

Turner Sendromunun Eşlik Ettiği bir Kistik Higroma Olgusu

Dr. Özcan Balat¹, Dr. Ruşen Atmaca¹, Dr. Ayşe Balat², Dr. Feza Burak¹, Dr. Kaya Saraç³

Kistik higroma konjenital bir anomali olup %1.7-5 arasında görülür. Kromozomal anomalilerle, sıklıkla da Turner sendromuyla birarada olabilmektedir. USG yardımıyla erken dönemde prenatal tanısı mümkündür. Bu makalede prenatal dönemde tanı alan ve Turner sendromunun eşlik ettiği kistik higromalı bir olgu sunuldu. [Turgut Özal Tıp Merkezi Dergisi 1997;4(2):206-208]

Anahtar Kelimeler: Kistik higroma, prenatal tanı, Turner sendromu

A cystic hygroma case associated with Turner's syndrome

Cystic hygroma is a congenital anomaly and its incidence is 1.7-5%. It is seen together with chromosomal abnormalities and usually associated with Turner syndrome. Prenatal diagnosis is possible earlier in pregnancy with ultrasonography. We have discussed a case with cystic hygroma diagnosed prenatally. [Journal of Turgut Özal Medical Center 1997;4(2): 206-208]

Key Words: Cystic hygroma, prenatal diagnosis, Turner's syndrome

Kistik higroma konjenital bir anomali olup, yumuşak dokularda özellikle ensede görülen tek veya multipl kist varlığı ile karakterize bir lenfatik sistem anomalisidir (1,2). Görülme sıklığı % 1.7-5 arasındadır (3,4). Ultrasonografi (USG) yardımıyla erken dönemde prenatal tanısı mümkündür (5). Kistik higromalı fetusların %60'ında anormal karyotip görülmektedir. En sık görülen bozukluk ise Turner Sendromu (45,X0) dur (6).

Bu makalede Turner sendromunun eşlik ettiği kistik higromalı bir olgu sunuldu.

OLGU

27 yaşında gravidası 1, partusu 1 olan anne, son adet tarihine göre 26 hafta 3 gün iken kliniğimize başvurdu. Dört yıl önce spontan vajinal yoldan 3500 gr sağlıklı erkek bebek doğurmuş olan hastanın hematolojik ve biyokimyasal değerlerinde ve fizik muayenesinde anormallik yoktu. Yapılan USG'de ensede 6 cm çaplı, septalar içeren kistik bir yapı görüldü. Fetal kardiyak aktivite (+) olan fetus biparietal çapa göre 26 hafta 1 gün ve femur uzunluğuna göre 25 hafta 6 gün ile uyumlu idi.

Kistin büyük olması ve ailenin isteği üzerine oksitosin ile indüksiyon yapıp 550 gr kız bebek makat gelişle doğurtuldu. Ensede 6 cm lik nukal kist

¹ İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Malatya

² İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Malatya

³ İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, Malatya

mevcuttu. Karında ve üst ekstremitelerde daha belirgin olmak üzere yaygın ödem vardı (Resim 1). Doğumdan 20 dk. sonra bebek exitus oldu.

Karyotip tayini için alınan örneklerde hastanın 45,X0 genotipinde olduğu belirlendi. Anne ve babanın kromozom analizi normaldi (46 XX/ 46 XY).

Post partum 2. günde anne, laktasyon inhibisyonu yapıp taburcu edildi.

TARTIŞMA

Kistik higroma, yumuşak dokularda özellikle ensede görülen tek veya multipl kist varlığı ile karakterize bir lenfatik sistem anomalisidir (1,2). Juguler lenfatiklerin konjenital olarak inferior juguler vene dönüşündeki bozukluk sonucu ortaya çıkar (7). Fetusun lenf damarları, boynun altında jugular venlerin lateralindeki lenf keselerine dökülür. İntrauterin 40. günde bu keselerle jugular ven arasında bağlantılar oluşur. Bu bağlantılarda bir obstrüksiyon olması durumunda kistik higroma ortaya çıkar. Kistler genelde bilateral olma eğilimindedir ve çapları 5 cm'yi geçebilir. Kistlerin içinde gözlenen ince septumların boynun fibrin yapısından veya fibrin çöküntülerinden kaynaklandığı düşünülmektedir (8). Kistik higromada kistler septalı veya non-septalı olabilir. Brumfielt ve Wenstrom'un yaptığı bir çalışmada septalı higromaların sıklıkla anöploid olduğu ve bu yüzden non-septallılara göre prognozunun daha kötü olduğu gösterilmiştir (9). Boyun dışında aksiller, torasik, retroperiton veya inguinal bölgede bulunabilirler.

Kistik higroma çeşitli kromozom anomalileriyle birarada olabilmektedir. En sık görülen kromozom anomalisi ise olgumuzda da olduğu gibi Turner sendromudur. Daha seyrek olarak Noonan sendromu, akandropłazi ile beraber görülebilir (4,10). Trisomi 21'in ise kistik higromada nadir görülmesine rağmen septasız kistik higroma olgularında daha sık görüldüğü bildirilmiştir. Ayrıca alkol, aminopterin ve trimetadion kullanımının da kistik higromaya yol açabileceği belirtilmiştir (7). Olgumuzun aile öyküsünde alkol veya ilaç kullanımı söz konusu değildi.

Kistik higroma tanısı genellikle USG'de oksipito-servikal kistik yapıların görülmesi ile



Resim 1. Kistik higromalı olgunun görünümü.

konulur. Transvajinal ultrason ile 9-10 haftada tanı konulabilir. Fakat bu kistler morfolojik varyasyonlara bağlı olarak da görülebileceğinden 12. haftaya kadar takip gerekir (5).

Literatürde USG yardımıyla 2. ve 3. trimesterde multipl ince iğne apirsasyonu yapılan vakalar vardır (11). Ayrıca non-septalı kistik higroma olgularının spontan olarak rezorbsiyona uğrayabileceği de gösterilmiştir (12,13). Fetal kayıp oranı yüksek olduğundan bütün olgularda ultrasonografik tanı konur konmaz karyotip tayini yapılmalıdır. Ağır hidropik fetuslarda prognoz çok kötü olduğu için yoğun obstetrik girişim gereksizdir.

Sonuç olarak kistik higroma sıklıkla kromozomal bozukluklar ve özellikle Turner sendromu ile beraber görülebildiğinden ve USG ile prenatal tanısı mümkün olduğundan bütün gebeler 16-18. haftalarda ultrasonografik olarak incelenmelidir. Kistik higroma tesbit edilen olgularda karyotipleme yapıp anöploidi durumunda prognoz kötü olduğundan medikal abortus öncelikli bir seçenek olarak düşünülmelidir. Karyotip sonucuna göre genetik danışmanın verilmesi sonraki gebelikler açısından önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Edwards MJ, Graham JM. Posterior nuchal cystic hygroma. In *Clinics in Perinatology* (ed) Graham JM 1990;17(3):611.
2. Romero R, Pilu G, Jeanty P, Ghidini A, Hobbins JC. Prenatal diagnosis of congenital anomalies. Appleton & Lange. Connecticut 1988;115.
3. Bronshtein M, Rottem S, Yoffe N, Blumenfeld Z. First trimester and early second trimester diagnosis of nuchal cystic hygroma by transvaginal sonography-diverse prognosis of the septated from the nonseptated lesion. *Am J Obstet Gynecol* 1989;161:78.
4. Sabbagha RE, Chervenak FA, Isaacson G. External body defects. In *Diagnostic Ultrasonography applied to Obstetric and Gynecology* (ed) Sabaggha RE, JB Lippincott, Philadelphia 1987:318.
5. Garden AS, Benzie RJ, Miskin M, Gardner HA. Fetal cystic hygroma colli-antenatal diagnosis, significance and management. *Am J Obstet Gynecol* 1986;154:221.
6. Welborn JL, Timm NS. Trisomy 21 and cystic hygromas in early gestational age fetuses. *Am J Perinatol* 1994;11(1):19-20.
7. Chervenak FA, Isaacson G, Blakemore KJ, Breg WR, Hobbins JC, Berkowitz RL et al. Fetal cystic hygroma - cause and natural history. *N Engl J Med* 1983;309:822.
8. Chervenak FA, Isaacson G, Tortora M. A sonographic study of fetal cystic hygromas. *J Clin Ultrasound* 1985;13:311.
9. Brumfield CG, Wenstrom KD, Davis RO, Owen J, Cosper P. Second trimester cystic hygroma: prognosis of septated and non-septated lesions. *Obstet Gynecol* 1996; 88(6):979-82.
10. Daoud MS, Dahl PR, Su WP. Noonan syndrome. *Semin Dermatol* 1995;14(2):140-4.
11. Chen CP, Jan SW, Liu FF, Sheu JC, Huang SH. Echo guided lymphatic drainage by fine needle aspiration in persistent isolated septated fetal nuchal cystic hygroma. *Fetal Diagn Ther* 1996;11(2):150-3.
12. Espinoza R, Gonzalez P, Rioseco A, Gormaz G. Spontaneous regression of a cystic hygroma. *Rev Chil Obstet Ginecol* 1994;59(6):472-5.
13. Weissman A, Levy R, Hagay ZJ. The spontaneous resolution of cystic hygroma, hydrops fetalis, fetal anemia. *Am J Perinatol* 1995;12(5):375.

Yazışma adresi: Yrd.Doç.Dr. Özcan BALAT
İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi
Kadın Hastalıkları ve Doğum ABD
MALATYA