., Thompson J.W. Lymphangiomas of the larynx in infants and children: a survey of pediatric lymphangioma. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* 127; 1, 1986.