

Elbileği dorsali yerleşimli fistülize lenfanjioma (Fistülize kistik higroma): Olgu sunumu

Serdar Tüzüner⁽¹⁾, Semih Gür⁽¹⁾, Kadir Dalcı⁽²⁾, Tekinalp Gelen⁽³⁾, Ahmet Turan Aydın⁽⁴⁾

Kutanöz lenfanjiom cilt ve ciltaltı dokusundaki lenfatik sistemden köken alan, nadir görülen, benign bir tümördür. Makroskopik olarak multiloküler kistik alanlar taşırsa "kistik higroma" olarak adlandırılır. Klinik olarak sıklıkla ganglionlar ile karıştırılır. Sunulan olgu elbileği dorsalinde yerleşimli, ilk cerrahi girişim sonrasında tekrarlayarak fistülize olan bir kistik higroma olgusudur. Yapılan literatür taramasında lokal eksizyon sonrası fistülize olan lenfanjiom olgusuna rastlanmamıştır. Bu nedenle sunulan çalışmaya, kliniğimizde ganglion ön tanısı ile yapılan ameliyathaların genel bir değerlendirmesi de eklenmiştir.

Anahtar kelimeler: El tümörleri, tümöre benzeyen oluşumlar, lenfanjiom, kistik higroma, ganglion

Dorsal fistulized lymphangioma on the wrist (Fistulized cystic hygroma): A case report

Cutaneous lymphangioma is a benign and unusual tumor that develops mostly from the lymphatic vessels in the skin and subcutaneous tissue. When largely cystic, it is called as "cystic hygroma". Usually, it is confused with ganglions. We presented a case of dorsally fistulized lymphangioma on the wrist after its local excision. The literature of the lymphangioma of the hand is reviewed. A case like this has not been reported previously. We added a general evaluation of patients who treated surgically with the diagnosis of hand ganglion in our clinic.

Keywords: Tumors of the hand, tumor-like lesions, lymphangioma, cystic hygroma, ganglion

Lenfatik sistem insan embriyosunda 6. haftadan itibaren görülen tek yönlü bir endotelial kanallar sistemidir. Merkezi sinir sistemi, gözün ön kamarası, kıkırdak, diş, "açık" sinusoidal dolaşım sistemi olan (dalakta kırmızı pulpa, kemik iliği, timus, plasenta) yapılar dışında bütün organlarda bulunur. Erişkinde interstisyumdaki fazla sıvının bölgesel lenf nodlarına, oradan da torasik kanal yolu ile venöz sisteme naklini sağlar. Karaciğer ve ince barsaktan protein ve lipidlerin absorpsiyonunda da rol oynar (4).

Lenfanjiomun edinsel olarak cerrahi, radyasyon veya enfeksiyon sonrası lenfatik kanallarda fibrozis ve daralmaya neden olan inflamasyon nedeniyle oluştuğu da ileri sürülmekle birlikte, birçok yazar lenfanjiomların lenfatik sistemle normal bağlantılarını sağlayamayan lenfatik doku artıklarından gelişen malformasyonlar olduğu görüşündedir (4, 5, 6, 13). Hemanjiomlar gibi lenfanjiomların da gerçek bir neoplasm mı? hamartom mu?, lenfanjektazi mi? olduğuna karar vermek güçtür. Biyokimyasal sebebi tam anlaşılacakla birlikte monoklonal antikolar ile lenfatik endotelium kapiller endoteliumdan ayırt edilebilmektedir.

Bu malformasyon kısmen proliferere olma kapasitesine sahiptir, fakat daha önemlisi içinde olan sıvı birikimi nedeniyle kistik hal almasıdır. Bu durumda özellikle el-elbileği bölgesi yerleşimli olduğunda yumuşak, içi sıvı dolu bir kist olarak palpe edildikleri için ganglionlar ile sıklıkla karıştırılırlar (1, 6, 11). Ganglionlar elin yumuşak doku kökenli tümörleri içinde en sık görülen (%70 ve üzeri) lezyonlardır. Sık görülmeleri nedeniyle el cerrahisi alanında deneyimi olmayan he-

kimlerce bile nadiren tanıları atlanır (1). Ancak diğer yönden de, yaygın şişliğe neden olan ekstansör tenosinovitler, lipomlar, birçok el tümörü elbileği dorsali yerleşimli olduklarında kolaylıkla ganglion zannedilebilirler (1, 3, 8, 9).

Olgu sunumu

23 yaşında, erkek, sağ eli dominant. Sol el bilek sırtında 7 ay önce farkettiği, 1x1.5 cm büyüklüğünde, el bilek hareketleri esnasında ağrıya neden olan kitle yakınması ile hastaneye başvurmuş. Travma öyküsü yok. Ganglion ön tanısı ile 1 yıl önce bu kitle cerrahi yöntemle çıkarılmış. Ameliyat sonrası 2. ayda şişlik aynı bölgede tekrarlamış. 4 ay sonrada bu bölgeden hafif sarı renkte şeffaf bir akıntı gelmeye başlamış. Pansumanlarla izlemi ve değişik antibiyotikleri uzun süre kullanmasına rağmen durumunda değişiklik olmaması üzerine bölümümüz polikliniğine başvurmuş.

Olgunun poliklinikte görüldüğü tarih itibariyle akıntı yaklaşık olarak 8 aydır devam etmekte idi. Lezyon elbileği dorsalinde, ekstansör retinakulum orta kısmında, tendines m. extansor digitorum üzerinde, 0.7x1 cm boyutlarında; hiperemik, yüzeysel bir enfeksiyonun varlığını düşündüren bir alan görünümündeydi ve ortasında fistül ağızı içermekteydi. Palpasyon esnasında duyarlılığı da olan bu bölgenin proksimaline bası uygulandığında şeffaf-sarımsı renkte, viskozitesi düşük, 1 cc kadar sıvının fistül ağzından geldiği görüldü (Şekil 1).

Eksizyon, ameliyathane koşullarında, aksiller blok anestezisi ile, havalı turnike yerleştirildikten son-

(1) Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, Yrd. Doç. Dr.

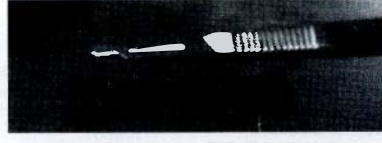
(2) Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi

(3) Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji

(4) Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, Prof. Dr.



Şekil 1: Sol el bileği dorsali yerleşimli fistülize lenfanjiom olgusunun klinik görünümü. Fistül ağzından gelmekte olan viskozitesi düşük, şeffaf-sarı renkteki müninoz sıvı da görülmektedir



Şekil 2: Cerrahi sınırlarından eksize edilen lezyonun erken dönemdeki görünümü



Şekil 3: Duvarında fibrozis izlenen, endotel dōşeli genişlemiş lenfatik kanal ve çevrede mononükleer yangı hücreleri izlenmektedir (H. E. 20x)

ra yapıldı. Lezyon transvers planda, elipsoid bir insizyonla oküler loup magnifikasyonundan da yararlanılarak cerrahi sınırlarından çıkarıldı. 1x5.5 cm boyutlarındaki, multiple lobüle kitle eklem kapsülüne kadar inmekteydi ancak altındaki kapsül ve tendonlarla doğrudan bir ilişkisi görülmedi (Şekil 2). Ameliyat, turnike gevşetilir hemostaz yapıldıktan sonra serum fizyolojik ile sahanın yıkanmasını takiben sadece cildin 5-0 prolen dikiş materyali ile suture edilmesiyle bitirildi. 5 gün süreyle el bileği istirahat ateli kullanıldı.

Eksize edilen materyalin histopatolojik inceleme amacıyla %10'luk formol fiksasyonundan sonra rutin doku takibi ile elde edilen 5 µm'lik kesitlerine; hemotoksilen eozin (H. E.) ve immunhistokimyasal yöntemle [Strept Avidin Biotin kompleks yöntemi (ABC)] Faktör VIII-Associated Antijen (Faktör VIII-RAG) boyaları uygulandı. Epidermise fistülize olan alt dermise uzanan; endotel dōşeli, duvarında bağ dokusu ve yangı hücreleri taşıyan genişlemiş lenfatik izlendiği için histopatolojik olarak olgu lenfanjiom tanısı aldı (Şekil 3). Olgunun ameliyat sonrası 6 aylık izlem döneminde fiziksel yakınmaları ve el bilek fonksiyonları düzeldi. Rekürrens görülmedi.

Tartışma ve sonuç

Bazı serilerde lenfanjiomların üçte birinin erişkin yaş grubunda saptandığı bildirilmektedir, ancak genel olarak çocukluk yaş grubunda daha da çok (3000 poliklinik başvurusunda 5 düzeyinde) görüldüğü kabul edilir (4, 7, 10). Cinsiyete göre dağılım farkı yoktur. Vücutta lenfatik sistem olan herhangi bir bölgede görülebilmekle beraber bildirilen olguların üste ikisi baş, boyun veya aksilla yerleşimlidir. El ve bileği bölgesinde görülmesi nadirdir (9, 11).

Kutanöz lenfanjiomlar yüzeysel ve derin yerleşimli olarak ikiye ayrılır (4, 6). Yüzeysel olanlar şişil tarzında, birden çok, küçük veziküller şeklindedir. Histolojik olarak intraepidermal lezyonlardır. Derin olanlar bir veya birden fazla, birbiri ile ilişkili; içi viskositesi düşük şeffaf bir sıvı ile dolu kistler halindedir. Tekrarlayan enfeksiyonlar nedeniyle lenfanjiomun stroması inflamme, ödematöz ve fibrotik bir görünüm alabilir. Sunulan olguda derin cilt-ciltaltı yerleşimli, fistülize olduğu bölge etrafında klinik olarak yüzeysel enfekte görünümünde bir lezyon mevcuttu. Histopatolojik olarak da çevrede mononükleer yangı hücreleri görüldü (Şekil

3). Lenfanjiomlar benign lezyonları olmakla birlikte yerleşim yerleri, büyüklükleri ve sekonder olarak enfekte olmaya eğilimleri nedeniyle yüksek oranda morbiditeye neden olabilirler. Nadiren spontan olarak gerilerler. Bu nedenlerle cerrahi tedavileri önerilir (4, 11). Ancak cerrahi sonrası rekürrense eğilimleri vardır (2, 9). Agressif cerrahi yapılması ise hipertrofik skar dokusuna neden olur. Üst ekstremitede yerleşimli lenfanjiom oldukça yaygın, tüm üst ekstremiteyi tutar tarzda da olabilir. Eksizyonu oldukça güç olan bu tip lezyonlarda ekstansif amputasyon gerekebilir (2).

Lenfanjiomun ayırıcı tanısında gangliondan ayrımı önemlidir. Burada en önemli kriterler lezyonun eklem ve tendonlarla ilişkisi ile histopatolojik olarak görünümüdür. Ganglionlarda, ışık mikroskopu ile kist içini çevreleyen bir endotelial veya sinovyal yapı görülmez, ana kist genellikle eklem boşluğu ile ilişki halindedir ya da tendon kılıfına yapışmıştır (1). Muhtemelen fibröz yapıdaki mukoid dejenerasyon nedeniyle oluşur (4). Ganglionlarda da rekürrens lezyonun eksizyonu uygun yapıldığı takdirde nadirdir, yetersiz eksizyon sonrası %50'den daha fazla bir olasılıkla tekrarlar (1, 3). Özellikle el bileği dorsali yerleşimli ganlionlarda ana kist genellikle doğrudan skafolunat ligament üzerindedir ve cerrahi esnasında var ise bağlantının farkedilmemesi yüksek oranda rekürrens görülmesi ile sonuçlanır.

Nuzumlalı ve arkadaşlarınınca (1993) (12), kliniğimizde yapılan, 1982-1992 yıllarını kapsayan bir çalışmada, elin yumuşak doku tümörü tanısı konan 163 olgudan 85 (%52.1)'inde ganglionların klinik tablodan sorumlu olduğu bildirilmiştir. Yaptığımız retrospektif dosya taramasında bu sayının Aralık 1995 itibarı ile 111'e ulaştığını ve 95 olguda (%85.5) dorsal el bileği ganglionu olduğunu gördük. Bu dönemde biri sunulan olmak üzere toplam iki olgu histopatolojik inceleme sonucu lenfanjiom tanısı almıştır. Olgumuzda görülen lokal rekürrensin de lezyonun eksizyonunun yeterli yapılamamasına bağlı olduğu kanısındayız.

Sunulan olguda cerrahi sınırlardan yapılan eksizyonel biopsi iyi bir klinik sonuç için yeterli oldu. Bazı olgularda geniş bir eksizyon sonrası oluşan defektin radial arter flebi gibi rekonstrüksiyon yöntemleri ile kapatılması gerekebilir (14).

El tümörleri grubunu geniş anlamda yumuşak doku-kemik tümörleri, reaktif nodüller, kistler, romatoid

Benign tümörler	Malign tümörler
Lipoma	Osteojenik sarkom
Dev hücreli tümör (Xantoma)	Kondrosarkom
Fibroma	Epiteloid sarkom
Çocukta tekrarlayan parmak fibröz tümörü	Malign fibröz histiositom
Jüvenil aponevrotik fibrom	Metastatik tümörler
Fibromatozis (desmoid)	Pseudosarkomatöz fasiitis
Pseudosarkomatöz fasiitis	Rabdomyosarkom
Glomus tümörü	Ewing sarkomu
Hemanjiom	
Lenfanjiom	Tümöre benzer oluşumlar
Travmatik nörom	Ganglion
Multiple nörofibrom	Epidermoid kist
Nöroleioma (schwannoma)	(inklüzyon kisti)
Lipofibrom	Sebace kist
Osteoid osteoma	Mukoz kist
Enkondrom	Konjenital arteriovenöz fistül
Benign osteoblastom	Piyojenik granülomu
Anevrizmal kemik kisti	Yabancı cisim granülomu
Kemiğin dev hücreli tümörü	Gut
Osteokondrom	Dejenire-Sottas hastalığı
	Kalsinozis
	Lokalize kalsium depozitleri
	Turret eksostozisi
	Karpometakarpal boss
	Pageet hastalığı
	Epidermolisis büloza

Tablo 1: El ve elbileğinin tümöre benzer oluşumları

veya diğer sistemik hastalıklar kökenli bağ dokusu proliferasyonları, kalsifikasyonlar, kemiksel çıkıntılar (spur), yabancı cisim reaksiyonları oluşturmaktadır (Tablo 1) (1, 9). El tümörleri tedavisi ile uğraşan cerrahların bu geniş olasılık kümesini hatırdta tutması gerekir.

Olgunun muayenesi, biopsisi, tanısı ve lezyonun uygun şekilde çıkarılması bir bütündür. Bu alan cerrah dışında bu konuda bilgili radyolog, patolog ve onkologdan oluşan bir ekip çalışmasını gerektirir. Biopsiyi yapan cerrahın gerektiğinde rezeksiyon, rekonstrüksiyon planını yapıp, yürütebilecek beceride olması; olası yanlışlıkları ya da gecikmeleri en aza indirecek bir durumdur. Bu nedenle ön tanı olarak sık rastlanan lezyonlardan biri bile düşünülse diğer olasılıklar

nedeniyle tedavi planının konunun uzmanlarınca yapıp yürütülmesi gerektiği kanısındayız.

Kaynaklar

1. Angellides AC.: Ganglions of the hand and wrist. Operative Hand Surgery. 3rd Edition. Edited by Green DP, New York, Churchill Livingstone, 2157-2171, 1993.
2. Blair WF, Buckwalter JA, Mickelson MR, Ömer GE.: Lymphangiomas of the forearm and hand. J Hand Surg _: 399-405, 1983.
3. Clay NR, Clement DA.: The treatment of dorsal wrist ganglia by radical excision. J Hand Surg 13-B: 187-191, 1988.
4. Enzinger FM, Weiss SW.: Tumors of lymph vessels. Soft Tissue Tumors. 3rd ed. Edited by Enzinger FM, Weiss SW. Boston, Mosby-Year Book, 679-700, 1995.
5. Fisher I, Orkin M.: Acquired lymphangioma (lymphangiectasis). Arch Dermatol 101 (2): 230-234, 1970.
6. Flanagan BP, Helwig EB.: Cutaneous lymphangioma. Arch Dermatol 113 (1): 24-30, 1977.
7. Godette GA, Rayan GM.: Answer please. Cavernous lymphangioma of the hand. Orthopedics 16 (3): 384-385, 1993.
8. Janson L, Niechajev IA.: Wrist ganglia. Incidence and recurrence rate after operation. Scand J Plast Reconstr Surg 15: 53-56, 1981.
9. Jobe MT.: Tumors and tumors conditions of hand. Campbell's Operative Orthopaedics 8th Ed. Edited by Crenshaw AH, Missouri, Mosby-Year Book, 3447-3478, 1992.
10. Kransdorf MJ: Benign soft-tissue tumors in a large referral population: distribution of specific diagnoses by age, sex, and location. Am J Roentgenol 164 (2): 395-402, 1995.
11. Murase T, Tsuyuguchi T, Doi T, Kawai H, Masada K.: Lymphangioma of the upper extremity. J Pediatr Orthop 12 (1): 100-105, 1992.
12. Nuzumlalı ME, Gür S, Gelen T, Özenci M, Aydın AT.: El ve elbileğinin tümör ve tümöre benzeyen oluşumları. Acta Orthop Traumatol Turc 27, 8-11, 1993.
13. Peach RO, Limm CC, Whimster IW.: Lymphangioma of skin: a review of 65 cases. Br J Dermatol 83: 519-526, 1970.
14. Renner A, Manninger J.: Ausgedehntes lymphangioma cavernosum der Hand (Fallbericht). Handchir Microchir Plast Chir 18 (6): 327-330, 1986.

Yazışma adresi:

Yrd. Doç. Dr. Serdar Tüzüner
Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi
Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı
07050 Kepez, Antalya, Türkiye