

Bir Primer Lenfödem Olgusu

Hakan UZUN¹, Ahmet HAZNEDAROĞLU², Nese ERSÖZYAR¹, Dursun Ali SENSES¹,
Kenan KOCABAY¹

¹Düzce Üniversitesi, Düzce Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Düzce

² Atatürk Devlet Hastanesi Düzce

ÖZET:

Lenfödem, sıvı, makromolekül ve hücreler içeren asiri kapiller filtratın kana geri geçişinde lenfatik sistemde bir yetmezlik olmasından kaynaklanan ödem ya da doku sisliğidir. Genellikle, Hariaz, cerrahi travma ya da enfeksiyon gibi durumlara ikincil olarak gelişir. Primer lenfödemde bir genetik yatkınlık olduğu düşünülmektedir. Sporadik veya kalıtsal olabilir; lenfatik sistemin gelişimi veya işlevinde bir sorundan kaynaklanmaktadır. Bu çalışmada, bir alt ekstremitesinde primer lenfödem gelişimi olan on iki yaşındaki bir kız hasta sunulmaktadır. Lenfödem patogenezi ve sınıflandırması kısaca gözden geçirilmektedir.

Anahtar Sözcükler: Primer lenfödem sınıflaması, çocuk

A Case of Primary Lymphedema

SUMMARY:

Lymphedema is edema or tissue swelling resulting from failure of the lymphatic system to transport excess capillary filtrate containing liquid, macromolecules, and mobile cells back to the blood. It is usually secondary to filariasis, surgery, trauma, or infection. Primary lymphedema is thought to have a strong genetic component and arises from faulty development or function of the lymphatic system. It can be sporadic or inherited. In study a case of primary lymphedema in the left lower extremity in a 12 years old girl was presented. Pathogenesis and classification of primary lymphedema were briefly reviewed.

Key words: Primary lymphedema classification, child

GİRİŞ:

Lenfödem, lenfatik sistemdeki anatomik veya işlevsel tikanıklık sonucu interstisyel dokuda lenf sıvısının birikmesi ve sislik gelişmesidir. Lenfödem enfeksiyon, neoplazm, cerrahi, travma ve radyasyona ikincil olarak gelişebilir, ancak çocukluk çağındaki olguların çoğu primer lenfödem seklindedir (1-3). Ödem soliddir ve deride verrüköz hipertrofi ile rekürren enfeksiyonlar görülebilir (3). Primer lenfödem de genetik yatkınlık olabilir (4).

OLGU SUNUMU

On iki yaşında kız hasta, sol ayak ve bacakta sislik şikayetiyle hastanemize getirildi. Sağlıklı bir gebelik ertesinde doğduğu, ailede akraba evliliği ve benzeri hastalık olmadığı, yakınmasının son bir yıldır olduğu ve günlük yaşamını etkilemediği öğrenildi.

Fizik muayenede sol ayak, bacak ve uylukta kalça eklemine yakın kısma kadar deri gergindi, basmakla 3+ gode birakan ödem vardı ve arter nabızları normaldi. Her iki alt ekstremitenin belirgin çap farkı dikkati çekmekteydi. Sağ uyluk çevresi 47 cm, sol uyluk çevresi 52 cm, sağ diz çevresi 35,5 cm, sol diz çevresi 39,5 cm, sağ bacak çevresi 28 cm ve sol bacak çevresi 34 cm idi. Diğer

sistemlerin muayenesinde bir özellik yoktu (Şekil 1).



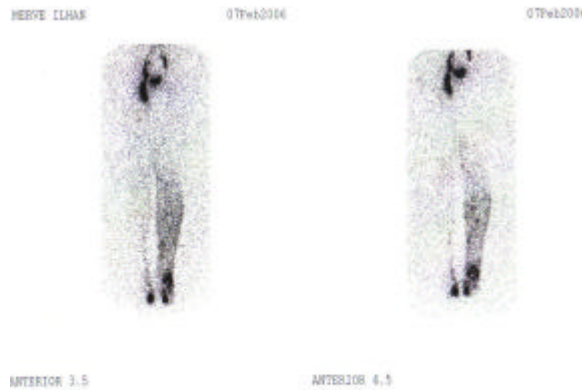
Şekil 1: Hastanın lenfödemli sol bacağının öden görünüşü

Laboratuvar incelemesinde tam kan sayımı, biyokimya, idrar incelemeleri, akciğer grafisi, ekokardiografi ve alt ekstremitelerin venöz ve arteriyel renkli doppler ultrasonları normaldi. Lenfos intigrafisi incelemesinde, deri

altına 200 µCi Tc-99m albumin nanocolloid (nM) (Amersham), her iki ayak 1. parmak arası bölgeden verildikten sonra 5 dakika boyunca 2 saniyelik dinamik ve 15. dk, 2, 3.5, 4.5. saatlerde statik görüntüler alındı. Görüntüleme, Siemens gama kamera (E. CAM- USA) ile düşük enerjili genel amaçlı (LEAP) kolimatör, 140 keV ve %20 pencere aralığı seçilerek gerçekleştirildi. Görüntülerde sağ ayakta maddenin pelvise bosalması, ancak sol alt ekstremitede ayak sırtındaki madde geçişinin sağa göre yavaş olduğu belirlendi. İzlem görüntülerinde de lenfödemle uyumlu olarak radyoaktif maddenin sağ bacakta staz bulgusu gösterdiği izlendi (Sekil 2, 3).



Sekil 2: Hastanın 15'inci dk ve 2'inci saat lenfosintigrafik görüntüleri



Sekil 3: Hastanın 3.5 ve 4.5'üncü saat lenfosintigrafik görüntüleri

Hastaya basınçlı varis çorabı, bacak elevasyonu, egzersiz, pasif masaj ve ayak bakımı önerildi.

TARTISMA

Lenfödem, lenfatik sistemindeki anatomik veya işlevsel tikanıklık sonucu, proteinden zengin sıvının interstisyel boşlukta birikmesi sonucu oluşur (1). Primer lenfödem, lenfatik sistemin embriyolojik gelişim bozukluğu (aplazi, hipoplazi, hiperplazi), sekonder lenfödem, lenf akiminin sonradan oluşan bir nedenle azalması sonucu gelişir. Sekonder lenfödem, kanser, enfeksiyon, radyoterapi, travma ve lenfatik girişim (inguinal bölge cerrahisi ve lenf düğümü çıkarılması) sonrasında oluşabilir (2,6). Gelişmiş ülkelerde kanserler ve tedavisi en sık görülen ikincil lenfödem nedeniyle, gelişmekte olan ülkelerde Wuchereria bancrofti'nin etken olduğu filariaz ilk sırayı alır. Lenfödem, en sık alt ekstremitelerde (%80) görülmesiyle birlikte kol, yüz, gövde ve diskinel organlarda da görülebilir. Kadınlarda daha sık görülür ve üçte iki oranda tek taraflıdır (2).

Lenfödemde, proteinden zengin sıvının interstisyel aralıkta birikmesi zamanla, kronik enflamasyon ve perilenfatik fibrozis ile sonuçlanır. Deri kalınlaşır ve turgoru artar pürüzlü duruma gelir (papillomatozis) (5,7). Deri bütünlüğü bozulup lenf sızması (eksudasyon) olabilir. Lenf sızması, iyileşmeyi zorlaştırır ve enfeksiyon riskini artırır.

Primer lenfödem üç tipi tanımlanmıştır. Erken lenfödem genelde erken adolesan dönemde, geç lenfödem orta yaşta ortaya çıkar. Daha seyrek olan doğuştan (konjenital) lenfödem yaşamın ilk haftalarında görülür (3,8,9). Konjenital lenfödem Noonan ve Turner sendromu ile ilişkili olabilir. Primer lenfödem sporadik ve kalıtsal tipleri vardır. Kalıtsal tiplerinin otozomal dominant geçen 10 klinik tipi tanımlanmıştır. En sık rastlanılan üç tipi, Milroy hastalığı, Meige hastalığı ve Distichiazis'dir. Diğer nedenleri sık görülmez ve kalp yapı bozukluğu, yarı damak, spinal ektradural kist gibi doğuştan anomalilerle beraberdir. Milroy hastalığı 5q35.3 endotel büyüme faktörü reseptör 3 kusuru, Distichiazis 16q24 FOXC2 gen mutasyonu sonucu oluşur (4,10). Bu gen kusurları sonucunda lenfatik damarlarda hipoplazi, aplazi veya genişleme olmaktadır. Aplazik bozuklukta olanlardaki klinik bulgular hipoplazik bozuklukta daha erken ya da doğumdan itibaren görülür.

Prekoks lenfödem 10–25 yaşlarında başlayıp, alt ekstremitelerde ilerleyici lenfödemle seyrederek ve daha çok kızlarda görülür (9). Olgumuzda 11 yaşından sonra sadece sol alt ekstremitede ödem olması ve buna başka bir sorunun eşlik etmemesi prekoks lenfödemi düşündürmektedir.

Tedavide, orta siddette lenfödem olgularında varis çorabı, siddetli olgularda özel ekzersizler, masaj ve ısı tedavisi uygulanabilir. Tüm tedavilere yanıtızsız olgularda cerrahi denenebilir.

Yazışma adresi: Dr.Hakan Uzun, **Adres:** Düzce Üniversitesi, Düzce Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Konuralp/Düzce
Tel:0380- 5412151-2016
e-mail uzunhakan2003@yahoo.com

KAYNAKLAR:

1. Browse NL: The diagnosis and management of primary lymphedema. *J Vasc Surg* 3:181-184,1986.
2. Cambria RA, Gloviczki P, Naessens JM, Wahner HW: Noninvasive evaluation of the lymphatic system with lymphoscintigraphy: A prospective, semiquantitative analysis in 386 extremities. *J Vasc Surg* 18:773-782, 1993.
3. Ceyhan M, Dilmen U, Çağlar K, Senses DA, Oran O : A case of primary lymphedema. *The Turk J Pediatr* 27:107-108,1985.

4.Erickson RP, Dagenais SL, Caulder MS, et al: Clinical heterogeneity in lymphoedema-distichiasis with *FOXC2* truncating mutations. *J Med Genet* 38:761-766, 2001.

5. Keseroglu HO, Özden MG, Akkas BE ve ark : Lenfanjit sonrası gelişen bir lenfödem olgusunun

lenfosintigrafik değerlendirilmesi, tanı ve tedavi yaklaşımları. *Türkiye Klin J. Dermatol* 15:205-10, 2005.

6. Ter SE, Alavi A, Kim CK, Merli G: Lymphoscintigraphy. Reliable test for the diagnosis of lymphedema. *Clin Nucl Med* 18:646-54, 1993.

7. Mortimer PS: Swollen lower limb-2: lymphedema. *BMJ* 320:1527-9, 2000.

8. Lazareth I: Classification of lymphedema. *Rev Med. Intern* 3:375-378, 2002.

9. Camitta BM : The lymphatic system. In *Nelson Textbook of Pediatrics*, eds Berman RE, Kliegman RM, Jenson HB, 17 th. Ed Saunders Philadelphia pp (1677-8), 2004.

10. Brice G, Mansour S, Bell R et al: Analysis of the phenotypic abnormalities in lymphoedema-distichiasis syndrome in 74 patients with *FOXC2* mutations or linkage to 16q24. *J Med Genet* 39; 478-483, 2002.