

# Bir Çocuk Vakada Enfekte Dev Lenfanjiyom

Serra BÜLBÜL ACAR\*, Manolya ACAR\*\*, Selda HANÇERLİ TÖRÜN\*\*, Sevliya ÖCAL DEMİR\*\*, Deniz TUĞCU\*\*\*, Zeynep KARAKAŞ\*\*\*\*, Emine ÇALIŞKAN\*\*\*\*, Nuran SALMAN\*\*, Ayper SOMER\*\*

## Bir Çocuk Vakada Enfekte Dev Lenfanjiyom

**Amaç:** Lenfanjiyomlar, lenfatik sistemin ender görülen konjenital proliferasyonudur. Dev lenfanjiomların seyri sırasında enfeksiyon, kanama, komşu dokularda destrüksiyona bağlı nekroz gibi komplikasyonlar gelişebilir. Burada sağ kolundaki dev lenfanjiyomu enfekte olmuş bir çocuk vaka sunulmuştur.

**Vaka Sunumu:** Prenatal kistik lenfanjioma tanılı 4.5 yaşında kız hasta, sağ kolda şişlik, kızarıklık ve ısı artışı ile getirildi. Başyuru anında genel durumu düşkün olan hastanın ateşi 38.5°C idi. Fizik muayenesinde sağ üst ekstremitede üst kolda belirgin olmak üzere yaygın, ısı artışı ve hipereminin eşlik ettiği şişlik ile sağ toraks ön ve yan duvarında ülsere lezyon mevcuttu. Laboratuvar incelemede nötrofil hakimiyetinde lökositozu ve akut faz yüksekliliği izlendi. Ultrasonografi incelemesi enfekte lenfanjiyom ile uyumlu bulunan hastaya ampisilin-sulbaktam tedavisi başlandı. Çekilen üst ekstremit ve toraks-batın manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'de sağ kolda seviyelenme veren, multiseptalı, hemorajik ve enfekte makrokistik lenfanjiom, toraksda en kalını 3 cm çapta makrokistik, birbiriyle ilişkisiz lenfanjiom saptandı. Ateşleri devam eden hastanın yara sürüntüsünden gönderilen kültürde metisilin dirençli koagülaz negatif stafilkok üremesi üzerine antibiyoterapisi teikoplanin-meropenem olarak düzenlendi. Plastik cerrahi ile konsülte edilen hastaya sklerozan etkisi nedeniyle lezyon içi tetrasiylin uygulandı. Enfeksiyonu kontrol altına alındıktan sonra mTOR inhibitörü (sirolimus) başlanan hasta izleme alındı.

**Sonuç:** Lenfanjiyomlar, komplike olabilmeleri ve sendromlara eşlik edebilmeleri nedeniyle multidisipliner takip gerektirmektedir.

**Anahtar kelimeler:** Dev lenfanjiyom, enfeksiyon, çocuk

Çocuk Dergisi 2016; 16(1-2):32-35

## An Infected Giant Lymphangioma in a Child

**Introduction:** Lymphangiomas are rare congenital proliferations of lymphatic system. Complications like infection, hemorrhage, necrosis related to compression in adjacent tissue can be seen during the follow-up of giant lymphangiomas. Herein, we present a child case with infected giant lymphangioma on his right arm.

**Case Report:** A 4.5-year-old girl with the prenatal diagnosis of cystic lymphangioma presented with redness, swelling and hyperemia on her right arm. She was ill-appeared at admission and had a fever of 38.5°C. There was a diffuse, and marked swelling of the right forearm associated with increased fever and hyperemia and an ulcerated lesion on anterior, and lateral wall of the right hemithorax. Laboratory examination revealed neutrophilic leucocytosis and an increase in acute phase reactants. Ultrasonographic examination was consistent with infected lymphangioma and she was started on ampicillin-sulbactam treatment. Magnetic resonance imaging of right extremity, thorax and abdomen revealed multiseptate, hemorrhagic and infected macrocystic lymphangioma unrelated with another macrocystic lymphangioma 3 cm in diameter on her right chest. Her fever persisted and her antibiotherapy was switched to teicoplanin and meropenem since her swab sample culture yielded growth of methicillin-resistant coagulase-negative staphylococcus growth. Because of its sclerosing effect intralesional tetracycline was administered after consultation with plastic surgery. Sirolimus (mTOR inhibitor) treatment was started after the control of infection was achieved.

**Conclusions:** Multidisciplinary approach is warranted for children with lymphangiomas since they can be complicated and can accompany genetic syndromes.

**Keywords:** Giant lymphangioma, infection, child

J Child 2016; 16(1-2):32-35

**Alındığı tarih:** 22.03.2017

**Kabul tarihi:** 25.05.2017

\*İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

\*\*İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon ve Klinik İmmünoloji Bilim Dalı

\*\*\*İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı

\*\*\*\*İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Radyoloji Bilim Dalı

**Yazışma adresi:** Dr. Serra Bülbül Acar, İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çapa, Fatih / İstanbul  
**e-posta:** serrabulbul@gmail.com

## GİRİŞ

Lenfanjiomlar lenfatik sistemin ender görülen konjenital proliferasyonudur <sup>(1)</sup>. Kistik lenfanjiyom olarak da adlandırılan kistik higroma, özellikle boyunun arka tarafında servikal lenfatik damarlarla juguler venöz sistem arasındaki bağlantının oluşmamasına bağlı olarak gelişen bir malformasyondur <sup>(1)</sup>. Servikal tümörlerin %20-25 kadarını oluşturmaktadırlar <sup>(2)</sup>.

Kistik higromalar büyük, genişlemiş lenfatik keselerden, kavernöz ve kapiller lenfanjiyomlar daha küçük lenfatik kanallardan oluşur<sup>(3)</sup>. Yaklaşık olarak 1/6000 gebelikte görülen bu patolojinin lokalize ve yaygın formları vardır. Kistik higromaların %75'i boyun yan tarafında, %20'si koltuk altında, %5'i mediastinum, retroperitoneal bölge ve daha ender olarak göğüs duvarında yerleşim göstermektedir<sup>(4)</sup>. Bu malformasyonun diğer lenfanjiyom tiplerine göre daha büyük boyutlara ulaşmasının nedeni, lezyonların anatomik yerleşimleri nedeniyle büyümelerine izin veren gevşek bağ dokusu ile çevrelenmiş olmalarıdır<sup>(2)</sup>.

Kistik higromalar genelde asemptomatik yumuşak dolu kitleleri şeklinde ortaya çıkarlar. Bu lezyonlar çevre anatomik yapıları çevreleyip zaman zaman invaze etmekle birlikte, malignite potansiyeli taşımazlar<sup>(2)</sup>. Dev lenfanjiyomların seyri sırasında enfeksiyon, kanama, komşu dokularda destrüksiyona bağlı nekroz gibi komplikasyonlar gelişebilir. Burada sağ kolundaki dev lenfanjiyomu enfekte olmuş bir çocuk vaka sunulmuştur.

## VAKA SUNUMU

Prenatal kistik lenfanjioma (kistik higroma) tanılı, 7 günlükken operasyon öyküsü olan hasta 10 gün önce başlayan ateş, hâlsizlik, sağ el ve koldaki mevcut şişliğin artması nedeni ile tarafımıza başvurdu. Öyküsü sorgulandığında, hastanın yenidoğan döneminde sağ elde belirgin olmak üzere sağ üst ekstremitenin tamamında ve toraks sağ ön duvarda yaklaşık 20x15 cm çapında olup, sağ inguinalden aksiller bölgeye uzanım gösteren şişliğin mevcut olduğu öğrenildi. Postnatal 7 günlükken, hastanın toraks duvarındaki mevcut kitle eksize edilmiş ve biyopsi sonucu kistik higroma (lenfanjioma) olarak raporlanmış. Kolundaki şişlik için sinir hasarı olasılığı nedeni ile opere olamayacağı belirtilmiş. Operasyondan sonra düzenli takibi olmayan hastanın sağ kolundaki lezyon içine sonuncusu başvurudan iki hafta önce olmak üzere, 4 kez etil alkol enjeksiyonu yapılmış.

Başvuru anında genel durumu düşkün olan hastanın ateşi 38,5°C idi. Fizik muayenesinde sağ üst ekstremitede belirgin olmak üzere yaygın, ısı artışı ve hipereminin eşlik ettiği şişlik mevcut olup, kol çevresi 38 cm olarak ölçüldü (Resim 1a ve b). Sağ toraks ön ve yan duvarında ülser lezyon izlendi (Resim 1c). Diğer sistem muayenelerinde özellik yoktu.



Resim 1a. Sağ üst ekstremitede lenfanjiom.



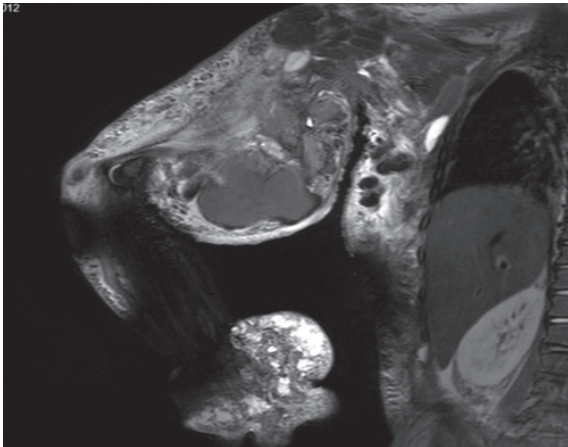
Resim 1b. Sağ elde lenfanjiom.



Resim 1c. Sağ toraks ön ve yan duvarında ülser lezyon.

Laboratuvar incelemede nötrofil hakimiyetinde lökositozu mevcuttu (beyaz küre, 16.940/mm<sup>3</sup>; kesin nötrofil sayısı, 15.700/mm<sup>3</sup>). C-reaktif protein 416 mg/L (normal <5 mg/L) saptandı. Ultrasonografi (USG) incelemesi; “sağ kol boyunca el sırtına ve sağda toraks önyan duvarına kadar uzanan, humeral kesimde daha belirgin yoğun içeriğin eşlik ettiği birbiriyle iştirakli, yoğun içerikli, en geniş 4 cm kalınlığına ulaşan tubuler yapılar ön planda kanama ve enfeksiyona komplike lenfanjiyom lehine değerlendirilmiştir” şeklinde yorumlandı. Ülsere lezyondan sürüntü ve kan kültürü alınarak intravenöz ampisilinsulbaktam tedavisi (150 mg/kg/gün) başlandı.

Çekilen üst ekstremitte ve toraks-batın manyetik rezonans görüntüleme (MRG)’de sağ kolda seviyelenme veren, multiseptalı, cidarı kontrast tutan hemorajik ve enfekte makrokistik lenfanjiom ile toraksda en kalını 3 cm çapta makrokistik, birbiriyle ilişkisiz lenfanjiom saptandı (Resim 1d). Ek olarak, sağ böbrek alt pol komşuluğunda 2.5 cm kalınlığa ulaşan ekstremitede tarif edilen matürlü, yoğun içerikli, ön planda kanama ile komplike olan lenfanjiom lehine değerlendirilen ekojen kolleksiyonlar izlendi. Tam idrar analizinde hematüri saptanmayan hastaya Nefroloji Bilim Dalı ile konsültasyon sonucu izlem önerildi. Kraniyel MRG incelemede sol serebellar hemisferde venöz anjiom ile uyumlu tutulum saptanan hastaya Nöroloji Bilim Dalı tarafından klinik izlem önerildi.



**Resim 1d.** Sağ kolda ve toraksda multiseptalı hemorajik-enfekte makrokistik lenfanjiyom.

Ateşi ve akut faz yüksekliği devam eden hastanın yara sürüntüsünden gönderilen kültürde metisilin dirençli koagülaz negatif stafilokok üremesi üzerine

antibiyoterapisi teikoplanin (10 mg/kg/doz, ilk 3 doz 12 saat ara ile yüklemenin ardından 10 mg/kg/gün/IV) ve meropenem (100 mg/kg/gün/IV) olarak düzenlendi. Plastik Cerrahi Bilim Dalı ile konsülte edilen hastaya sklerozan etkisi nedeniyle lezyon içi tetrasiklin uygulandı. Fizik muayenede Turner stigmaları taşımayan hasta olası genetik sendromlar açısından Genetik Bilim Dalı tarafından takibe alındı. Karyotip analizi 46 XX olarak raporlandı.

İzleminde kol çevresinde küçülme izlenen, ateşi ve akut faz değerleri gerileyen hastanın antibiyoterapisi 28 güne tamamlandı. Hematoloji Bilim Dalı’nın önerisiyle lenfanjiomun primer tedavisine yönelik mTOR inhibitörü (sirolimus 1.6 mg/m<sup>2</sup>/gün) başlanan hasta poliklinik takibine devam etmek üzere taburcu edildi.

## TARTIŞMA

Lenfatik malformasyonlar, iyi huylu vasküler yapılar olup, dilate lenfatik kanallardan oluşmaktadır. Genel olarak makrokistik (kistik higroma), mikrokistik ve mikst tip olarak sınıflandırılmaktadır<sup>(5)</sup>. Kistik higromalar, asemptomatik yumuşak dolu kitleleri şeklinde ortaya çıkarlar. Yavaş büyüme gösterebilirler, ancak kist içine kanama, inflamasyon, eşlik eden solunum yolu enfeksiyonu veya travma varlığında ani büyüme gösterebilirler.

Lenfanjiomların ayırıcı tanısında lipom, hemanjiom, brankial kist, tiroglossal kist, dermoid kist, timik kist, laringesel, tiroid kitleleri, birincil neoplastik hastalıklar (nöroblastom, rabdomiyosarkom), retrofaringeal abse ve enfeksiyona ikincil lenfadenopatiler yer almaktadır<sup>(6)</sup>. Görüntüleme yöntemleri lenfatik malformasyonların diğer lezyonlardan ayrılmasında yardımcıdır. Özellikle doppler USG ve MRG ile mevcut lezyonda hemanjiom komponentinin olup olmadığı, ve komplikasyonlara ilişkin bulgular gösterilebilmektedir. Vakamızda sağ kolda tarif edilen lezyon ön planda makrokistik komponentleri olan, kanama ve enfeksiyonun eşlik ettiği lenfanjiom lehine değerlendirilmiştir.

Kistik higromalar vakamızda olduğu gibi septasyonlar içerebilirler. Lezyonun boyutunun büyük olması, birden fazla septasyonların olması kötü prognoz göstergesi olup sıklıkla kromozomal anomalilerle birliktelik gösterir<sup>(7)</sup>. Turner sendromu en sık eşlik eden

kromozomal anomalidir. Ancak boyun higromaları trizomi 21, Noonan sendromu ve Robert sendromu gibi diğer malformasyonlara da eşlik edebilir. Bazen kistik higromalar ailesel olarak da görülebilmektedir (4). Özellikle dev lenfanjiomu olan vakaların genetik sendromlar açısından değerlendirilmesi ve bu vakaların multidisipliner bir şekilde takibi gerekmektedir. Ailesinde konjenital lenfatik malformasyon öyküsü bulunmayan hastamızın, karyotip analizi 46 XX olarak saptanmıştır. Vakamızın Genetik Bilim Dalı tarafından takibi hâlen devam etmektedir.

Lenfatik malformasyonların tedavisinde cerrahi önemli yer tutmaktadır. Lezyonun anatomik lokalizasyonuna göre erken dönemde cerrahi olarak çıkarılması prognozu olumlu etkilemektedir. Cerrahi yapılamayan vakalarda ya da cerrahi ile eşzamanlı olarak bleomisin, OKT-432, etil alkol gibi sklerozan madde enjeksiyonu uygulanabilmektedir. Niramis ve ark. (8) yaptığı bir çalışmada, lezyon içi bleomisin uygulanmasının hastaların %47'sinde klinik remisyona sağladığı bildirilmiştir. Bununla birlikte, skleroterapiye bağlı olarak lezyonda büyüme, skar gelişimi, kanama ve enfeksiyon gibi komplikasyonlar gelişebilmektedir (9). Hastamızda lezyon içine enjeksiyon sonrası, kitlede büyümenin gözlenmesi ön planda kanamaya bağlı gözükmektedir. Sonrasında mevcut kanamalı dokuda enfeksiyon gelişmiştir. Son yıllarda sirolimus gibi mTOR inhibitörlerinin kullanımına bağlı başarılı sonuçlar bildirilmiştir (2). Sirolimus; lenf dokudaki endotel hücrelerinin uyarıcı vasküler endotelial büyüme faktörü C'yi inhibe ederek etki etmektedir (10). Sirolimus kullanımı sonrası vasküler lezyonlarda bildirilen küçülme oranı %90'lara ulaşabilmektedir (2).

Vakaların bir kısmında, söz edilen tedavi yöntemlerinden birden fazlasının denenmesi gerekebilmektedir. Yenidoğan döneminde toraks duvarındaki kitleye yönelik cerrahi tedavi uygulanmış olan hastamızın kolundaki lezyon sinir dokulara yakınlık nedeniyle çıkarılamamıştır. İzleminde etil alkol ve tetrasiklin enjeksiyonu denenmiş olup, belirgin yarar gözlenme-

mesi üzerine sirolimus tedavisi başlanmıştır. Vakamızın takibi hâlen devam etmektedir.

Lenfanjiomlar, çocukluk döneminde ender gözlenen malformasyonlar olmakla birlikte, sendromlara eşlik edebilmeleri, kanama, enfeksiyon gibi komplikasyonlara yol açabilmeleri nedeniyle önem taşımaktadır. Hastaların multidisipliner bir şekilde uzun dönem izlemi gerekmektedir.

## KAYNAKLAR

1. **Fleischer AC, Manning FA, Jeanty P, Romero R.** Sonography in obstetrics and gynecology. 5th ed. London: Appleton-Lange, 1996; 393-394.
2. **Azouz H, Salah H, Al-Ajlan S, et al.** Treatment of cystic hygroma in a young infant through multidisciplinary approach involving sirolimus, sclerotherapy, and debulking surgery. *JAAD Case Reports* 2016;2:350-3. <https://doi.org/10.1016/j.jdc.2016.05.019>
3. **Dahnert W.** Radiology review manual. 3th ed. Baltimore: Williams – Wilkins. 1996;285.
4. **Öztürk A, Sirmatel Ö, Gültekin E, Bitiren E.** Dev kistik higroma: prenatal tanı ve bulgular. *Türk J Diagn Intervent Radiol* 2002;8:407-9.
5. **Wassef M, Blei F, Adams D, et al.** Vascular anomalies classification: Recommendations from the international Society for the Study of Vascular Anomalies. *Pediatrics* 2015; 136:e203. <https://doi.org/10.1542/peds.2014-3673>
6. **Kennedy TL, Whitaker M, Pellitteri P, et al.** Cystic hygroma / lymphangioma: A rational approach to management. *Laryngoscope* 2001;111:1929-37. <https://doi.org/10.1097/00005537-200111000-00011>
7. **Brumfield CG, Wenstrom KD, Davis RO, Owen J, Cosper P.** Second – trimester cystic hygroma: prognosis of septated and nonseptated lesions. *Obstet Gynecol* 1996;88:979-82. [https://doi.org/10.1016/S0029-7844\(96\)00358-4](https://doi.org/10.1016/S0029-7844(96)00358-4)
8. **Niramis R, Watanatittan S, Rattanasuwan T.** Treatment of cystic hygroma by intralesional bleomycin injection: experience in 70 patients. *Eur J Pediatr Surg* 2010;20(3):178-82. <https://doi.org/10.1055/s-0030-1247548>
9. **Mirza B, Ijaz L, Saleem M, Sharif M, Sheikh A.** Cystic hygroma: an overview. *J Cutan Aesthet Surg* 2010;3(3):139-44. <https://doi.org/10.4103/0974-2077.74488>
10. **Huber S, Bruns CJ, Schmid G.** Inhibition of the mammalian target of rapamycin impedes lymphangiogenesis. *Kidney Int* 2007;71(8):771-7. <https://doi.org/10.1038/sj.ki.5002112>