

Şilotoraksın eşlik ettiği bir lenfatik displazi sendromu

Lymphatic dysplasia syndrome with chylothorax: a case report

Şule Gökçe*, Feyza Koç*, Gülizar Turan*, Hacer Örsdemir*, Zafer Dökümcü**,
Vüsale Elekberova**, Sadık Akşit*

*Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir

**Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çccuk Cerrahisi, İzmir

Özet

Lenfödem lenf akımının yetersizliğinden kaynaklanan ve genellikle ekstremitelerde ödem ile kendini gösteren bir hastalıktır. Primer lenfödem ise lenfödem nadir görülen nedenlerinden birisi olup yenidoğan döneminde başlayabileceği gibi daha geç dönemlerde de bulgu verebilir. Ergenlik döneminde başlayan ve lenfödem prekoks olarak adlandırılan durum primer lenfödem en sık görülen formudur. Tanı lenfödem yapan diğer hastalıkların dışlanması ile konulur. Primer lenfödem tanısı olan olgularda plevra, perikard ya da peritonda (üçüncü boşluklarda) effüzyon saptanması lenfatik displazi sendromu olarak tanımlanır. Bu yazıda, her iki bacakta ödem yakınması ile başvuran, sağ akciğerde şilotoraks saptanan ve lenfödem prekoks / lenfatik displazi sendromu tanısı alan 14 yaşındaki kız olgu nadir görülen bir durum olması nedeniyle sunulmuştur.

Pam Tıp Derg 2014;7(3):234-238

Anahtar sözcükler: Lenfödem, şilotoraks, lenfatik displazi sendromu.

Abstract

Lymphedema is a disease that is caused by the blockage of flow of lymph and is generally characterized with swelling (edema) in the extremities. Primary lymphedema which is rarely seen can develop either at birth or symptoms can begin at puberty and is known as lymphedema praecox. Lymphedema praecox is the most common form of primer lymphedema and is diagnosed by the exclusion of secondary causes. Lymphatic Dysplasia Syndrome is defined as primary lymphedema with effusion in the third spaces of the body such as the pleura, pericardium and peritoneum. In this article, we present a rare case of a 14 year old girl who was diagnosed with lymphedema praecox/lymphatic dysplasia syndrome because she had edema in both her lower extremities and chylothorax in her right lung.

Pam Med J 2014;7(3):234-238

Key words: lymphedema, chylothorax, lymphatic dysplasia syndrome.

Giriş

Lenfödem, lenf akımındaki yetersizlikten kaynaklanan ve genellikle ekstremitelerde oluşan ödem olarak tanımlanır. Yumuşak dokuda lenf sıvısının birikimine bağlı, genellikle alt ekstremitelerde şişlik meydana gelir. Kadınlarda daha sık görülür ve genellikle tek taraflıdır [1]. Lenfödem primer ve sekonder olarak ikiye ayrılır. Primer lenfödem nadir görülen bir durumdur. Semptomlar doğumdan itibaren var olabildiği gibi daha ileri yaşlarda da başlayabilir. Ergenlik döneminde başlayan lenfödem prekoks primer lenfödem en sık görülen formudur. Primer lenfödemde genetik yatkınlık ve otozomal dominant geçiş olabileceği

bildirilmiştir [2]. Hastalığın tanısı klinik bulgular ile konur. Bununla birlikte, tanıyı desteklemede lenfosintigrafi yardımcı olabilir [2–4]. Ayırıcı tanıda sekonder lenfödem, hipotroidi, vasküler yetmezlik, kollajen doku hastalıkları ile böbrek ve karaciğer hastalıkları düşünülmelidir. Sekonder lenfödem nedenleri arasında travma, enfeksiyon, cerrahi girişimler, metastatik malign hastalıklar, bazı sendromlar (Klippel-Trenaunay sendromu, Turner sendromu, Noonan sendromu) ve lenfanjiyosarkom yer alır.

Primer lenfödem tanısı alan olgularda plevra, perikard ya da peritonda (üçüncü boşluklarda) lenfatik sıvı toplanması lenfatik displazi sendromu olarak tanımlanır [5]. Plevral

Feyza Koç

Yazışma Adresi: Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İzmir
e-mail: feyzaumaykoc@yahoo.com

Gönderilme tarihi: 03.02.2014

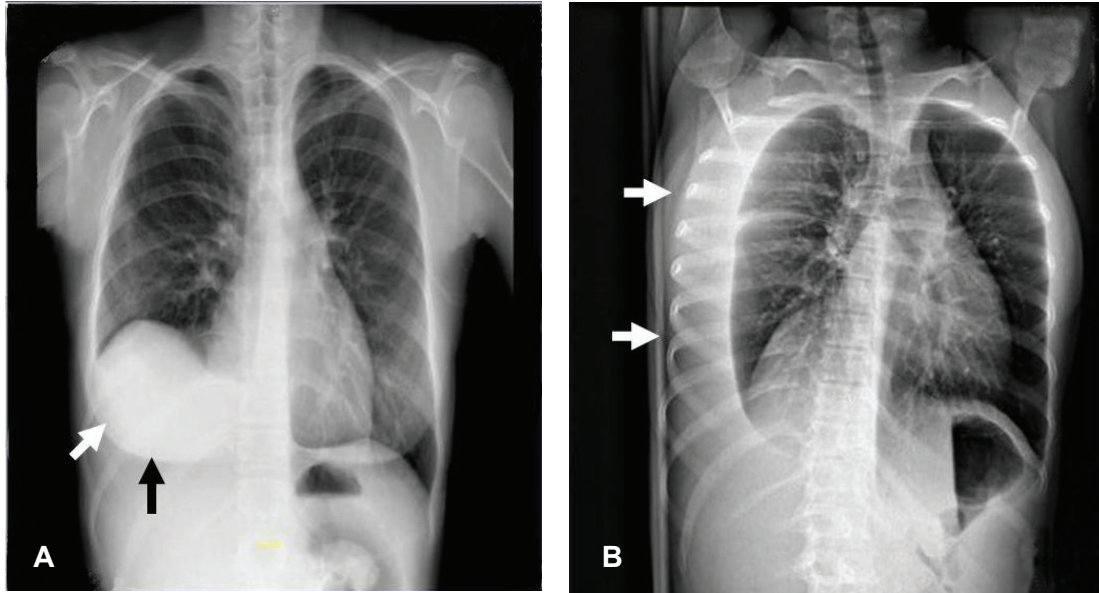
Kabul tarihi: 17.03.2014

boşlukta lenfatik sıvı biriktiğinde şilotoraks olarak adlandırılır ve çocuklarda plevral efüzyonun nadir bir nedenidir. Bu yazıda, her iki bacakta ödem yakınması ile başvuran, sağ akciğerde silotoraks saptanan ve lenfödem prekoks-lenfatik displazi sendromu tanısı alan 14 yaşındaki bir kız olgu sunulmuştur.

Olgu

14 yaşındaki kız olgu, özellikle ayakta durmakla artan her iki alt ekstremitede ödem yakınması ile başvurdu. Hastanın öyküsünde bu yakınmaların 4 yıldır devam ettiği, yaklaşık 2 yıl önce sol bacakta kızarıklık, şişlik ve ağrı nedeniyle hekime başvurduğu ve lenfanjit/sellülit tanısı aldığı, analjezik ve antibiyotik tedavisi kullandığı öğrenildi. Özgeçmişinde, yaklaşık bir ay önce öksürük, ateş yakınması nedeni ile

akciğer enfeksiyonu tanısı aldığı ve antibiyotik tedavisi kullandığı belirtildi. Soygeçmişinde anne ve babanın 3. derecede kuzen olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde; ağırlık 53.5 kg (25-50 persantil), Boy 161 cm (50 persantil), kardiyak nabız 66/dk, solunum sayısı 16/dk, vücut sıcaklığı 36.6°C, kan basıncı 121/56 mm Hg saptandı. Boyun bakısında tiroid bezi evre 1 guatr ile uyumlu olarak değerlendirildi. Solunum sistemi muayenesinde solunum sesleri sağ akciğer bazalinde azalmış olup bilateral alt ekstremitede gode bırakmayan ödem saptandı. Diğer sistem muayenelerinde patolojik bulgu yoktu. Yapılan laboratuvar incelemelerinde, hemogram, biyokimya, akut faz belirteçleri (sedimentasyon hızı, CRP) ve tam idrar analizi normal sınırlarda saptandı. Postero-anterior ve lateral akciğer grafisinde sağ akciğerde masif plevral sıvı izlendi (Şekil 1A,1B).



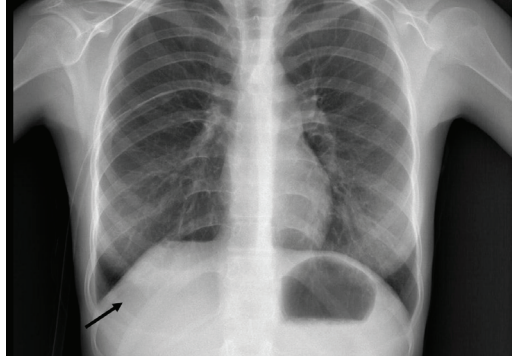
Şekil 1. A Posteroanterior akciğer grafisi; Sağ diafragma gölgesi normalden yüksek, posterior kostofrenik sinüs oblitere, majör fissür boyunca yukarıya kadar uzanan plevral efüzyon, subpulmonik sıvı izlenmektedir. **B** Yatar pozisyonda çekilen akciğer grafisinde plevra sıvı izlenmektedir.

Solunum sıkıntısı gözlenmeyen olguda alt ekstremitede ödem yapabilecek hastalıkların ayırıcı tanısının yapılması planlandı. Kitlesel basıya bağlı olabilecek nedenlerin dışlanması amacıyla yapılan karın ultrasonografisi (USG) normal olarak değerlendirildi. Tiroid hastalıkları açısından, tiroid fonksiyon testleri (T3, T4, TSH) normal sınırlarda saptandı. Ancak tiroid otoantikör düzeyleri anti-T₃>3000 IU/ml (0-40 IU/ml) anti-M:806 IU/ml (0-35 IU/ml) yüksek saptanması üzerine olguya tiroid ultrasonografisi (USG) yapıldı ve Hashimoto tiroiditi ile uyumlu olarak değerlendirildi. Ancak hastada hipotroidi olmadığı için ödem tiroidit dışında başka

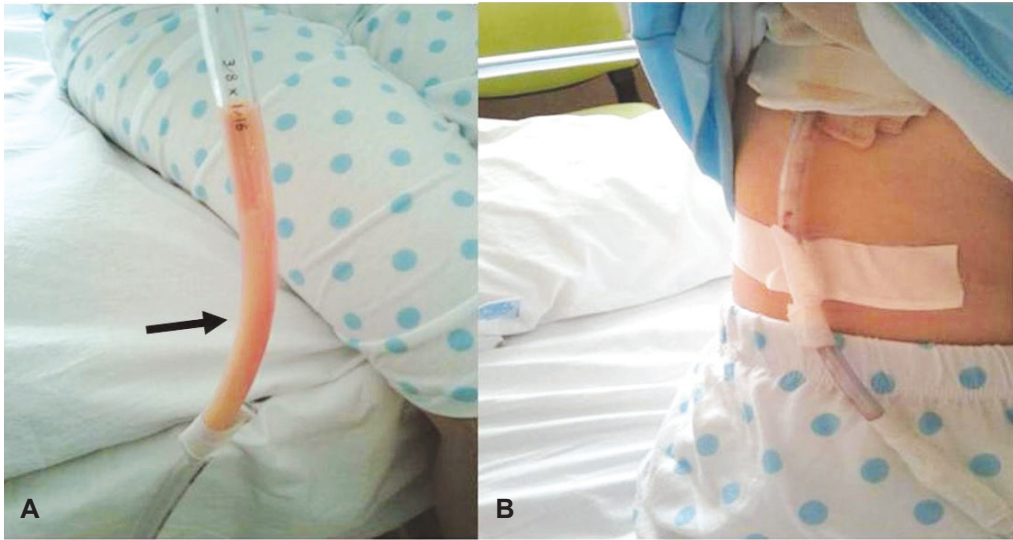
hastalıklara bağlı olabileceği düşünüldü. Ödeme neden olabilecek romatolojik hastalıklar açısından bakılan kan immunoglobulinler, kompleman düzeyleri, romatoid faktör (RF), antinükleer antikor (ANA) ve profili, anti dsDNA normal sınırlarda saptandı. Böbrek ve karaciğer hastalıklarını değerlendirmek için istenen 24 saatlik idrarda protein, kan biyokimyasında total protein-albumin düzeyleri ve kanama diatez testleri normal sınırlardaydı. Elektrokardiografi (EKG), telekardiyografi ve ekokardiyografi (EKO) normal olan olguda kalp hastalıkları dışlandı. Alt ekstremitte venöz doppler USG'sinde patolojik bulgu saptanmadı.

Hastada saptanmış olan plevral efüzyona eşlik edebilecek patolojiler açısından çekilen toraks bilgisayarlı tomografide (BT) sağ hemitoraksta maksimum genişliği 8.8 mm olarak ölçülen plevral efüzyon dışında özellik yoktu. Hastaya tanı ve tedavi amacıyla torasentez işlemi uygulandı. Torasentezde 400 cc şilöz görünümde sıvı direne edildi ve hastaya toraks tüpü takıldı (Şekil 2,3a,3b). Sıvının analizinde ph:7.4, Pandy (++++), trigliserid 1000 mg/dl, protein miktarı ölçülemeyecek

kadar yüksek, plevral sıvı LDH/serum LDH oranı 0.66 olarak saptandı. Plevradan alınan sıvı eksuda-şilotoraks olarak değerlendirildi. Plevral sıvıda asido rezistan bakteri (ARB) testi negatifti. Sıvının bakteriyolojik (mikobakteri dahil), mikolojik kültürlerinde üreme olmadı ve parazitolojik incelemesi negatif olarak saptandı. Plevral efüzyondan yapılan diğer tetkiklerde ise romatoid faktör, antinükleer antikor ve adeozin deaminaz (ADA) normal sınırlardaydı. Sitolojik incelemede malign hücre izlenmedi.



Şekil 2. Torasentez sonrası çekilen kontrol akciğer grafisi. Akciğer grafisinde sıvının belirgin olarak düzeldiği görülmektedir (ok).



Şekil 3. A Toraks tüpünde şilöz vasıflı sıvı (ok) izlenmektedir. **B** Toraks tüpü yerleşimi

Şilotoraks ve lenfödem yapabilecek diğer sistemik nedenlerin dışlanması ile olguya primer lenfödem (lenfödem prekoks) tanısı konuldu. Tanı için mutlak şart olmamasına karşın, klinik tanıyı desteklemek amacıyla istenen lenfosintigrafi incelemesi ülkemizde gerekli kontrast maddenin uzun süredir olmaması nedeniyle yapılamadı. Toraks tüpü takılan olgunun oral alımı kesilerek total parenteral nutrisyon ve somatostatin (10 mcg/kg/saat) tedavisi başlandı. Toraks tüpü

uygulanmasından 14 gün sonra drenajı kesilen hastanın somatostatin tedavisine devam edildi. Bir ay sonra olgunun diyeti orta zincirli yağ asitleri içerecek şekilde oral beslenme başlandı ve somatostatin tedavisi sonlandırıldı. Ağızdan beslenme başlandıktan 5 gün sonra toraks tüpünden sıvı drenajı olmaması nedeniyle toraks tüpü çekildi. Yakınması olmayan hasta poliklinik kontrollerine gelmek üzere taburcu edildi.

Tartışma

Primer lenfödem nadir görülen bir lenfödem nedeni olup, tanı diğer nedenlerin dışlanması ile konur. Literatürde daha önce bildirilen olguların çoğunluğu sekonder lenfödem olgularıdır [6–8]. Yapılan geniş bir çalışmada, hastaların %72'si sekonder lenfödem olarak bildirilmiştir [6]. Primer lenfödem konjenital olabilir ya da semptomlar daha ileri yaşlarda başlayabilir. En sık görülen formu olan lenfödem prekoks, puberte döneminde başlayabilirse de 35 yaşına kadar asemptomatik de olabilir. Bizim olgumuzda klinik semptom ve bulgular 10 yaşında ortaya çıkmış olup 14 yaşında lenfödem prekoks tanısı konulmuştur. Ülkemizden Uzun ve ark [9] olgumuza benzer şekilde alt ekstremitelerde primer lenfödem saptanmış olan 12 yaşında bir kız olgu bildirmişlerdir. Ancak primer lenfödem olgularının her yaşta ortaya çıkabileceği unutulmamalıdır [10,11].

Primer lenfödem tanısı diğer nedenlerin dışlanması ile konulmaktadır. Görüntüleme yöntemlerinden lenfosintigrafinin diğer lenfödem nedenlerin dışlanmasında yardımcı olabileceği bildirilmektedir [8,12]. Primer lenfödem tanısında sekonder lenfödem, akut derin ven trombozu, bazı genetik sendromlar, hipotroidi, renal protein kaybı, karaciğer fonksiyon bozuklukları, vasküler yetmezlik sendromları, kollajenozlar düşünülmelidir. Şilotoraks çocuklarda plevral efüzyonun nadir bir nedenidir. Şilotoraks tanısının kesinleştirilmesi için torasentezle alınan plevral sıvının incelenmesi yeterlidir. Normal diyet ile beslenen olgularda süt benzeri görünümde plevral sıvı saptanması güçlü bir kanıttır. Plevral efüzyonda trigliserid seviyesinin 110 mg/dl den yüksek saptanması şilotoraks tanısı koydur [13]. Bizim hastamızda da süt benzeri görünümde plevral sıvı ile birlikte sıvının trigliserid düzeyinin 1000 mg/dl saptanması ile şilotoraks tanısı konulmuştur. Primer lenfödem ile plevrada şiloz efüzyonun birlikteliği lenfatik displazi sendromu (LDS) olarak adlandırılmaktadır [14]. Literatürde şilotoraks ve lenfödem birlikte olduğu olgular bildirilmekle birlikte, bu olguların çoğunda şilotoraks ve lenfödem malignite ya da travmaya sekonder oluşmuştur [7,8,12]. Yapılan bir çalışmada 16 yaşında primer lenfödem tanısı alan bir olguda 38 yaşında şilotoraks geliştiği bildirilmiştir [10].

Lenfödem tedavisinde orta zincirli yağ asitlerinden oluşan diyet ve konservatif medikal tedaviler uygulanır. Hastalara bandaj ya da varis çorapları ile spor önerilmektedir. Nadir vakalarda cerrahi–mikrocerrahi yöntemler kullanılmaktadır

[5]. Bizim hastamızda eşlik eden şilotoraks saptandığı için öncelikle şilotoraks tedavisi yapılmıştır. Şilotoraks tedavisinde ilk olarak sıvı drene edilmesi gerektiği için toraks tüpü takılmıştır. Lenfatik drenajı azaltmak için oral alımı tamamen kesilip, parenteral beslenmeye geçilmiştir [15,16]. Aynı zamanda somatostatin veya uzun etkili sentetik oktreotid analoglarının şiloz efüzyonu durdurabileceği de bildirilmektedir [13]. Bizim hastamızda oral beslenme kesilip somatostatin infüzyonu başladıktan sonra sıvı drenajında belirgin azalma olmuştur. Sıvı drenajı tamamen kesildikten sonra yüksek kalorili, yüksek proteinli, düşük yağlı-orta zincirli yağ asitlerinden zengin diyet başlanmıştır. Bu diyet sonrasında sıvı drenajı olmaması nedeniyle toraks tüpü çıkarılarak izleme alınmıştır. Hastanın halen poliklinik izlemeleri devam etmektedir.

Sonuç olarak, primer lenfödem tanısı konulan hastaların izleminde, klinik olarak belirgin semptom ve bulguları olmasa bile, plevra, perikard ve periton gibi üçüncü boşluklarda da sıvı birikimi olabileceği akla gelmeli ve buna yönelik ileri incelemeler yapılmalıdır.

Çıkar İlişkisi: Yazarlar çıkar ilişkisi olmadığını beyan eder.

Kaynaklar

1. 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* 1993;18:773-782
2. Burnand KG, McGuinness CL, Lagattolla NR, Browse NL, El-Arabi A, Nunan T. Value of isotope lymphography in the diagnosis of lymphedema of the leg. *Br J Surg* 2002;89:74-78.
3. Stewart G, Gaunt JI, Croft DN, Browse NL. Isotope lymphography: a new method of investigating the role of the lymphatics in chronic limb oedema. *Br J Surg* 1985;72:906-909.
4. Weissleder H, Weissleder R. Interstitial lymphangiography: initial clinical experience with a dimeric nonionic contrast agent. *Radiology* 1989;170:371-374.
5. Campisi C, Da Rin E, Bellini C, Bonioli E, Boccardo F. Pediatric lymphedema and correlated syndromes: role of microsurgery. *Microsurgery* 2008;28:138-142.
6. Öz BS, Sargın M, İyem H ve ark. Alt ekstremitelerde lenfödem sıklığı ve etkili faktörler. *Türk Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Dergisi*. 2006;14:304-307.
7. Majoor CJ, Aliredjo RP, Dekhuijzen PNR, Bulten J, van der Heijden HFM. A rare cause of chylothorax and lymph edema. *J Thorac Oncol*. 2007;2:247-248.
8. Mogolkoc N, Okyay N, Bayindir U. Chylothorax, chylopericardium and lymphedema; The presenting features of signet-ring cell carcinoma *Eur Respir J* 1999;13:1489-1491.

9. Uzun H, Haznedarođlu A, Ersöz N, Şenses DA, Kocabay K. Bir primer lenfödem olgusu. Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi 2007;3:41-43.
10. Dagenais F, Ferraro P, Duranceau A. Spontaneous chylothorax associated with primary lymphedema and a lymphangioma malformation. Ann Thorac Surg 1999;67:1480-1482.
11. Vignes S, Arrault M, Yannoutsos A, Blanchard M. Primary upper-limb lymphoedema. Br J Dermatol 2013;168:272-276.
12. Bresser T, Kromhout JG, Reeker JA, Verhage TL. Chylous pleural effusion associated with primary lymphedema and lymphangioma-like malformations. Chest 1993;103:1916-1918.
13. Altınok T, Gültekin M. Pediatrik ampiyem, akciđer absesi ve şilotoraks. Toraks Cerrahisi Bülteni 2012;3:114-128.
14. Bellini C, Mazzella M, Arioni C et al. Hennekam syndrome presenting as nonimmune hydrops fetalis, congenital chylothorax and congenital pulmonary lymphangiectasia. Am J Med Genet A 2003;120:92-96.
15. Townshend AP, Speake W, Brooks A. Chylothorax. Emerg Med J 2007;24:e11.
16. Apostolakis E, Akinosoglou K, Koletsis E, Dougenis D. Traumatic chylothorax following blunt thoracic trauma: two conservatively treated cases. J Card Surg 2009;24:22-24.