

Karın ağrısı nedeni olan mezenterik kistik lenfanjioma: Olgu sunumu ve literatür taraması

Ahmet Ali TUNCER *, Afra KARAVELİOĞLU *, Betül DEMİRCİLER YAVAŞ **,
Altınay BAYRAKTAROĞLU *, Didem BASKIN EMBLETON *

Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi *Çocuk Cerrahisi, **Patoloji Anabilim Dalları, Afyon

Özet

Bu makalenin amacı karın ağrısı ve karında kitle ile başvuran hastalarda mezenterik kistlere olan farkındalığın artırılmasıdır. Kistik lenfanjioma bağırsak mezenterinde yer alan lenfatiklerden kaynaklanan ve yaygın olarak görülmeyen iyi huylu bir mezenterik tümördür. Genellikle asemptomatik olmakla beraber, % 77 hasta ele gelen kitle nedeniyle başvurur. Semptomatik mezenterik kist erişkinlerde acil başvuruların 1/100.000'ini, çocuklarda 1/20.000'ini oluşturur. Burada pediatrik cerrahi polikliniğine karın ağrısı yakınmasıyla başvuran ve yapılan muayenesinde ele gelen kitle tespit edilen 3 yaşında erkek hasta kısa bir literatür taraması eşliğinde sunulmuştur. Preoperatif yapılan abdominal ultrasonografi ve bilgisayarlı tomografide kitlenin kaynağı tam olarak ortaya konulamadı. Laparotomi ile yapıldığı inceleme bağırsak anısıyla beraber kitle total olarak eksize edildi. Patoloji sonucu ince bağırsak mezenterinden kaynaklanan kistik lenfanjioma olduğu anlaşıldı. Hastanın cerrahi sonrası 20 aylık izleminde herhangi bir yakınması olmadı. Mezenterik kistik lenfanjioma çok ender bir durum olmasına rağmen, karın ağrısı ve karında kitle olan hastalarda ayırıcı tanıda akıldan tutulmalıdır.

Anahtar kelimeler: Çocuk, abdominal kistik lenfanjiomalar, mezenterik kistler, lenfanjioma

Giriş

Mezenterik kistik lenfanjiomalar çocuklarda ender olarak görülen doğumsal orijinli benign tümörlerdir (1). Mezenterik kist ilk kez 1507 yılında Floransa'da bir anatomist tarafından 8 yaşında erkek hastaya karın diseksiyonu yaparken tanımlanmıştır. Rokitansky lenfatik mezenterik kist hakkında ilk yayını yapmış ancak ilk başarılı mezenterik kist eksizyonu 1880 yılında Tilleaux tarafından gerçekleştirilmiştir (2). Genellikle asemptomatik olmakla birlikte, karın ağrısı

Adres: Uzm. Dr. Ahmet Ali Tuncer, Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Afyonkarahisar
Alındığı tarih: 16.03.2014
Kabul tarihi: 10.12.2014

Summary

Abdominal pain caused by mesenteric cystic lymphangioma: Case report and review of the literature

The aim of this paper is to increase the awareness about mesenteric cysts in patients with abdominal pain and abdominal mass. Cystic lymphangioma is an uncommon benign mesenteric tumor derived from mesenteric lymphatic vessels. It is usually asymptomatic in 77 % of the cases admitted with palpable masses in pediatric clinics. Symptomatic mesenteric cysts account for only 1/100.000, and 1/20.000 of acute admissions of adult, and pediatric patients, respectively. Herein in with a brief of literature review, we describe a 3-year-old boy who was admitted to the department of pediatric surgery because of abdominal pain and physical examination revealed a palpable abdominal mass. Abdominal ultrasound and contrast-enhanced CT scan were performed preoperatively but they could not accurately determine the nature of the tumor. Laparotomy and total excision of the mass with adjacent small bowel resection were performed. Pathology revealed cystic lymphangioma of the small bowel mesentery. The patient is doing well 20 months after surgery. Mesenteric cystic lymphangioma is a very rare entity and should be kept in mind in the differential diagnosis of the patient with abdominal painful mass.

Key words: Child, abdominal cystic lymphangiomas, mesenteric cysts, lymphangioma

ve ele gelen kitle nedeniyle başvurabilirler. Semptomatik mezenterik kist erişkinlerde acil başvuruların 1/100.000'ini, çocuklarda 1/20.000'ini oluşturur (3). Her ne kadar asemptomatik seyretse de akut karını taklit eden yakınmalarla başvuran hastalarda mezenterik kistlere farkındalığın artırılması amacıyla ince bağırsak mezenterinden kaynaklanan kistik lenfanjiomalı olgu kısa bir literatür taraması eşliğinde sunulmuştur.

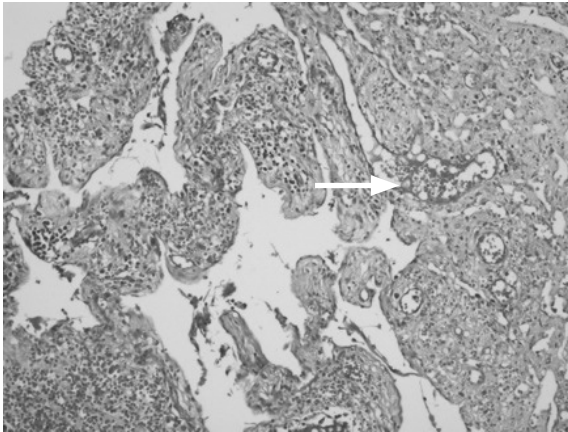
Olgu Sunumu

Üç yaşında erkek hasta 3 günden beri var olan karın ağrısı yakınmasıyla çocuk cerrahisi polikliniğine

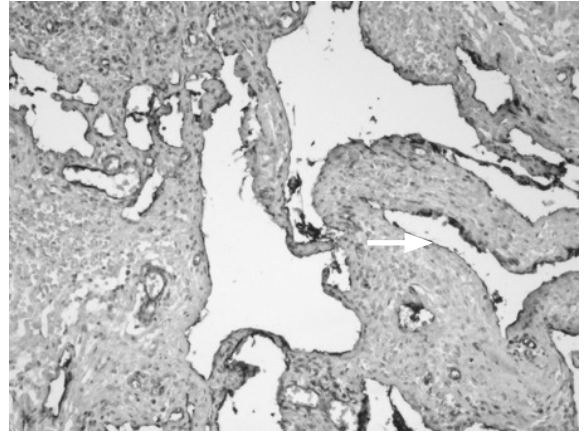
başvurdu. Yapılan muayenesinde karında orta hat ve sağ alt kadranda hassasiyet mevcuttu. Kan biyokimyası incelemesinde LDH;496 U/L (240-480) ve ALP;187 U/L (45-129) yüksekliği dışında patolojik bir bulguya rastlanmadı. Etiyolojiyi ortaya koymak için karın ultrasonografisi ve bilgisayarlı tomografi yapıldı. Karında sağ alt kadranda 7x8 cm boyutunda birbirleriyle ilişkili kistik yapılar izlendi (Şekil 1). Ancak kitlenin kaynağı tam olarak ortaya konulamadı. Hastaya omentum/mezenter kisti ön tanılarıyla Hasson tekniğiyle umblikustan 5'lik kamera portuyla girilerek tanısallaparakopi yapıldı. Sağ alt kadranda ileojejunal bölge mezenterinde yaklaşık 10x7 cm boyutunda içerisinde lenf sıvısı bulunan kistik yapı izlendi. Kitle bağırsağa sıkı bir şekilde yapışık olduğundan ve bu bölgedeki bağırsak duvarı yer yer



Şekil 1. İnce barsak ansına sıkıca yapışık yaklaşık 10x7 cm boyutunda içerisinde lenf sıvısı bulunan kistik yapı ve hemen yanında 2-3 cm boyutunda içerisinde seröz vasıfta sıvı bulunan ikinci bir kistik yapı izlenmektedir.



Şekil 2. İnce barsak serozal yüzeyde, değişik boyutlarda, yassı hücrelerle döşeli, bir kısmı eritrositle dolu kistik boşluklar (H&E x100).



Şekil 3. Kistik boşlukları döşeyen endotelial hücrelerde CD31 pozitifliği (x100).

ödemli olduğundan rezeksiyon-anastomoz gerekebileceği için laparoskopisi sonlandırıldı. Göbek altı median insizyonla laparotomi yapılarak karına girildi. Kitleden içeriğinin beyaz renkte, şilöz vasıfta olduğu görüldü. Aynı kitleye yapışık 2-3 cm boyutunda içerisinde seröz vasıfta sıvı bulunan ikinci bir kistik yapı daha mevcuttu. Multikistik yapıdaki kitlenin tamamı lenfanjiom olarak değerlendirildi. Kitle köken aldığı mezenter ve bu alana sıkıca yapışık olan ödemli görünümdeki yaklaşık 10 cm'lik ileo-jejunal anslarla birlikte total olarak eksize edildi. Bağırsak anslarına 2 sıra üzerinden uç-uca anastomoz yapıldı ve mezenter defekti onarıldı. Genel durumu iyi olan ve bağırsak hareketleri başlayan hastaya postoperatif 3. gün oral başlandı. Hasta postoperatif 4. gün taburcu edildi. Mikroskopik incelemede bağırsak serozal yüzeyde, değişik boyutlarda, yassılaştırılmış endotelle döşeli, bir kısmı eritrositle dolu kistik boşluklar izlendi (Şekil 2). Uygulanan immünohistokimyasal boyamada endotelial hücreler CD31 ile pozitif boyandı (Şekil 3). Tanımlanan bulgularla olguya "kistik lenfanjioma" tanısı verildi. Hasta postoperatif 20. ayında herhangi bir yakınması olmadan takip edilmektedir.

Tartışma

Lenfanjiomalar lenfatik gelişim sırasında meydana gelen anormalliklere bağlı olarak oluşan doğumsal malformasyonlardır. Genellikle çocuklarda ve genç erişkinlerde görülmektedir (4). Erkek çocuklarında ve 5 yaş altında daha sık görüldüğü bildirilmiştir (5). Lenfanjioma histolojisine göre 3 ana tipe ayrılır; kapiller, kavernoöz ve kistik. İlk iki tip cilt lezyonu olarak bulunurken üçüncüsü intraabdominal veya retro-

peritoneal olarak bulunur. Lenfanjiomaların % 1'den daha azı ince bağırsak mezenteri, omentum majus ve retroperitonu etkiler ⁽⁶⁾. Lenfatik sistemin gelişimi tam olarak anlaşılammış olmakla beraber, intrauterin hayatta lenfatik damarlar arasında iletişim defektinin lenfanjiomaya neden olduğu düşünülmektedir ⁽⁷⁾. Godart venöz sistemle ilişkisi bozuk olan lenfatik kesenin düzensiz olarak gelişmesinin lenfatik sistemde malformasyon gelişimini artırdığını bildirmiş. Bu lenfatik-venöz ağ anormal olarak gelişir ve bölgesel displazi gelişmesine neden olur ⁽⁸⁾. Bazı kaynaklarda da kistik lenfanjioma oluşumu sentrifugal (venöz sistemden proliferasyon yoluyla) ve sentripetal (mezenşimal boşlukların birleşmesi) teoriyle açıklanmıştır ^(7,9).

Lenfanjiomanın kesin tanısı histopatolojik ve immünohistokimyasal olarak konulur. Mesotelyal hücreler sitokeratinle pozitif boyanırken faktör VIIIIs ile negatif boyanır. CD31 ve Prox 1 ikili boyaması lenfanjiomanın endotel hücrelerini göstermek için en güvenilir yöntemdir ^(10,11). Olgumuzda da CD 31 pozitifliği Şekil 3'te izlenmektedir.

İntraabdominal kistik lenfanjiomaların klinik bulgularının değişken olması tanı koymayı zorlaştırmakta ve preoperatif tanı karmaşası yaşanmasına neden olmaktadır ⁽⁵⁾. Günümüzde prenatal tanı koyulan olgu sayısı giderek artmaktadır ⁽¹²⁾. Postnatal dönemden itibaren intra abdominal kistik lenfanjioma olguları genellikle asemptomatik olmalarına rağmen, sıklıkla apandisit, Meckel divertikülü ve duplikasyon kistiyle karışabilmektedir ⁽¹³⁾. Hastalık kitle genişleyip komplike hâle gelene kadar genellikle asemptomatik seyrederek. Karın ağrısı ve distansiyon en yaygın semptomlarmış gibi gözükse de hastalığın kliniği çeşitlilik gösterir. Her ne kadar hastalık benign olsa da geniş boyutları, kritik lokalizasyonları ve çevre organlara yaptığı kompresyon etkisiyle mortalite ve morbidite nedeni olabilmektedirler. Akut olarak volvulus ve intestinal enfarktüse bağlı bağırsak tıkanıklığı ile başvurabilirler. Ek olarak sekonder infeksiyon, hemoraji, rüptür, volvulus ve intestinal obstrüksiyon bildirilmiştir ⁽¹⁴⁾. Hastaların % 58'inin muayenesinde ise ağrısız, yumuşak ve hareketli bir kitle ele gelebilir. Bulantı, safralı kusma, ishal ve kabızlık görülebilen diğer semptomlardır ⁽¹⁵⁾. Hastamızda kliniğe başvuru nedeni olan karın ağrısı mezenterde ki kistin barsak anslarına kompresyonu yolu ile gerçekleşmiş olabilir ⁽⁴⁾. Hastamızda da olduğu gibi bazen bu tür

hastalarda radyolojik tetkikler kitleyi tanımlarken, kitlenin kaynak aldığı dokuları ve komşuluk derecesini tanımlamakta yetersiz kalabilmektedir. Laparoskopi bu tür durumlarda hem tanı hem tedavi seçeneği olarak değerlendirilebilir. Hastamızda yapılan tanısal laparoskopide mezenter kaynaklı kistik kitle bağırsağa sıkı bir şekilde yapışık olduğundan ve bu bölgedeki barsak duvarı yer yer ödemli olduğundan rezeksiyon-anastomoz gerekebileceği için laparoskopi sonlandırıldı. Eğer bağırsak yapışıklığı olmasaydı veya omental kistle karşılaşılsaydı operasyon laparoskopik olarak tamamlanacaktı.

Mezenterik lenfanjiomalarda uygun tedavi yöntemi kitlenin tam olarak rezeksiyonudur ⁽¹³⁾. Tedavide ayrıca sklerozan ajanlar da kullanılabilir. Tokuhara ve arkadaşları laparoskopi yardımıyla subtotal rezeksiyon yaptıkları dev mesenterik lenfanjioma olgusunu sklerozan ajan olarak OK432 kullanarak tedavi ettiklerini bildirmişlerdir ⁽¹⁶⁾. Eğer kistik yapılar barsak duvarına yapışık ise bizim olgumuzda da olduğu gibi segmental intestinal rezeksiyon gerekebilir ^(5,13). Yetersiz cerrahi rezeksiyon hemen her zaman rekürrens ile sonuçlanır. Klinik ve USG ile 3 yıllık izlem sonucu rekürrens olmaması kesin iyileşme için yeterli kriterdir ⁽⁵⁾.

Sonuç olarak, mezenterik kistler asemptomatik seyretilmekle birlikte bazen olgumuzda da olduğu gibi akut karını telkin eden semptomlarla başvurabilmektedir. Her ne kadar ender olsa da bu tür olgularda mezenterik kistik lenfanjioma akılda tutulmalıdır.

Kaynaklar

1. Weiss SW, Goldblum JR. Tumors of lymph vessels, in Weiss SW, Goldblum JR (eds): Enzinger and Weiss's Soft tissue tumors. St Louis Mosby 2001, p:955-83.
2. Leventi A, Christodoulakis M, Taflampas P, et al. Mesenteric cystic lymphangioma: a case report and literature review. *J Surg Radiol* 2010;1(1):1.
3. De Perrot M, Brundler MA, Totsch M, et al. Mesenteric cysts. Toward less confusion? *Dig Surg* 2000;17:323-8. <http://dx.doi.org/10.1159/000018872>
4. Fayad H. Abdominal cystic lymphangioma in children. *Annals of Pediatric Surgery* 2009;5(2):132-36.
5. Steyaert H, Guitard J, Moscovici J, et al. Abdominal cystic lymphangioma in children: benign lesions that can have a proliferative course. *J Ped Surg* 1996;31:677-80. [http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468\(96\)90673-9](http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468(96)90673-9)
6. Losanoff EJ, Richman BW, El-Sherif A, et al. Mesente-

- ric cystic lymphangioma. *J Am Coll Surg* 2003;196:598-603.
[http://dx.doi.org/10.1016/S1072-7515\(02\)01755-6](http://dx.doi.org/10.1016/S1072-7515(02)01755-6)
7. Şencan A, Akçora B, Mir E. The association of jejunal atresia and cystic lymphangioma in the same location. *J Pediatr Surg* 2003;38:1255-7.
[http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468\(03\)00283-5](http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468(03)00283-5)
 8. Godart S. Embryological significance of lymphangioma. *Arch Dis Child* 1996;41:204-6.
<http://dx.doi.org/10.1136/adc.41.216.204>
 9. Strigel G. Hemangiomas and lymphangiomas, in Ashcraft KW (eds): *Pediatric Surgery*. Philadelphia, PA Saunders, 2000, p:965-86.
 10. Wilting J, Papoutsis M, Christ B, et al. The transcription factor Prox1 is a marker for lymphatic endothelial cells in normal and diseased human tissues. *FASEB J* 2002;16(10):1271-3.
 11. Aprea G, Guida F, Canfora A, et al. Mesenteric cystic lymphangioma in adult: a case series and review of the literature. *BMC Surg* 2013;13(1):4.
<http://dx.doi.org/10.1186/1471-2482-13-S1-A4>
 12. Baskın D, Narcı A, Okur N, et al. Cystic lymphangiomatosis with severe intra-abdominal bleeding in a newborn: case report. *J Clin Ultrasound* 2013;41:261-4.
<http://dx.doi.org/10.1002/jcu.21956>
 13. Kim B, Sbar A, Jatoi I. Intraabdominal cystic lymphangioma. *Surgery* 2000;128:834-5.
<http://dx.doi.org/10.1067/msy.2000.108116>
 14. Safarpour F, Mohammadi D, Hemmati H, et al. Cystic lymphangioma of the small intestine in a young girl. *IRCMJ* 2009;11(4):457-60.
 15. Türk E, Dölek N, Duman H, et al. Çocuklarda kistik abdominal lenfanjiomalar: iki olgu sunumu. *J Exp Clin Med* 2011;28:79-82.
<http://dx.doi.org/10.5835/jecm.omu.28.02.008>
 16. Tokuhara K, Hamada Y, Watanabe K, et al. A case of huge mesenteric lymphangioma managed by laparoscopy-assisted subtotal resection with sclerosing therapy. *Journal of the Japanese Society of Pediatric Surgeons* 2003;39(7):970-5.