

Koledok Kistik Lenfanjiomu

79

Merih ALTIOK¹

GİRİŞ

Lenfanjioma, lenfatik sistemin benign malformasyonudur. Sıklıkla boyun (%75) ve aksillayı (%20) tutmakla birlikte nadiren orbita, mediasten, adrenal gland, omentum, böbrekler, kemik doku, pankreas, bağırsak mezosu ve dalak kökenli olabilmektedir (1,2). Lenfanjiomalara genellikle 2 yaş altında tanı konulmakla birlikte operasyon gereksinimi olan vakalarda ameliyatlar çocukluk ve erişkin çağlarda yoğunlaşır. Genellikle asemptomatik olan lenfanjiomalar karın ağrısı, enfeksiyon, bası semptomları ve obstrüksiyon ile bulgu vermektedir (3). Maling dönüşüm bildirilmemiş olmakla birlikte ayırıcı tanıda maligniteler mevcuttur. Nadir bir hastalığın çok nadir görülen bir lokasyonda yerleşimi ile karşımıza çıkan koledok ve safra yolu iştirakli lenfanjioma vakasının tanı-tedavisinde edinilen tecrübe paylaşılacaktır.

VAKA SUNUMU

17 yaş, kadın hasta son 1 yıldır ara ara olan karın ağrısı, bulantı, kusma, şişkinlik ve hazımsızlık şikayetlerine ek olarak son 15 gündür ara ara olan ateş yüksekliği nedeniyle genel cerrahi polikliniği-

ne başvurmuş. Anamnezinde 1 yıl öncesine kadar bilinen hiçbir rahatsızlığı olmayan hastanın geçirilmiş ameliyat öyküsü yoktu.

FİZİK MUAYENE

Batında distansyon izlenmedi. Bağırsak sesleri normal olarak değerlendirildi. Palpasyonda sağ üst kadranda yüzeysel ve derin muayenede hassasiyet ve ağrı olduğu gözlemlendi. Sağ subkostal alanda kitlesel lezyon palpe edildi.

LABORATUVAR

Lökosit:7,9 (4-10,3)x1000, Nötrofil:%46 (41-73), Eosinofil:%0,28 (0,9-6), Glikoz:105mg/dl (70-105) Sodyum:138 (135-145), Potasyum:4,2 (3,5-5,1), Aspartat transaminaz:35 (0-31), Alanin transaminaz: 33 (0-31), Üre:18mg/dl (5-20), Kreatin:0,8mg/dl (0,6-1), Total Bilüribin:1mg/dl (<1), Direk Bilüribin:0,2mg/dl (0-0,2), Alkalen fosfataz:185 U/L (115-310) Laktat dehidrogenaz:175 U/L (90-240) İyonize kalsiyum:1.5mg/dl (1.3-1.6), Total Protein:7,2g/dl (6,6-8,7), Albümin:4,2g/dl (3.4-4,8), Amilaz: 58U/l (28-100), Ptz:14,62sn (11-15), Inr:1,2 (0,85-1,2)

RADYOLOJİ

Görüntüleme yöntemi olarak ilk basamakta tüm batın ultrasound (USG) tetkiki yapıldı. Laboratuvar tetkiklerinde tüm değerler fizyolojik sınırlar

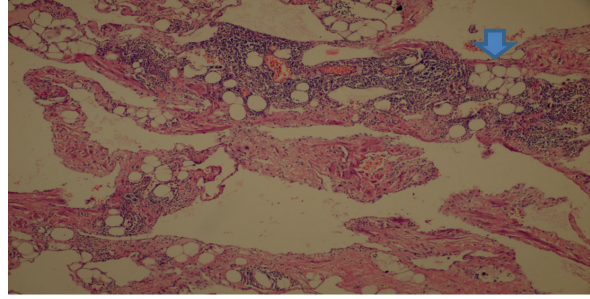
¹ Genel Cerrahi Uzmanı, Çukurova Üniversitesi, Cerrahi Onkoloji, -merihaltio@gmail.com

içerisinde izlenen hastanın USG tetkikinin raporu 'Batin sağ üst kadranda karaciğer ile sınırları net değerlendirilemeyen yaklaşık 10x16 cm lezyon batin sağ alt kadrana doğru uzanım göstermekte olarak iletildi. Tüm batin bilgisayarlı tomografide (BT); karaciğer 4A-4B düzeyinden başlayıp fasi-form ligament inferiorunda safra kesesini çevreleyip karaciğer hilusundan batin sağ alt kadrana uzanan kontrast tutmayan lobule konturlu kistik oluşum 18x11 cm ebatları ile olası kist hidatik? Lenfagioma ? olarak raporlandı. Batin içi diğer organlarda ek patoloji tespit edilmedi.

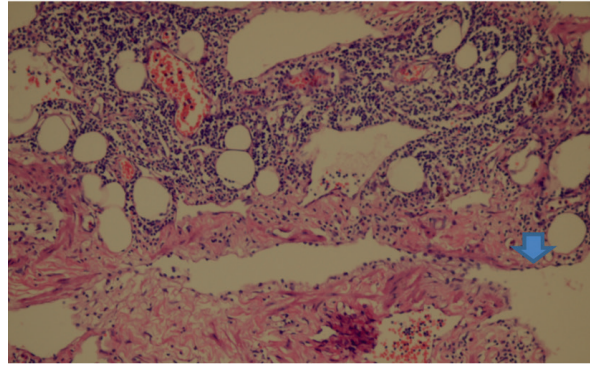
Olası alveoler kist hidatik tanısı nedeni ile hastadan indirek hemaglutinasyon testleri istendi. Test sonuçlarında kist hidatik tanısı dışlandı. Bası semptomlarına bağlı şiddetli karın ağrısı, kusma şikayetleri olan ve batin içerisinde büyük boyutlardaki kitle nedeni ile eksizyon amaçlı ameliyat hazırlığı yapıldı.

CERRAHİ

Hastaya genişletilmiş sağ subkostal iniszyon ile eksplorasyon yapıldı. Kistik kitle içerisine girilmeden ve perfore edilmeden batin içi organlar kompres ile korumaya alındı falsiform ligament ve diğer bağlarından ayrılarak karaciğer mobilize edildi. Sağ üst kadranda safra kesesi tamamen kistik kitle içerisinde idi ve vizüalize değildi. Kistik kitlesel yapı multilokule yapıda idi. Karaciğer inferiorunda glison kapsülü ile kistik yapı arasından diseksiyon yapılan kitle, gastrointestinal traktta; çıkan kolon, hepatik fleksura ve transvers kolona bası uygulamakta idi. Kistik kitle perfore edilmeden hepatik hilusa kadar diseke edildi. Kolon ve çevre yapışıklıklardan ayrıldı safra kesesi ile birlikte eksizyona hazırlandı. Koledok-sistik kanal bileşkesinde kistik kitlenin pediküler olarak koledok duvarı ile iştiraki gözlemlendi. Koledok ön duvarını içerecek şekilde eksizyon tamamlanıp T-tüp üzerinden safra yolu onarımı sağlandı. Postoperatif dönemde komplikasyon gözlenmeyen hasta ameliyatın 14. günü çekilen kolanjiografide duodenum geçişi izlenip T-tüpü çekildikten sonra taburcu edilmiştir. Patoloji sonucu kistik lenfanjioma olarak rapor edilmiştir (Şekil 1-2).



Şekil 1. İnce septasyonlu dilate lenfatik kanallar (H.E)



Şekil 2. Kist duvarı epitel hücreleri (H.E)

TARTIŞMA

Lenfanjiomanın ilk tanımlanması anatomist Rockitansk tarafından Floransada 1507 yılında yapılmıştır. İlk başarılı rezeksiyon ise 1880 yılında Tilloux tarafından gerçekleştirilmiştir (4). Lenfatik kanal endotelinin proliferasyonu ile karakterize nadir konjenital malformasyondur (5,6,7). Histolojik olarak 3 farklı yapıya ayrılmıştır. Kapiller tip, en sık cilt kaynaklı olup ince duvarlı lenfatik boşluklar içerir. Kavernöz tip, dilate lenfatik boşluk yumakları ile karakterizedir. Kistik tip ise lenfatik boşlukların ince duvarın ile kollogen ve düz kas lifleri içerdiği gözlenir (8,9). Mikroskopik olarak ince epitel tabakaları arasında eosinofilik amorf proteinöz sıvı içerir (1,10,11,12). Morfolojik olarak ise makrokist, mikrokist veya kombine tip olabilir (5,13,14). En sık multiloküle homojen seröz yapı ile karşılaşılır (6,15).

Kadın / erkek görülme sıklıkları ile ilgili detaylı veri olmasa da mezo kökenli lenfanjiomalar erkeklerde 3 kata kadar daha sık izlenebilmektedir (16). Lenfanjiomalar %95 baş, boyun ve aksiller yerle-

şimlidir (1,2,15,17). Abdominal yerleşimli olan lenfanjiomlar (%5) en sık mezenter, omentum, mezokolon ve retroperitonu tutmaktadır. Solid organlardan karaciğer, dalak, sürrenal, böbrek ve pankreas tutulumları bildirilmiştir. Ana safra yolu ve safra kesesi tutulumlu vaka bildirimleri çok nadirdir (15,17).

Konjenital olmayan lenfanjiomaların etiopatogeneğinde lenfatik kanal tıkanıklığına neden olan inflamatuvar durumlar ve enfeksiyonlar, cerrahi fibrozise neden olan tüm nedenler, abdominal travma, radyoterapi, lenfatik hamartomlar akılda tutulmalı ve ayırıcı tanıda düşünülmelidir (16,18,19,20). Vakamızda edinsel lenfanjioma sebebi olabilecek bir neden tespit edilmemiştir. Lenfanjiomalar asemptomatik kalıp boyutları ve yerleşimine göre hayat boyu sessiz kalabilir. Asemptomatik insidental hastalarda fizik muayene de ağrısız ele gelen kitle tespit edilebilmektedir. Klinik prezentasyonu 1) İnsidental 2) Kronik ve rekürren ağrı 3) Akut abdomen sendromu olarak karşımıza çıkabilir.

Tanı sıklıkla 2 yaş altı ve çocukluk döneminde konulmasına rağmen semptomatik hale gelmesi erişkin yaşlarda olabilmektedir (5,6,13). Genellikle yavaş büyüme sergileyen bir doğaları vardır. Sıklıkla omentum torsiyonu, volvulus, intusepsiyon, komşu organlara bası, kist içi kanama ve enfeksiyon nedeni ile semptomlar oluşmaktadır (21,22,23,24,25,26,27). Kistik lenfanjiomalarda en sık görülen komplikasyon kist içi enfeksiyonlardır. Kist içi ekojenite artışları USG'de gözlenir. Sıvı içerikli kompartmanda seviyelenme tespit edilebilir (20). Sunulan vakada koledok ve safra kesesi tutulumu kökenli lenfanjiom yıllar içerisinde büyüyerek baskı yaparak semptomatik hale gelmesi ile tanı konulmuştur.

Ayırıcı tanıda kavernöz hemanjiom, mezotelyoma, pankreatik- omental tümörler, pankreatik psödokist, abdominal tüberküloz, kist hidatik ve basit kistler düşünülmelidir (20,28,29). Malign transformasyonu bildirilmemiştir (13). Bazı abdominal malignitelerden müsinöz ve miksoid komponentler multiloküle kistik lenfanjiomalar ile

benzerlik gösterebilmektedir. Vakamızda preoperatif dönemde ayırıcı tanı listesinde bulunan kist hidatik radyolojik değerlendirmede ön tanı olarak listelenmiştir. İndirek hemaglütinasyon testi yapılan hastada test sonucu negatif olarak belirlenmiştir. Lenfanjiomaların kist duvarında kalsifikasyonlar çok nadir görülmesi nedeni ile radyolojik olarak kist hidatikten ayırt edilmesinde anlamlıdır (15,17). Vakamızın BT tetkikinde kist duvarında kalsifikasyonlar izlenmemiştir.

Ameliyat öncesi hazırlık döneminde görüntüleme yöntemlerinden USG, BT ve manyetik rezonans (MR) kullanılabilmektedir. USG kistin lokasyonu, boyutu, kistin sıvı içeriği ve çevre doku ile olan ilişkisi hakkında bilgi verir. Tanı protokolleri genellikle BT ile tamamlanmaktadır. Uygulanacak cerrahi prosedürün stratejisinin belirlenmesinde önemli rolü vardır. Kistik lenfanjioma MR'da T1'de hipointens T2'de hiperintens görünümündedir

Bazı yayınlar lenfanjioman vakalarını Klippel Trenau sendromunun komponenti olarak sunmuştur (1,30,31). Jeneralize formda karşımıza çıkan vakalarda olabilmektedir. Yumuşak ve iskelet sistemi tutulumları gözlenebilir (32). Bu nedenle lenfanjioma tanılı hastaların diğer organ tutulumları açısından değerlendirilmesinde fayda vardır. Hastanın görüntüleme tetkiklerinde operasyon öncesi ikinci lenfanjioma odağı tespit edilmemiştir.

Hasta asemptomatik bile olsa hızlı büyüme, bası, nekroz, kanama ve perforasyon riski nedeniyle eksize edilmelidir. Komplet cerrahi eksizyon tercih edilecek yöntem olmalıdır (8). Retroperitoneal lenfanjiomalarda inkomplet rezeksiyonlarda %10 varan nüksler bildirilmiştir (33,34). Mezen- ter kökenli lenfanjiomalar özelinde büyük damar ve rezeksiyonun mümkün olamayacağı durumlar nedeni ile eksizyonu öneren çalışmalar mevcuttur (35). Vakamızda hepatik hillusa uzanan yerleşimin, ilerleyen süre içerisinde rezeksiyonun komplet olarak yapılmasını engelleyebileceği düşünülmüştür. Rezeksiyon aşamasında koledok duvarı ile ilişkili ve diseksiyonda net plan sağlanamayan olguda koledok duvarından parsiyel eksizyon yapıl-

mıştır. Olası nüks ve reoperasyon zorlukları tekrar edebilecek bası semptomlarına bağlı komplikasyonlardan kaçınmak için rezeksiyon sınırına kodedok anterior duvar parsiyel olarak dahil edilmiştir.

Alternatif tedavi yöntemi olarak perkütan aspirasyon tercih edilen bir seçenek olmamakla birlikte opere edilemeyecek durumlarda, acil dekompresyon gerektiren rezeksiyon öncesi palyasyon amaçlı uygulanabileceği unutulmamalıdır. Perkütan skleroterapi monoloküle olguda uygulanabilmekle birlikte doku tanısı şansı vermemesi ve sınırlı vakada uygulanabileceği için cerrahiye zayıf bir alternatiftir.

Kesin tanı için patolojik inceleme altın standarttır. İnce kistik duvarlarda epitel hücreleri az miktarda kas lifleri ve dilate lenfatik kanallar izlenir.

Batın içi lenfanjioma nadir görülen lenfatik sisteme ait konjenital malformasyonlardır. Çocukluk çağında tanı konulup semptomatik olması ile erişkin yaşlarda opere edilmektedir. Batın içerisinde solid organ ve diğer tüm dokularda izlenebilmektedir. Semptomatik hastalarda preoperatif tanı konulması durumunda komplet rezeksiyon planlanmalıdır. Safra yolları ve karaciğer tutulumu olan lezyonların kist hidatik ile ayırıcı tanısı önem arz etmektedir. Rezeksiyonların komplet olarak yapılmasına dikkat edilmelidir. Kanama, obstrüksiyon, enfeksiyon ve rezeksiyonu mümkün olmayan dokuların tutulumu gibi komplikasyonları nedeni ile tanı konulan vakalarda eksizyon yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

- Ioannidis I, Kahn AG. Splenic lymphangioma. *Arch Path Lab Med*. 2015;139: 278–82.
- Kim SY, Kwon HJ, Park HW. Multiple cystic lymphangiomas of the spleen: radiologic and histopathologic findings. *J Med Ultrason*. 2015;42:409–12.
- Ha TK, Paik SS, Lee KG. Cystic lymphangioma arising from mesocolon. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2009;7(3):e14–e15.
- Kına S, V, Gülben K, Berberoglu U. Mesenteric cystic lymphangioma: a case report south. *Clin Ist Euras* 2016;27:258–60.
- Wiegand S, Eivazi B, Barth PJ, et al (2008) Pathogenesis of lymphangiomas. *Virchows Arch* 453:1–8. <https://doi.org/10.1007/s00428-008-0611-z>
- Derhy S, El Mouhadi S, Ruiz A, et al (2013) Non-contrast 3D MR lymphography of retroperitoneal lymphatic aneurysmal dilatation: a continuous spectrum of change from normal variants to cystic lymphangioma. *Insights* 4:753–758. <https://doi.org/10.1007/s13244-013-0290-4>
- Zhu H, Wu ZY, Lin XZ, et al (2008) Gastrointestinal tract lymphangiomas: findings at CT and endoscopic imaging with histopathologic correlation. *Abdom Imaging* 33:662–668. <https://doi.org/10.1007/s00261-007-9354-6>
- Siddique K, Bhandari S, Basu S. Giant mesenteric lymphangioma: a rare cause of a life-threatening complication in an adult. *BMJ Case Rep*. 2010; 2010. <https://doi.org/10.1136/bcr.04.2010.2896>.
- Suthiwartnarueput W, Kiatipunsodsai S, Kwankua A, Lymphangioma of the small bowel mesentery: a case report and review of literature. *World J Gastroenterol*. 2012;18:6328–32.
- Chung S.H. Case report: asymptomatic lymphangioma involving the spleen and retroperitoneum in adults. *World J. Gastroenterol*. 2009;15(44):5620–5623.
- Yang F., Chen W. Splenic lymphangioma that manifested as a solid-cystic mass: a case report. *World J. Gastroenterol*. 2013;19(5):781–783.
- Al-Shaikh S., Mubarak, Harb Z. Case report: splenic lymphangioma in an adult. *Saudi Med. J*. 2017;38(11):1148–1152.
- Lepre L, Costa G, Baldini D, et al (2016) Emergency presentation of cystic lymphangioma of the colon: A case report and literature review. *Int J Surg Case Rep* 24:162–165. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2016.05.045>
- Burrows PE, Mason KP (2004) Percutaneous treatment of low flow vascular malformations. *J Vasc Interv Radiol* 15:431– 445. <https://doi.org/10.1097/01.rvi.0000124949.24134.cf>
- Levy AD, Cantisani V, Miettinen M (2004) Abdominal lymphangiomas: imaging features with pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol* 182:1485–1491. <https://doi.org/10.2214/ajr.182.6.1821485>
- Chen J, Lin D, Wang D-R. Experience in the diagnosis and treatment of mesenteric lymphangioma in adults: a case report and review of literature. *World J Gastrointest Oncol* 2018;15:522–7. doi: 10.4251 / wjgo. v10.i12.522.
- Arraiza M, Metser U, Vajpeyi R, et al (2015) Primary cystic peritoneal masses and mimickers: spectrum of diseases with pathologic correlation. *Abdom Imaging* 40:875–906. <https://doi.org/10.1007/s00261-014-0250-6>
- ChenCW, HsuSD, et al. Cystic lymphangioma of the jejunal mesentery in an adult: a case report. *World J Gastroenterol* 2005;11(32):5084–5086.
- Tung KSK, McCormack LJ. Angiomatous lymphoid hamartoma. Report of five cases with a review of the literature. *Cancer*. 1967;20:525–36.
- Losanoff JE, Richman BW, El-Sherif A, Mesenteric cystic lymphangioma. *J Am Coll Surg*. 2003;196:598–603.
- Kim DI, Seo HI, Kim JH, et al (2011) Adult Intussusception due to Cecal Lymphangioma: A Case Report. *J Korean Soc Coloproctol* 27:99–101. <https://doi.org/10.3393/jksc.2011.27.2.99>
- Mar CR, Pushpanathan C, Price D(2003) Best cases from the AFIP: omental lymphangioma with small-bowel volvulus. *Radiographics* 23:847–851. <https://doi.org/10.1148/rg.234025123>
- Jang JH, Lee SL, Ku YM, et al (2009) Small bowel volvulus induced by mesenteric lymphangioma in an adult: a case report. *Korean J Radiol* 10:319–322. <https://doi.org/10.3348/kjr.2009.10.3.319>
- Mistry KA, Iyer D (2015) Torsion of the greater omentum secondary to omental lymphangioma in a child: a case report. *Pol J Radiol* 80:111–114. <https://doi.org/10.12659/PJR.892873>
- Allen J.G. Abdominal lymphangiomas in adults. *J. Gastrointest. Surg*. 2006;10(5):746–751.
- Mohammed A.A., Arif S.H. Surgical excision of a giant pedunculated hydatid cyst of the liver. *J. Surg. Case Rep*. 2019;2019(7)
- Xu X, Liu W, Zheng C. A rare cause of repeated gastrointestinal bleeding. Mesenteric cavernous lymphangioma. *Gastroenterology*. 2014;146:e11–3.
- Ozeki M, Fujino A, Matsuoka K. Clinical Features and Prognosis-

- sof Generalized Lymphatic Anomaly, Kaposiform Lymphangiomatosis, and Gorham Stout Disease. *Pediatr Blood Cancer*. 2016;63:832-8. doi:10.1002/pbc.25914.
29. Hureibi K, Sunidar OA. Mesenteric cystic lymphangioma mimicking malignancy. *BMJ Case Rep*. 2014. <https://doi.org/10.1136/bcr-2014-203560>.
30. Abbott RM, Levy AD, Aguilera NS. Primary vascular neoplasms of the spleen: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2004;24:1137-63.
31. Bisceglia M, Chiaramonte A, Lauriola W. Selected case from the Arkadi M. Rywlin International Pathology Slide Series lymphangiomatosis of the spleen associated with ipsilateral abdominopelvic and lower extremity venolymphatic malformations: a case report and review of the literature. *Adv Anat Pathol*. 2014;21:291-9.
32. Lin RY, Zou H, Chen TZ et al. Abdominal lymphangiomatosis in a 38 year old female case report and literature review. *World J Gastroenterol* 2014;7;20:832004. doi:10.3748/wjg.v20.i25.8320.
33. Minocha PK, Roop L, Persad R. Cases of atypical lymphangiomas in children. *Case Rep Pediatr*. 2014;2014:626198. <https://doi.org/10.1155/2014/626198>.
34. Mendez-Gallart R, Bautista A, Estevez E, Abdominal cystic lymphangiomas in pediatrics: surgical approach and outcomes. *Acta Chir Belg*. 2011;111:374-7.
35. Kumar B, Bhatnagar A, Upadhyaya VD, Small intestinal lymphangioma presenting as an acute abdomen with relevant review of literature. *J Clin Diagn Res*. 2017;11:PD01-2.

