

# Ender Görülen Fetal Ekstremité Tümörü: Hemanjiolenfanjioma

## A Rare Case of Fetal Extremity Tumor: Hemangiolymphangioma

Hatice ENDER SOYDİNCİ, Sezin VURAL, Ali ÖZLER, Muhammed Erdal SAK, Mehmet Sıddık EVSEN, Mehmet Zeki TANER

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı

### ÖZET

Hemanjiolenfanjioma (HL) oldukça ender görülen vasküler malformasyondur. Otuz iki yaşında 38 haftalık gebeliği olan kadın hasta fetal kolda kitle nedeniyle polikliniğimize refere edildi. Yapılan ultrasonografide, fetal sağ üst ekstremitede solid ve kistik komponentleri bulunan ve ön tanı olarak HL olduğu düşünülen kitle saptandı. Postnatal yapılan doppler ultrasonografi (USG) ve Manyetik Rezonans Görüntüleme (MR) tetkiklerinde kitlenin HL ile uyumlu olduğu saptandı. Çocuk hastalıkları, çocuk cerrahisi ve ortopedi konsültasyonları sonrasında eksizyonel biopsi önerilmedi. Neonatal dönemde hemanjiom komponenti nedeniyle propranolol tedavisi başlandı. Propranolol ile tedavinin üçüncü ayında kitle boyutlarında küçülme saptanması üzerine bu tedavinin devamına karar verildi.

Prenatal dönemde tanısı konulan ve oldukça ender rastlanan HL olgusuna ait prenatal tanı, perinatal sonuç ve postnatal dönemde tedavisi ile ilgili deneyimimizi sunmayı amaçladık.

**Anahtar kelimeler:** vasküler malformasyon, ultrasonografi, prenatal tanı

### SUMMARY

Hemangiolymphangioma (HL) is a rare vascular malformation. Thirty-two-year-old woman with 38 weeks of pregnancy was referred to our clinic because of the mass of fetal arm. Ultrasonography revealed the large mass which believed to be HL with solid and cystic components in the fetal right upper extremity. In postnatal period, doppler ultrasonography (USG) and Magnetic Resonance Imaging (MRI) tests found the mass to be compatible with HL. Excisional biopsy is not recommended after pediatrics, pediatric surgery and orthopedic consultations. In the neonatal period, the propranolol treatment was started because of component of hemangiomas in the mass. The continue treatment with propranolol was decided on the reduction of mass size after the third month. We aimed to present our experience about prenatal diagnosis, perinatal outcome and the treatment in postnatal period of an extremely rare case of HL.

**Key words:** vascular malformation, ultrasound, prenatal diagnosis

### GİRİŞ

Hemanjiolenfanjioma (HL) lenfatik ve vasküler komponentler içeren displastik damarlardan meydana gelen gelişimsel anomalilerdir. Vasküler malformasyonlarda yalnızca arteriyel, venöz, lenfatik veya kapiller kanallar görülebileceği gibi HL'larda olduğu gibi karma lezyonlar şeklinde de görülebilir <sup>(1,2)</sup>. Bu makalede prenatal dönemde tanısı konulan ve postnatal dönem-

de tedavisi yapılan bir HL olgusunu sunmayı amaçladık.

### OLGU SUNUMU

Son âdet tarihine göre 38 haftalık gebeliği olan 32 yaşında gravida 3 para 2 olan gebe fetal ekstremitede kitle nedeniyle Dicle Üniversitesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Polikliniği'ne refere edildi. Ultrasonografide (USG) 38 hafta

**Alındığı tarih:** 20.09.2011

**Kabul tarihi:** 07.03.2012

**Yazışma adresi:** Yrd. Doç. Dr. Hatice Ender Soyduñ, Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, 21280 Diyarbakır

**e-posta:** endersoydinc@hotmail.com



Resim 1. Fetusun intrauterin dönemde yapılan ultrasonografisinde üst ekstremitedeki kitlenin görüntüsü.

ile uyumlu fetusun sağ üst ekstremitesinde 85×95 mm çapında, dirsek eklemine yakın humerusla yakın komşulukta, ancak onunla bağlantısı olmayan, kistik ve solid alanlar içeren, multiloküle septasyonlu, yoğun içerikli, düzgün sınırlı vasküler malformasyonla uyumlu kitle saptandı (Resim 1). Renkli doppler USG’de kistik alanlarda akım saptanmadı. Prenatal olarak HL olarak değerlendirildi. Gebeliğin 39. haftasında USG ile fetüsün ağırlığının 4000 g’nin üzerinde tahmin edilmesi ve vasküler komponentlerin doğum kanalından geçerken kanama riskinden dolayı, ailenin onayı alınarak sezaryen ile 4190 g ağırlığında bir erkek bebek doğurtuldu. Olgunun postpartum muayenesinde sağ üst ekstremitede, üst kolun alt ½’ini kaplayan, pembe-mor refle veren, ciltle örtülü, yumuşak kıvamda ve düzgün yapıda kitle dışında fizik ve laboratuvar muayenesinde patolojik bir bulgu saptanmadı (Resim 2). Üst ekstremitde Renkli Doppler USG’de kitlenin arteryel ve venöz karakterde vasküler yapılar içerdiği görüldü, MR’da ise humerus distal 1/2, dirsek ön kol proksimal 1/3 uzanımı bulunan multikompartmanlı lobüle, 85×63×98 mm boyutlarında HL olduğu düşünülen kitle izlendi. Olguya, çocuk hastalıkları, çocuk cerrahisi ve ortopedi konsültasyonları sonrası, kanama riski ve kitlenin



Resim 2. Sağ kolda kitle ile doğan bebeğin doğumdan hemen sonraki görüntüsü.



Resim 3. Aynı bebeğin 3 ay sonraki görüntüsü.

büyük olması nedeniyle cerrahi yaklaşım yerine propranolol ile medikal tedavi önerildi. Tedavinin üçüncü ayında kitle boyutlarında küçülme izlendi (Resim 3).

Bu yenidoğan olgu sunumu yapılmadan önce, ailesine bilgi verilerek bilgilendirilmiş onamları alındı.

## TARTIŞMA

Konjenital vasküler malformasyonlar % 1,5 oranında görülür <sup>(1)</sup>. Histolojik olarak vasküler malformasyonlar düz endotel, normal-tek tabakalı bazal membran ve normal mast hücre konsantrasyonu ile karakterizedir. Bu lezyonlar, bir

tümör gibi hücre döngüsü göstermeyen, anormal dilatasyonlar ve kanallar içeren vasküler morfolojik bozuklukları olarak tanımlanırlar <sup>(2)</sup>. HL lenfatik ve vasküler komponenti olan ender görülen malformasyonlardır <sup>(3,4)</sup>. Genellikle lenfatik-venöz ve lenfatik-kapiller displazi sonucu oluşurlar. HL en sık baş ve boyun yerleşimli olmakla birlikte, olgumuzda olduğu gibi farklı lokalizasyon gösterebilirler <sup>(3,5)</sup>.

Vasküler tümörlerin tanısında ultrasonografi ilk tanı yöntemidir. USG kitlenin yapısı ve yayılımı hakkında fikir verirken Renkli Doppler USG solid komponentte kan akımını ve vasküler hızı gösterir. Antenatal tanı alan iki HL olgusunun bildirildiği çalışmalarda bu lezyonlar heterojen, solid ve kistik multilokülasyon gösteren kitleler şeklinde tanımlanmıştır <sup>(6,7)</sup>. Olgumuzda da antenatal ultrasonografide benzer görünüm izlenmiş prenatal olarak HL olarak değerlendirilmiştir. Tanıda kullanılan diğer yöntem vasküler lezyonların sınıflandırılmasında öncelikli olan MR'dır. Anjiyografi ise anatomiye detaylı olarak göstermekle birlikte skleroterapi, embolizasyon gibi tedavilerin planlanmasında MR ile kombine kullanılması yararlı bulunmuştur <sup>(8)</sup>.

Ayırıcı tanıda özellikle ender raslanan multipl hemanjiomlar, asimetrik ekstremité hipertrofisi ve arterio-venöz fistülle karakterize Klippel-Trenaunay sendromu girmektedir <sup>(9)</sup>. Ancak, bu sendromda iskelet tutulumu olması onu HL'dan ayırmaktadır.

HL tedavisinde geniş eksizyon önerilmekle birlikte, düşük akımlı vasküler lezyonlarda percutan intralezyonel skleroterapi günümüzde tercih edilen tedavi şeklidir (10-12,5). Sklerozan ajanlar hızlı intralezyonel tromboz ile haftalar içinde fibroze neden olurlar.

Hemanjiomlarda propranolol tedavisi yeni bir

tedavi seçeneği olarak sunulmaktadır. İlk olarak Leaute-Labreze ve ark. <sup>(13)</sup> tarafından diğer tedavilere yanıt vermeyen hemanjiom olgularında kullanılmıştır. Sans ve ark.'nın <sup>(14)</sup> 32 olguluk serisinde, sistemik propranolol tedavisi ile hemanjiomların ultrasonografik bulgularında 60 gün sonra gerileme saptanmıştır. Olgumuzda çocuk hastalıkları, çocuk cerrahisi ve ortopedi konsültasyonları sonrasında kitlenin büyük olması ve lezyon içine kanama riski nedeniyle ki literatürde intralezyonel kanama sonucu exitus olan olgular bildirilmiştir <sup>(15,16)</sup>, bu nedenle cerrahi tedavi yerine kitleyi küçültmek amacıyla öncelikli olarak propranolol tedavisi önerilmiştir. Tedavinin 3. ayında yapılan kontrolde tümör boyutlarında gerileme saptanmıştır.

Sonuç olarak, vasküler malformasyonlar ender görülen konjenital displazilerdir. Tanıda görüntüleme yöntemlerinin kullanılması ve tedavide çocuk hastalıkları, çocuk cerrahisi ve ortopedi ve hatta plastik cerrahinin de içinde bulunduğu multidisipliner yaklaşımla sürdürülmesi önerilmektedir.

## KAYNAKLAR

1. **Young AE.** Pathogenesis of vascular malformations. In: Mulliken JB, Young AE (eds): Vascular birthmarks: Hemangiomas and malformations. Philadelphia: Saunders, 1988:107-113.
2. **Chiller KG, Frieden IJ, Arbiser JL.** Molecular pathogenesis of vascular anomalies: Classification into three categories based upon clinical and biochemical characteristics. *Lymphat Res Biol* 2003; 1:267-281.  
<http://dx.doi.org/10.1089/153968503322758076>  
PMid:15624555
3. **Jackson IT, Carreno R, Potparic Z, et al.** Hemangiomas, vascular malformations, and lymphovenous malformations: classification and methods of treatment. *Plast Reconstr Surg* 1993; 91:1216-1230.  
<http://dx.doi.org/10.1097/00006534-199306000-00006>

- PMid:8497521
4. **Xu M, Luo D, Lei W, et al.** Mediastinal lymphangiohemangioma communicating with the left innominate vein. *J Comput Assist Tomogr* 2005; 29:650-652.  
<http://dx.doi.org/10.1097/01.rct.0000172560.85681.92>  
PMid:16163036
  5. **Buckmiller LM.** Update on hemangiomas and vascular malformations [review]. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2004;12:476-487.  
<http://dx.doi.org/10.1097/01.moo.0000145946.67222.01>
  6. **Shah KD, Chervenak FA, Marchevsky AM, Rosenberg JC, Berkowitz RL.** Fetal giant hemangiolymphangioma: Report of a case. *Am J Perinatol* 1987;4:212-214.  
<http://dx.doi.org/10.1055/s-2007-999775>  
PMid:3300673
  7. **Giactalone PL, Boulot P, Marty M, Deschamps F, Laffargue F, Viala JL.** Fetal hemangiolymphangioma: a case report. *Fetal Diagn Ther* 1993; 8:338-340.  
<http://dx.doi.org/10.1159/000263849>  
PMid:8267869
  8. **McHoney M.** Early human development: Neonatal tumours: Vascular tumours. *Early Human Development* 2010;86:613-618.  
<http://dx.doi.org/10.1016/j.earlhumdev.2010.08.017>  
PMid:20850940
  9. **Paladini D, Vassallo M, Sglavo G, Lapadula C, Longo M, Nappi C.** Cavernous lymphangioma of the face and neck: prenatal diagnosis by three-dimensional ultrasound. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005;26:300.  
<http://dx.doi.org/10.1002/uog.1972>  
PMid:16082723
  10. **Vilalta J, Mascaro JM.** Hemangiolymphangioma of the tongue treated by transfixion technique. *J Dermatol Surg Onco* 1985;11:168-170.  
PMid:2981911
  11. **Tseng JJ, Chou MM, Ho ES.** Fetal axillary hemangiolymphangioma with secondary intraleisional bleeding: serial ultrasound findings. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002;19:403.  
<http://dx.doi.org/10.1046/j.1469-0705.2002.00633.x>  
PMid:11952973
  12. **Ozkur A, Kervancioglu S, Kervancioglu R, Dikensoy E, Inaloz HS, Sirikci A.** Prenatal sonographic diagnosis of an extensive fetal axillary hemangiolymphangioma. *J Clin Ultrasound* 2007;35:274-276.  
<http://dx.doi.org/10.1002/jcu.20316>  
PMid:17354252
  13. **Leaute-Labreze C, Dumas de la RE, Hubiche T, et al.** Propranolol for severe hemangiomas of infancy. *N Engl J Med* 2008;358:2649-2651.  
<http://dx.doi.org/10.1056/NEJMc0708819>  
PMid:18550886
  14. **Sans V, Dumas de la Roque E, Berge J, Grenier N, Boralevi F, Mazereeuw J et al.** Propranolol for severe infantile hemangiomas: follow-up report. *Pediatrics* 2009;124:423-431.  
<http://dx.doi.org/10.1542/peds.2008-3458>  
PMid:19706583
  15. **Chandna S, Bhatnagar V, Mitra DK, Upadhaya P.** Hemangiolymphangioma of the urinary bladder in a child. *J Pediatr Surg* 1987;22:1051-1052.  
[http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468\(87\)80519-5](http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468(87)80519-5)
  16. **Burrows PE, Mason KP.** Percutaneous treatment of low flow vascular malformations [review]. *J Vasc Interv Radiol* 2004;15:431-445.  
<http://dx.doi.org/10.1097/01.RVI.0000124949.24134.CF>  
PMid:15126652