OLGU SUNUMU CASE REPORT

DOI: 10.5336/pediatr.2022-91396

Çocuklarda Alt Ekstremite Şişliğinin Nadir Nedeni: Lenfödem

A Rare Cause of Lower Extremity Swelling in Children: Lymphoedem

Mustafa TUNA[a]

[a]Şanlıurfa Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Kliniği, Şanlıurfa, Türkiye

ÖZET Lenfödem lenfatik sistemdeki bozukluğa bağlı cilt ve cilt altı dokuda proteinden zengin interstisyel sıvının birikmesiyle oluşur. Bu sistemin işleyişinin aksamasına bağlı ortaya çıkan lenfödem, hastayı fizyolojik ve psikolojik olarak olumsuz etkilemektedir. Primer ve sekonder nedenlere bağlı lenfödem oluşabilir. Primer lenfödemin en sık görülen nedeni lenf bezlerin agenezisi veya lenf damarların hipoplazisidir. Sekonder lenfödemin en sık nedeni gelişmiş ülkelerde kanser cerrahisi sonrası görülürken gelişmekte olan ülkelerde parazitlere bağlı oluşur. Tanısı klinik, fizik muayene ve görüntüleme yöntemleriyle konulur. Lenfödem tedavisinde ilk hedef ekstremitenin normal veya normale yakın bir boyuta gelmesini sağlamak ve komplikasyonları önlemektir. Burada lenfödemin nadir nedenleri olan venöz yetersizliğe ve konjenital lenf nodu eksikliğine bağlı 2 olgu sunumu yapılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Alt ekstremite şişliği; konservatif tedavi; lenfödem

ABSTRACT Lymphedema occurs with the accumulation of protein-rich interstitial fluid in the skin and subcutaneous tissue due to the disorder in the lymphatic system. Lymphedema, which occurs due to the disruption of the functioning of this system, negatively affects the patient physiologically and psychologically. Lymphedema may occur due to primary and secondary causes. The most common cause of primary lymphedema is agenesis of lymph nodes or hypoplasia of lymphatic vessels. While the most common cause of secondary lymphedema is seen after cancer surgery in developed countries, it occurs due to parasites in developing countries. The diagnosis is made by clinical, physical examination and imaging methods. The first goal in the treatment of lymphedema is to bring the extremity to a normal or near-normal size and to prevent complications. Here, two case reports related to venous insufficiency and congenital lymph node deficiency, which are rare causes of lymphedema, are presented.

Keywords: Lower extremity swelling; conservative treatment; lymphedema

Lenfödem, lenfatik sistemdeki bozukluktan dolayı interstisyumda proteinden zengin sıvı birikmesine bağlı olarak ödem ve ilerleyen dönemlerde etkilenen bölgelerde kronik inflamasyon ve fibrozisin görüldüğü ilerleyici bir hastalıktır. Çoğunlukla ekstremitelerde görülmekle birlikte yüz, boyun, gövde ve genital organlarda da ortaya çıkabilir.[1] İlk dönemlerde etkilenen bölgenin elevasyonuyla mevcut patoloji geçici olarak düzelse de ilerleyen dönemlerde bağ dokusunda artış, yağ dokusunda proliferasyon, fibrozis ve sertleşmeler meydana gelir.[1-4]

Pediatrik lenfödem tanısındaki farkındalığın az olması sebebiyle gecikmeler yaşanmakta, bu durum kronik hastalığa ilerledikçe de tablo ve komplikasyonlar daha da ağırlaşmaktadır.[1] Lenfödem sadece erişkin hastalığı olmayıp nadir de olsa çocuklarda da saptanabilir.

Bu yazımızda konjenital lenf damarların ve nodların eksikliği sonucu oluşan konjenital lenfödem olgusu ile kronik venöz yetersizliğe bağlı bilateral lenfödem gelişen 2 pediatrik olguyu sunarak çocuklarda da lenfödem olabileceğine, lenfödemin nedenlerine, tanısına ve tedavisine değinerek bu konudaki farkındalığı artırmak istedik.

Correspondence: Mustafa TUNA
Şanlıurfa Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Kliniği, Şanlıurfa, Türkiye
E-mail: mustafa5tuna@gmail.com

Peer review under responsibility of Turkiye Klinikleri Journal of Pediatrics.

Received: 20 May 2022 ***Received in revised form:*** 17 Oct 2022 ***Accepted:*** 18 Oct 2022 ***Available online:*** 24 Oct 2022

2146-8990 / Copyright © 2023 by Türkiye Klinikleri. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/).

OLGU SUNUMLARI

OLGU 1

On üç yaşında erkek hasta her iki alt ekstremitesinde şişlik şikâyetiyle polikliniğimize başvurdu. Öyküsünde şikâyetlerinin doğumdan itibaren olduğu ve yürümeye başladığında şikâyetlerinde artış meydana geldiği öğrenildi. Ayrıca her iki alt ekstremitesinde zedelenme ve yara meydana geldiğinde şişlik şikâyetinin arttığını veya yara iyileşmesinin geciktiğini belirtti. Olgunun geliş vital bulguları normal idi. Fizik muayenesinde solunum sesleri doğal, batın muayenesi rahattı. Nörolojik muayenesinde bilinç açık olup patolojik refleksleri yoktu. Manuel kas gücü muayenesinde her iki alt ve üst ekstremite kas kuvveti tamdı. Bilateral alt ve üst ekstremitede derin tendon refleksleri normal idi. Her iki alt ekstremitede gode bırakmayan sert ödemi, cilt kalınlaşması ve ayak bileğinde hiperkeratozu mevcuttu (Resim 1, Resim 2).

Olgunun yapılan laboratuvar incelemesinde hemogramı, karaciğer enzimleri, böbrek fonksiyon testleri, tiroid fonksiyon testleri normal aralıktaydı. Tam idrar tetkiki normaldi. Serumda Roz Bengal ve Brusella tüp aglutinasyon testi negatifti. Bilateral alt ekstremitede venöz sistem Doppler ultrasondu normal olup kruris manyetik rezonans görüntüleme incelemesinde; bilateral ayak dorsalinde ve kruriste cilt altı yumuşak doku planlarında hipertrofik görünüm izlendi. Hastanın lenfosintigrafik incelemesinde bilateral ana lenfatik kanallar vizualize edilemedi, erken ve geç alınan dinamik tarama görüntülerinde bilateral pelvik lenfatik istasyonlara aktivite geçişi izlenmedi. Klinik ve görüntüleme yöntemlerinde lenfödem tanısı konulan hastaya kompleks dekonjestif terapi (KDT), cilt bakımı, hasta eğitimi, manuel lenfatik drenaj, bası giysisi, eklem hareket açıklığı, güçlendirme, germe ve aerobik egzersizleri içeren fizik tedavi programı başlandı. Dört haftalık tedavi sonunda lenfödeminde azalma meydana gelen hasta önerilerle taburcu edildi.

OLGU 2

On bir yaşında erkek hasta her iki alt ekstremitesinde şişlik, morarma ve renk değişikliği şikâyetiyle polikliniğimize başvurdu. Öyküsünde şikâyetlerinin 1 yıl önce başladığı, şişlik şikâyetinin giderek arttığı ve



RESİM 1: Ayak dorsalinde sert ödem.



RESİM 2: Bilateral lenfödem.

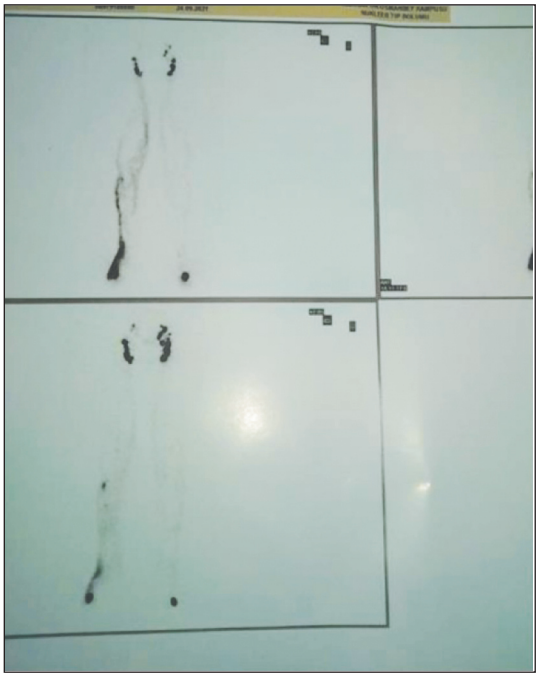
ayakta durunca her iki ayak kısmında renk değişikliği olduğu öğrenildi. Şişlik şikâyetinin istirahat sonrası azaldığı ve hareket sonrasında ise arttığı öğrenildi. Olgunun geliş fizik muayenesindeki vitalleri normal idi. Solunum sesleri doğal, batın rahat, gastrointestinal ve kardiyovasküler sistem muayenesi doğaldı. Her iki radiyal ve dorsalis pedis arter nabız-

ları palpabl idi. Nörolojik muayenesinde bilinci açık serebellar testleri negatif idi. Bilateral alt ve üst ekstremitede manuel kas testi normal olup patolojik refleksleri yoktu. Sağ alt ekstremitesi sola göre daha şiş olmakla birlikte ayaklarda çorap tarzı morarma olduğu saptandı (Resim 3). Her iki alt ekstremitesinde Grade 3 gode bırakan ödemi vardı.

Olgunun yapılan laboratuvar incelemesinde rutin hemogram, biyokimya, C-reaktif protein ve sedimantasyon değerleri normal idi. Bakılan Roz Bengal ve Brusella tüp aglutinasyon testi negatif idi. Bilateral alt ekstremitede venöz sistem Doppler ultrasondu Grade 4 venöz yetersizlikle uyumlu olarak raporlandı. Yara iyileşmesinin yavaş olması, alt ekstremite yaralanmalarında şişlik şikâyetinin artması ve istirahatte şişliğin azalmaması nedeniyle lenfosintigrafi istendi. Lenfosintigrafi incelenmesinde, sol alt ekstremitede lenfatik yetersizliği düşündüren kollateral dolaşım izlenmiş olup sağ alt ekstremitesinde de aynı şekilde lenfatik obstrüksiyon yönünden anlamlı bulgular tespit edildi (Resim 4). Klinik ve görüntüleme yöntemleriyle hastaya kronik venöz yetersizliği ve kronik venöz yetersizliğe bağlı lenfödem tanısı konuldu. Hastaya cilt bakım eğitimi, bası giysisi, güçlendirme, germe, aerobik ve eklem hareket açıklığı egzersizleri verildi. Dört haftalık fizik tedavi uygulaması sonrasında lenfödeminde belirgin azalma meydana geldi. Ayrıca lenfödemin primer nedeni kronik venöz yetersizlik olması nedeniyle kalp damar cerrahisi görüşü önerildi. Rutin takibe alınan hasta önerilerle taburcu edildi.



RESİM 3: Venoz yetmezliğe bağlı alt extremite morluğu.



RESİM 4: Lenfatik drenaji gecikmiş lenfosintigrafi.

Hasta ve hasta yakınlarında bilgilendirilmiş onam alındı.

TARTIŞMA

Lenfödem lenfatik sistemin çalışmamasına bağlı olarak interstisyel alanda proteinden zengin lenfatik sıvının birikmesiyle oluşur. Çocuk hastalarda lenfödem doğumda olabileceği gibi geç çocukluk döneminde veya adölesan dönemde de ortaya çıkabilir. Benzer şekilde 1. olgumuzda lenfödem şikâyetleri doğumdan itibaren mevcut iken 2. olgumuzda adölesan dönemde ortaya çıkmaya başlamıştı. Pediatrik lenfödem genellikle lenf nodların agenezisine bağlı oluşup sıklıkla alt ekstremiteleri tutar. Lenfödemin önemli klinik ve patolojik etkileri vardır. Fiziksel olarak etkilenen ekstremitenin ağırlığında artma, eklem hareketlerinde kısıtlılık ve yara iyileşmesinde gecikmeler meydana gelir. Bu durum endişe, korku,

depresyon, vücut imajında bozulma, kendine güven kaybı, sosyal yaşamdan izolasyon ve seksüel yaşamın da etkilenmesiyle psikososyal morbidite oluşturmaktadır.[1,2] Her iki olgumuzun alt ekstremitelerinde şişlik şikâyetlerine bağlı vücut imajlarının bozulması ve yara iyileşmelerin gecikmesi hem günlük yaşam aktivitelerini kısıtlamakta hem de psikososyal yönde etkilemekteydi.

Lenfödem primer veya sekonder nedenlere bağlı olarak gelişebilir. Primer lenfödemde lenf damarlarının ve nodlarının hipoplazisi veya aplazisi mevcut olup doğumda veya yaşamın ilk 2 yılında ortaya çıkar.[1] Pediatrik lenfödem olgularının çoğu sporadik olarak ortaya çıksa da Milroy, Lenfödem Distikiyazis, Turner, Noonan, Prader-Willi gibi herediter hastalıklara eşlik ettiği için gen analizi yapmak gerekebilir. İlk olgumuzda ana lenfatik damarların aplazisi mevcut olup pelvik nodlarına akım izlenmemişti. Ayrıca şikâyetleri doğumdan sonra başlamış olup giderek artış göstermekteydi. Sekonder lenfödem lenf sisteminin mekanik yetmezliğiyle kendini gösterir. En sık cerrahi, radyoterapi, travma, enfeksiyon, obezite ve kronik venöz yetersizliğe bağlı olarak ortaya çıkar. İkinci olgumuzda kronik venöz yetersizliğine bağlı lenfödem meydana gelmişti. Ayrıca uzun yürüyüşlerde veya ayakta durunca venöz yetersizliğe bağlı bacaklarda renk değişikliği meydana geliyordu.

Lenfödemin erken tanısında hastaların öyküsü ve fizik muayenesi önemlidir. Ekstremite çevre ölçümleri, ekstremite volüm belirleme yöntemleri veya su yer değiştirme yöntemleriyle ekstremite hacim değişiklikleri saptanabilir. Ancak ekstremitede hacim değişikliği meydana gelmeden ekstraselüler sıvı artışının değerlendirilmesinde ultrason, perometre veya biyoempedans spektroskopi gibi ileri görüntüleme yöntemleri kullanılabilir. Alta yatan herhangi bir neden tespit edilmediğinde lenf nodların ve damarların değerlendirilmesi için sintigrafiden faydalanabilir.[1,5,6]

Lenfödem tedavisinde primer hedef, ödemi azaltmak, komplikasyonların oluşmasını önlemek veya komplikasyonları minimale indirerek yaşam kalitesini artırmaktır. Lenfödem tedavisi 2 faz olup, Faz 1'de KDT uygulayarak ödemi ve fibrozisi azaltmak, mobilite ve eklem hareket açıklığını korumak, enfeksiyonları önlemek ve yaşam kalitesini artırmaktır. Faz 2 ise devam dönemi olup, bu dönemde cilt bakımına, bası giysilerinin kullanımına, egzersizlere, gerektiğinde manuel lenfatik drenaja ve vizitlere devam edilmesi önerilir.[1,7] Her iki olgumuza Faz 1 tedavisi uygulanmış olup ödemlerinde belirgin bir azalma elde edildi. Ayrıca her iki olguya ve yakınlarına cilt bakımı, egzersizler, manuel lenfatik drenaj ve ekstremite koruma eğitimi verilmiş olup lenfödeme bağlı ilerde oluşabilecek komplikasyonlar açısından izleme alındı.

Lenfödemle birlikte görülen aksiller web sendromu, lenfatik kist oluşumu, radyasyon fibrozisi, bakteriyel veya fungal enfeksiyonlar, selülit, hiperkeratoz, skar, malign lenfödem, parezi, paralizi, venöz yetersizlik ve obezite gibi diğer durumlar lenfödemi artırabilir ya da tedaviyi zorlaştırabilir.[1,5,7] İkinci olgumuzda venöz yetersizliğe bağlı yara iyileşmelerin gecikmesi ve enfekte yaraların iyileşmemesi lenfödem tedavisini zorlaştırmaktaydı.

Sonuç olarak lenfödem erişkinlerde olduğu gibi çocuklarda da görülebilir. Pediatrik lenfödem farkındalığın az olduğu, tanı ve tedavisinin geç yapıldığı kronik progresif bir hastalıktır. Erken tanı ve tedavi hastalığın tanısında önemli olup komplikasyonların gelişmesini engelleyecektir. Tedavinin ana bileşeni olan KDT'nin başarısında ailenin ve çocuğun eğitimi, uyumu ve psikososyal durumu büyük önem taşımaktadır.

Finansal Kaynak

Bu çalışma sırasında, yapılan araştırma konusu ile ilgili doğrudan bağlantısı bulunan herhangi bir ilaç firmasından, tıbbi alet, gereç ve malzeme sağlayan ve/veya üreten bir firma veya herhangi bir ticari firmadan, çalışmanın değerlendirme sürecinde, çalışma ile ilgili verilecek kararı olumsuz etkileyebilecek maddi ve/veya manevi herhangi bir destek alınmamıştır.

Çıkar Çatışması

Bu çalışma ile ilgili olarak yazarların ve/veya aile bireylerinin çıkar çatışması potansiyeli olabilecek bilimsel ve tıbbi komite üyeliği veya üyeleri ile ilişkisi, danışmanlık, bilirkişilik, herhangi bir firmada çalışma durumu, hissedarlık ve benzer durumları yoktur.

Yazar Katkıları

Bu çalışma tamamen yazarın kendi eseri olup başka hiçbir yazar katkısı alınmamıştır.

KAYNAKLAR

1. Borman P. Lenfödem rehabilitasyonu. Özel rehabilitasyon alanları. Beyazova M, Gökçe Kutsal Y, editörler. Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon. 3. Baskı. Ankara: Güneş Tıp Kitapevleri; 2016. p.1241-70.
2. Fu MR, Ridner SH, Hu SH, Stewart BR, Cormier JN, Armer JM. Psychosocial impact of lymphedema: a systematic review of literature from 2004 to 2011. Psychooncology. 2013;22(7):1466-84. [Crossref] [PubMed] [PMC]
3. Bernas M, Thiadens SRJ, Smoot B, Armer JM, Stewart P, Granzow J. Lymphedema following cancer therapy: overview and options. Clin Exp Metastasis. 2018;35(5-6):547-51. [Crossref] [PubMed]
4. Cormier JN, Askew RL, Mungovan KS, Xing Y, Ross MI, Armer JM. Lymphedema beyond breast cancer: a systematic review and meta-analysis of cancer-related secondary lymphedema. Cancer. 2010;116(22):5138-49. [Crossref] [PubMed]
5. Borman P, Soran A. Kanserde palyatif semptomatik tedaviler: lenfödem ve tedavi yaklaşımları [Palliative symptomatic treatments in cancer: lymphedema and it's management]. Turkiye Klinikleri J Med Oncol-Special Topics. 2017;10(3):319-28. [Link]
6. Depairon M, Lessert C, Tomson D, Mazzolai L. Lymphœdème primaire [Primary lymphedema]. Rev Med Suisse. 2017;13(586):2124-8. French. [Crossref] [PubMed]
7. Yüksel A, Gürbüz O, Velioğlu Y, Kumtepe G, Şenol S. Management of lymphoedema. Vasa. 2016;45(4):283-91. [Crossref] [PubMed]