

## Yenidoğanda Dev Kistik Higroma – İntralezyonel Bleomisin Enjeksiyonu:Olgu Sunumu

Intralesional Bleomycin Injection at Newborn with Huge Cystic Hygroma:  
Case Report  
Çocuk Cerrahisi

Başvuru: 13.02.2014  
Kabul: 21.08.2014  
Yayın: 10.09.2014

Şeyma Ünüvar<sup>1</sup>, Halil İbrahim Tanrıverdi<sup>1</sup>, Ufuk Şenel<sup>1</sup>, Deniz Anuk İnce<sup>1</sup>, Şahin Takçı<sup>1</sup>, Bülent Çakmak<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Gaziosmanpaşa Üniversitesi Tıp Fakültesi

### Özet

Kistik higroma yenidoğan döneminde, boyun bölgesinin en sık görülen konjenital kistik malformasyonlarından biridir. Çevre dokulara invaze olduğundan eksizyonu zordur. Buna karşılık en yaygın olan alternatif tedavi yöntemi intralezyonel sklerozan madde enjeksiyonudur. Prenatal dönemde tanısı konulan ve bleomisin enjeksiyonu ile kitlesi küçülen dev kistik higromalı yenidoğan olgu sunulmuştur.

**Anahtar kelimeler:** Kistik higroma, Bleomisin Yenidoğan

### Abstract

Cystic hygroma is one of the most common congenital cystic malformation of the neck region in the neonatal period. In situations where periphery structures are infiltrated, the excision of the lesion is difficult. In that case, the most common alternative treatment is intralesional injection of sclerosing agents. In this case report, a newborn was presented who had huge cystic hygroma, prenatally diagnosed and decreased with bleomycin injection.

**Keywords:** Cystic hygroma, Bleomycin Newborn

### Giriş

Lenfanjioma, lenfatik sistemin konjenital malformasyonudur. Lenfatik damarlarla venöz sistem arasında nedeni bilinmeyen bir sebeple bağlantının oluşmamasına bağlı olarak gelişir. Çocukluk çağının en sık görülen ikinci benign vasküler tümördür. Sıklığı 1/60.000'dir<sup>1</sup>. Kapiller ve kistik lenfanjiom olarak ikiye ayrılır. Boyun bölgesindeki kistik lenfanjioma, kistik higroma olarak da adlandırılır. Kistik lenfanjioma, genellikle boyun ve aksilla bölgesinde ortaya çıkarken, daha az oranda meme dokusu, karın, mediasten, orbita, paratiroid ve ekstremitelerde de görülebilir. Kistik lenfanjioma yalnızca bir bölgede olabildiği gibi farklı bölgelerde birden fazla sayıda da görülebilir<sup>2</sup>.

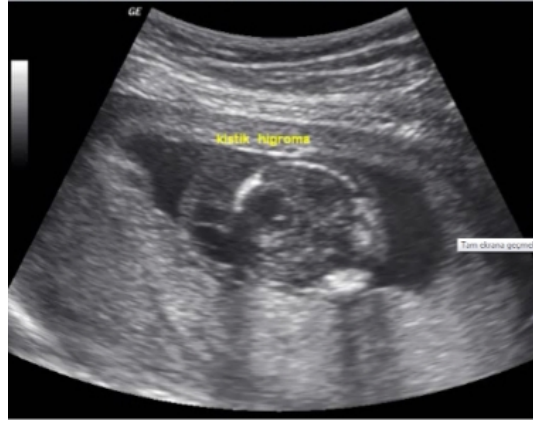
Kistik higroma tedavisinde cerrahi eksizyon yaygın uygulanmasına rağmen, vital organlara invaze olduğundan sinir hasarı, uzun süreli lenfatik drenaj gereksinimi, enfeksiyon, skar oluşumu ve nüks gibi komplikasyonlara neden olabilir. Kistik higroma tedavisinde cerrahi dışında, aspirasyon, radyoterapi, laser ve sklerozan ajan enjeksiyonu da kullanılmaktadır. Son yıllarda, lenfanjioma tedavisinde sklerozan ajanlar olan bleomisin ve picibanil (OK-432)'in intralezyonel uygulamaları ile başarılı sonuçlar alınmaktadır<sup>3</sup>.

Bu yazıda, prenatal dönemde kistik higroma saptanan ve intralezyonel bleomisin enjeksiyon tedavisi uygulanan yenidoğan bir bebek sunulmuştur.

### Olgu Sunumu

Onyediy yaşındaki annenin ikinci gebeliğinden ilk yaşayanı olan, 39. haftada doğan olgunun prenatal dönemde 15. haftada yapılan ultrasonografisinde servikal kistik kitlesi saptandı ve kistik higroma olarak değerlendirildi (Şekil

1).



**Şekil 1** : Kistik higromalı olgunun prenatal dönemdeki ultrasonografi görüntüsü

Yapılan ultrasonografik değerlendirmede diğer sistemlerde bir anomali saptanmadı. Aİleye bebekte olası kromozom anomalisi açısından amniosentez ile prenatal kromozom analizi önerildi, ancak aile kabul etmedi. Takibe alınan olgu 39. haftada 3200 gram olarak primer makat geliş nedeniyle sezaryen ile doğdu.

Bebegın yapılan fizik muayenesinde boyun sol yanda submandibuler alandan başlayıp tüm yüzü tutan yaklaşık 20x20x15 cm boyutlarında kistik komponenti olan düzgün yüzeyli yumuşak kitle saptandı. (Şekil 2,3).



**Şekil 2** : Boyun sol yanda submandibuler alanı ve yüzü içine alan kistik higromalı olgunun doğum sonrası görüntüsü (Önden)



Şekil 3 : Olgunun doğum sonrası görüntüsü (Yandan)

Solunum sıkıntısı olmayan bebeğin diğer sistem bulguları olağandı. Oral alımı iyi olan bebeğin yapılan laboratuvar tetkiklerinde patoloji saptanmadı. Kromozom analizi de 46,XX olarak saptandı.Yapılan ultrasonografide boynun sol yarısını ve maksillofasial bölgeyi dolduran, içerisinde en büyüğü 4 cm boyutunda, ancak çok daha küçük boyutlarda da multiloküle kistik lezyonları olan lenfanjioma olarak değerlendirildi.

Bunun üzerine hastaya ultrasonografi eşliğinde üçer hafta arayla toplam üç kez intralezyonel bleomisin enjeksiyonu uygulandı. Her uygulamada, tüm kistler ayrı ayrı aspire edilerek, içlerine serum fizyolojikle dilue edilmiş 0,5 mg/kg dozunda bleomisin enjekte edildi. Ayaktan takip edilen olgunun izleminde herhangi bir sorunu olmadı. Üç seans sonunda kitlenin oldukça küçüldüğü görüldü (Şekil 4,5).



Şekil 4 : Olgunun bleomisin tedavisi sonrası görüntüsü (Önden). Kitlenin büyük oranda küçüldüğü görülmekte.



Şekil 5 : Olgunun bleomisin tedavisi sonrası görüntüsü (Yandan).

## Tartışma ve Sonuç

Lenfanjioma genellikle prenatal dönemde saptanan, lenfatik sistemin konjenital kistik malformasyonudur. Sıklıkla baş ve boyun bölgesinde saptanırken daha az sıklıkta meme dokusu, abdomen, mediasten, orbita, paratiroid ve ekstremitelerde görülür<sup>2</sup>. Bu lezyonlar çevre anatomik yapıları çevreleyip zaman zaman invaze etmekle birlikte malignite potansiyeli taşımazlar. Boyun bölgesinde, sıklıkla büyük boyutlu kistlerden oluşan lenfanjiomalar kistik higroma olarak adlandırılırlar.

Kistik higromada temel patoloji juguler venle lenfatikler arasında oluşması gereken bağlantıların olmamasıdır. Fetusta lenfatik sistem yaklaşık 5. gebelik haftasında gelişmeye başlar. Boyunda lenfatiklerin yaklaşık 7. gebelik haftasında internal juguler venle birleşmesi beklenir. Eğer bağlantı 11-12. gebelik haftasına kadar oluşmaz ise kistik higroma süreci başlayabilir<sup>4</sup>. Ancak bazı olgularda spontan gerileme bildirilmiştir. Bu tür olgularda geç de olsa lenfatiklerle juguler ven arasında bağlantının oluştuğu ve bunun sonucu kistik oluşumun gerilediği düşünülmektedir. Duktus torasikus solda olduğundan kistik higroma solda daha sık görülür. Bizim hastamızda da kist soldadır. Ayrıca çoğu kistik higroma bizim hastamızda olduğu gibi prenatal dönemde saptanabilmektedir.

Büyük boyut ile birlikte septaların çokluğu kötü bir prognostik işaret olup kromozomal anomaliye eşlik edebilir<sup>5</sup>. Bu kromozomal anomaliler içinde %40-80 oranında Turner sendromu görülür. Bizim hastamızda eşlik eden başka bir anomali yoktu ve herhangi bir sendrom düşünülmedi. Genetik incelemesi de 46,XX olarak saptandı.

Lenfanjioma tanısı klinik bulguların yanında asıl olarak görüntüleme yöntemleriyle konulur. Tanıda sıklıkla kullanılan radyolojik görüntüleme yöntemleri ultrasonografi, bilgisayarlı tomografi ve magnetik rezonans görüntülemidir. Olgumuza da prenatal dönemde yapılan ultrasonografinin yanı sıra doğum sonrası ultrasonografik değerlendirme yapılmış ve multiloküle kistik lezyonlar görüntülenmiştir. Ultrasonografi ile sınırları net olarak belirlenen, solunum sıkıntısı ve yutma güçlüğü olmayan hastamızda ileri bir tetkikin yapılmasına gerek duyulmamıştır.

Lenfanjiomanın değerlendirilmesinde kabul gören uluslararası bir sınıflama yoktur. Genellikle morfolojik ve klinik sınıflama yapılır. Morfolojik sınıflamaya göre makrokistik, mikrokistik ve mikst olmak üzere 3 grupta incelenir. Kistlerin boyutu 2 cm<sup>3</sup>' ten büyük ise makrokistik, 2 cm<sup>3</sup>' ten daha küçük ise mikrokistik, her ikisini de içeriyorsa mikst tip olarak tanımlanır. Klinik sınıflama ise kistin lokalizasyonuna ve yayılımına göre yapılır<sup>6</sup>. Yerleşimine göre evre 1 tek taraflı infrahiyoid; evre 2 tek taraflı suprahiyoid; evre 3 tek taraflı suprahiyoid ve infrahiyoid; evre 4 iki taraflı suprahiyoid; evre 5 iki taraflı suprahiyoid ve infrahiyoid olarak ayrılır. Bizim olgumuzdaki lenfanjioma küçük ve büyük kistlerden oluşmaktaydı. Yerleşimi ise solda suprahiyoid ve infrahiyoid

idi. Bizim olgumuzdaki lenfanjiom, morfolojik olarak mikst tip, yerleşimine göre ise evre 3 olarak değerlendirildi. Büyük lenfanjiomalar larinkse, trakeaya ve özefagusa bası yaparak yenidoğan döneminde solunum ve beslenme sorunlarına neden olabilirler. Hastamızda solunum ve yutma sıkıntısı gelişmedi.

Lenfanjioma tedavisinde klasik tedavi cerrahi eksizyondur. Cerrahi yaklaşımda total cerrahi rezeksiyon tercih edilmesine rağmen, lezyonun komşuluğunda önemli dokuların bulunması nedeniyle olası komplikasyon ve estetik sorunlardan korunmak amacıyla eksizyon sıklıkla kitlenin %50-70' i arasında sınırlandırılır<sup>7</sup>. Son yıllarda cerrahiye alternatif olarak intralezyonel sklerozan ajanların uygulanmasıyla başarılı sonuçlar alınmıştır<sup>3</sup>. En sık kullanılan iki ajan bleomisin ve picibanil (OK-432)' dir. Özellikle bleomisin ile yaygın olarak kullanılmaktadır ve yan etkisi oldukça azdır<sup>8</sup>.

Bleomisin 1966 yılında keşfedilen bir antineoplastik ajandır. Antineoplastik etkisini DNA sentezini inhibe ederek gösterir. Lenfanjioma tedavisinde etkinliğini, kist duvarındaki endotel tabakasının hasarına sekonder nonspesifik inflamasyona ve fibrozise neden olarak gösterdiği düşünülmektedir. Bleomisinin etkisi lenfanjiomanın büyüklüğü ve tipi ile ilişkilidir. Makrokistler iyi yanıt verirken, mikrokistlerde başarı oranı düşüktür. Genellikle önerilen protokol üçer hafta aryla 3 ile 5 kez enjeksiyonun tekrarlanmasıdır ve doz uygulama başına 0,3-0,6 mg/kg'dır<sup>9</sup>. Bleomisin enjeksiyonunun etkinliğinin değerlendirildiği standart bir protokol bulunmamaktadır<sup>7</sup>. Genellikle bleomisin enjeksiyonundan sonra kistik yapının yaklaşık %45-60 oranında gerilediği bildirilmiştir. Kısmi düzelmeler de katıldığında başarı oranının %80'lere çıkabilmektedir<sup>10,11</sup>. Bleomisin enjeksiyonu sonrası, cerrahi eksizyon sonrasında gelişebilen fasial sinir hasarı da görülmez<sup>12</sup>. Hastamızda da bleomisin enjeksiyonu üçer hafta aryla toplam üç kez uygulanmış, sonrasında yaklaşık olarak %70 oranında bir küçülme gözlenmiştir. Hastamızda kitlenin büyük olması, aynı zamanda lenfanjiomanın mikst tipte olması tedaviye verilen cevabı azaltsa da büyük oranda küçülme olmuştur. Ayrıca fasial sinirde de hasar saptanmamıştır.

Prenatal dönemde kolaylıkla saptanabilen kistik higromalar, postnatal dönemde cerrahi tedaviye alternatif olarak intralezyonel sklerozan madde enjeksiyonu ile rahatlıkla tedavi edilebilirler ve yüz güldürücü sonuçlar alınabilir. Böylece cerrahiye ait pek çok komplikasyonun da önüne geçilmiş olur.

## Kaynaklar

1. Stringel G. Hemangiomas and lymphangiomas. In: Aschraft KWH, ed. Pediatric Surgery. Elsevier, Philadelphia: 1990: 802-22.
2. Bhattacharyya NC, Yadav K, Mitra SK, Pathak IC. Lymphangiomas in children. Aust N Z J Surg. 1981;51(3):296-300.
3. Yoo JC, et al. OK-432 sclerotherapy in head and neck lymphangiomas: long-term follow-up result. Otolaryngol Head Neck Surg. 2009;140(1):120-3.
4. Charabi B, Bretlau P, Bille M, Holmelund M. Cystic hygroma of head and neck – a long-term follow-up of 44 cases. Acta Otolaryngol. 2000; 543 :248-50.
5. Brumfield CG, et al. Second – trimester cystic hygroma: prognosis of septated and nonseptated lesions. Obstet Gynecol. 1996; 88: 979-82.
6. Sanlialp I, et al. Sclerotherapy for lymphangioma in children. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2003;67(7):795-800.
7. Ameh EA, Nmadu PT. Cervical cystic hygroma: pre-, intra-, and post-operative morbidity and mortality in Zaria, Nigeria. Pediatr Surg Int. 2001;17(5-6):342-3.
8. Sainsbury DCG, et al. Intralesional bleomycin injection treatment for vascular birthmarks: A 5-year experience at a single United Kingdom Unit. Plast and Reconst Sur. 2011; 127(5):2031-44.
9. Divarçı E, Çelik A, Kısmalı E, Ergün O. Çocukluk çağı lenfanjiomalarında tedavi yaklaşımları. Çocuk Cerrahisi Dergisi 2009; 23(3):143-7.
10. Okada A, et al. Injection of bleomycin as a primary therapy of cystic lymphangioma. J Pediatr Surg.

1992;27(4):440-3.

11. Orford J, et al. Bleomycin therapy for cystic hygroma. J Pediatr Surg. 1995;30(9):1282-7.
12. Karaveliođlu A. et al. Sclerotheray with bleomycin does not adversely affect facial nerve function in children with cervicofacial cystic lymphatic malformation. J Pediatr Surg. 2010; 45 1627-32