



سیستیک هیگروما در نوزادان، بررسی مقالات و معرفی یک مورد

فاطمه اقبالیان^{۱*}

^۱ گروه کودکان، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی همدان، همدان، ایران

(دریافت مقاله: ۹۵/۲/۲۵- پذیرش مقاله: ۹۵/۵/۱۲)

چکیده

سیستیک هیگروما که منشاء آن از جوانه‌های لنفاتیک است، ترکیبی از کیست‌های متعدد با ماهیت خوش‌خیم می‌باشد. میزان بروز این بیماری یک در شصت هزار تولد زنده تخمین زده می‌شود. ۷۵ درصد موارد در گردن و ۲۰ درصد زیر بغل دیده می‌شود. ناهنجاری‌های کروموزومی در ۶۰ درصد موارد وجود دارد. سیستیک هیگروما معمولاً ساختمان‌های عصبی عروقی مجاور را هم در برمی‌گیرد. وخیم‌ترین عارضه آن انسداد راه‌های هوایی است، عفونت و خونریزی در درجات بعدی قرار دارند. درمان انتخابی آن برداشت کامل توسط جراحی می‌باشد. بیمار مورد نظر نوزاد پسر ۳ روزه‌ای با وزن ۳ کیلوگرم بود که به علت توده بزرگ بدون حدود مشخص در دو طرف گردن و دیسترس تنفسی شدید در بخش نوزادان بیمارستان بعثت بستری شد. بیمار به صورت اورژانس تحت عمل جراحی قرار گرفت و کیست برداشته شد. پس از عمل نوزاد به مدت ۴ روز تحت ونتیلاتور قرار داشت. به دلیل عود کیست، بیمار به بخش جراحی ارجاع، و باقیمانده سیستیک هیگروما در ۶ هفته‌گی جراحی و خارج شد.

واژگان کلیدی: نوزاد، سیستیک هیگروما، جراحی، بیماری

* همدان، گروه کودکان، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی همدان، همدان، ایران

مقدمه

در هفته ششم زندگی جنینی کانال‌های لنفاتیک از شکاف‌های مزانشیمی تشکیل می‌شوند. از این کانال‌ها حفره‌هایی به منظور تخلیه لنف به داخل سیستم وریدی ایجاد می‌گردد. نقص در درناژ وریدی منجر به اتساع کانال‌های لنفاوی می‌شود که نوع شدید آن سیستمیک هیگروما گفته می‌شود (۱ و ۲).

در ۶۵ درصد موارد سیستمیک هیگروما در زمان تولد و در بقیه موارد تا ۲ سالگی دیده می‌شود. این عارضه به صورت یک توده با ساختمانی نرم و بدون حدود مشخص بوده که حاوی لنف می‌باشد (۳). در این بیماران معاینه فیزیکی از نظر گسترش عارضه به ساختمان‌های مجاور، از اهمیت خاصی برخوردار است؛ خصوصاً معاینه دقیق سر و گردن، زبان، حفره دهان، هیپوفارنکس و حنجره به منظور یافتن هر نشانه‌ای به نفع درگیری این قسمت‌ها که منجر به انسداد راه‌های هوایی می‌شود (۳ و ۴). رادیوگرافی و سی تی اسکن قفسه صدری به منظور تشخیص درگیری مדיاستن ضروری است. در ضمن جهت تشخیص گسترش و تهاجم عارضه به ساختمان‌های مجاور از جمله درگیری عصبی عروقی، لازم است MRI نیز قبل از جراحی انجام گردد (۳ و ۴).

وخیم‌ترین عارضه سیستمیک هیگروما در گردن انسداد راه‌های هوایی است (۴). ریسک عفونت در سیستمیک هیگروما در حدود ۱۶ درصد می‌باشد، عفونت ممکن است باعث افزایش تورم، درد، تب و قرمزی موضعی شود. ریسک خون‌ریزی در این عارضه ۱۳ درصد است (۹-۴). در صورت فشار و انسداد راه‌های هوایی، جراحی به صورت اورژانسی صورت می‌گیرد اما در دو مورد جراحی به تأخیر می‌افتد، یکی در نوزادان نارس که دارای سیستمیک هیگروما با اندازه کوچک باشند و

دیگری درگیری ساختمان‌های عصبی عروقی توسط کیست، در این دو مورد جراحی تا رسیدن سن کودک به ۲ سالگی به تأخیر می‌افتد (۷-۵).

معرفی بیمار

بیمار نوزاد پسر یک روزه و ترمی بود که به طریق سزارین با وزن ۳ کیلوگرم در بیمارستان متولد شده بود. این نوزاد به علت تورم شدید وادماتو بدون حدود مشخص در دو طرف گردن همراه با دیسترس تنفسی شدید در بخش NICU بیمارستان بعثت بستری شد. زبان به حدی بزرگ بود که نوزاد قادر به بستن دهان خود نبود (تصویر ۱ و ۲). در ABG افت شدید اکسیژن خون شریانی (Pao₂) وجود داشت. نتایج سایر آزمایشات طبیعی و تمامی کشت‌ها نیز منفی بودند. در رادیوگرافی قفسه صدری تراشه در خط وسط بوده و علائمی دال بر درگیری مדיاستن وجود نداشت.

در سی تی اسکن قفسه صدری که به منظور ارزیابی درگیری ناف ریه و درگیری بافت‌های مجاور انجام شد، نیز موردی یافت نشد. بیمار به علت دیسترس تنفسی و افت Pao₂ تحت ونتیلاتور قرار گرفت.

نوزاد مورد بحث که به علت بزرگی و فشار کیست به راه‌های هوایی فوقانی دچار دیسترس تنفسی شدید بود، پس از انجام آزمایشات اولیه، گرفتن گرافی و سی تی اسکن قفسه صدری به طور اورژانسی تحت عمل جراحی قرار گرفت و کیست ناحیه گردن برداشته شد. پس از عمل، نوزاد نیاز به حمایت تنفسی داشت و به مدت ۴ روز تحت ونتیلاتور قرار گرفت. در پاتولوژی نمونه جراحی شده کیست با منشاء جوانه‌های لنفاتیک بدون ساختمان‌های عصبی عروقی گزارش شد. در عرض دو هفته پس از جراحی، سیستمیک هیگرومای نوزاد عود کرد، لذا بیمار مجدداً تحت عمل قرار گرفت.

بیماری یک در شصت هزار تولد زنده تخمین زده می‌شود (۵). در ایران مطالعه کاملی روی سیستمیک هیگروما صورت نگرفته، لذا میزان بروز و شیوع آن در ایران نامشخص است. در تشخیص افتراقی این عارضه مالفورمسیون‌های عروقی مانند همانژیوما، لنفانژیوما، تومورهای گردنی، سیستمیک تراتوما و انسفالوسل مطرح می‌باشد (۹-۱).

سیستیک هیگروما همراه عیوب جمجمه‌ای و یا آنومالی‌های مهره‌ای نمی‌باشد (۵). در ۶۵ درصد موارد این بیماری در زمان تولد دیده می‌شود، بیمار ما نیز از بدو تولد دچار این عارضه بود (۴-۲). ناهنجاری‌های کروموزومی در ۸۰-۶۰ درصد از بیماران وجود دارد که شامل سندرم ترنر، سندرم دان و سندرم روبرتز (Roberts) می‌باشد (۵). در یک بررسی چند مرکزی بر روی ۱۳۴ نوزاد مبتلا به سیستمیک هیگروما، در ۵۱ درصد موارد ناهنجاری‌های کروموزومی وجود داشت که شامل تریزومی ۲۱، سندرم ترنر، تریزومی ۱۳ و ۱۸ بود. در بیمار ما شواهدی به نفع وجود تریزومی‌ها یا سایر انواع ناهنجاری‌های کروموزومی وجود نداشت (۶).

عوارض عمده سیستمیک هیگروما مشتمل بر عوارض طبی و جراحی می‌باشد. عوارض طبی شامل انسداد راه‌های هوایی، خون‌ریزی و عفونت در ناحیه کیست و تغییر شکل دندان‌ها یا استخوان‌های مجاور و عوارض جراحی شامل آسیب به ساختمان‌های عصبی عروقی، شیلوتوراکس و خونریزی است. در بیمار مورد بحث فشار کیست بر مجاری هوایی فوقانی منجر به انسداد راه‌های هوایی و در نتیجه دیسترس تنفسی و افت شدید اشباع اکسیژن شریانی شده بود (۲ و ۵). در بررسی این نوزادان انجام رادیوگرافی و سی تی اسکن قفسه صدری به منظور ارزیابی مدیاستن و تشخیص درگیری بافت‌های مجاور و ناف ریه و همچنین انجام MRI

پس از عمل دوم نیز به دلیل عود مجدد کیست باقیمانده سیستمیک هیگروما در ۶ هفته‌گی جراحی و خارج شد.



تصویر (۱)



تصویر (۲)

بحث

در دوران جنینی نقص در درناژ وریدی منجر به اتساع کانال‌های لنفاتیک می‌شود که نوع شدید آن تحت عنوان سیستمیک هیگروما نامیده می‌شود (۱). میزان بروز این

به ساختمان‌های عصبی عروقی، شیلوتوراکس و خونریزی می‌باشد. یکی از عوارض آزار دهنده، ترشح و نشت لنفاوی است که ممکن است نیاز به جراحی مجدد داشته باشد. در بیمار ما هیچ یک از عوارض مذکور دیده نشد (۴ و ۷). میزان عود سیستیک هیگروما به دنبال برداشت کامل آن در حدود ۱۰ درصد است.

نتیجه‌گیری

معمولاً سیستیک هیگرومای گردنی پس از برداشت کامل عود می‌کند که در بیمار ما نیز ۲ هفته پس از جراحی عود عارضه دیده شد (۳ و ۸). در صورت شک به عود بیماری و در نواحی که کیست از طریق معاینه فیزیکی قابل دسترس نباشد می‌توان از سونوگرافی و MRI استفاده کرد، البته در تشخیص عود بیماری MRI ارجح می‌باشد (۷). موارد عود به علت ایجاد اسکار و تغییر شکل بافتی به راحتی درمان نمی‌شود (۷ و ۹).

ملاحظات اخلاقی

تمام امور تحقیقاتی و پژوهشی بر طبق پروتکل استاندارد پژوهشی هلسینکی ۱۹۶۴ انجام پذیرفته است و رضایت کامل از افراد مسئول و مربوط با این پروژه اخذ گردیده است.

تضاد منافع

هیچ گونه تعارض منافع توسط نویسندگان بیان نشده است.

قفسه صدی قبل از جراحی جهت تشخیص اجزاء تشکیل دهنده کیست، موقعیت، گسترش و تهاجم کیست به ساختمان‌های مجاور ضروری است. وجود کیست در ناحیه حلق را می‌توان به وسیله لارنگوسکوپي و انجام لیزر با دی اکسید کربن بررسی کرد. در بیمار ما رادیوگرافی و سی تی اسکن قفسه صدی بیانگر عدم درگیری مدیاستن بود (۶).

جهت درمان این بیماری از درمان‌های طبی و جراحی استفاده می‌گردد (۷-۱۰). درمان‌های طبی شامل استفاده از عوامل اسکروزان، استروئید و آنتی‌بیوتیک است. بلئوماسین از جمله داروهای اسکروزان می‌باشد که به علت ایجاد فیروز و اسکار در ریه، زیاد توصیه نمی‌شود (۷). الکل مطلق از جمله مواد اسکروزان است که در برخی از بیماران مؤثر بوده است. پیسی بانیل (picibanil) و Sirolimus اخیراً در آمریکا به طور تجربی روی سیستیک هیگروما مورد استفاده قرار گرفته است (۷-۴).

درمان اصلی در سیستیک هیگروما برداشت کامل آن به طریق جراحی با حفظ ساختمان‌های حیاتی است. در صورت فشار و انسداد راه‌های هوایی جراحی به صورت اورژانس صورت می‌گیرد که در مورد بیمار ما نیز جراحی اورژانس انجام شد (۹-۱).

سیستیک هیگروما به هیچ وجه نباید درناژ شود زیرا ریسک عفونت بالا رفته و از طرفی به دنبال تخلیه، دیواره نازک کیست روی هم خوابیده و نامشخص می‌شود لذا برداشت آن به طریق جراحی مشکل می‌گردد (۵). عوارض ناشی از جراحی سیستیک هیگروما شامل آسیب

References:

- Ghritlaharey RK. Management of giant cystic lymphangioma in an infant, J Clin Diagn Res. 2013; 7(8): 1755-6.
- Sarin YK. Cystic hygroma. Indian Pediatr 2000; 37(10): 1139-40.
- Mirza B, Ijaz L, Saleem M, et al. Cystic Hygroma: An Overview. J Cutan Aesthet Surg 2010; 3(3): 139-44.
- Laforgia N, Schettini F, De Mattia D, et al. Lymphatic malformation in newborns as the

- first sign of diffuse lymphangiomatosis: successful treatment with sirolimus. *Neonatology* 2016; 109(1): 52-5.
5. Ninh TN, Ninh TX. Cystic hygroma in children a report of 126 cases. *J Pediatr Surg* 1974; 9(2): 191-5.
 6. Burns C. Principles and Practices of Pediatric Surgery. *Ann Surg* 2006; 243(4): 567.
 7. McCaffreya F, Taddeob J. Surgical management of adult-onset cystic hygroma in the axilla. *Int J Surg Case Rep* 2015; 7C: 29-31.
 8. Chen M, Lee CP, Lin SM, et al. Cystic hygroma detected in the first trimester scan in Hong Kong. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2014; 27(4): 342-5.
 9. Gedikbasi A, Oztarhan K, Aslan G, et al. Multidisciplinary approach in cystic hygroma: prenatal diagnosis, outcome, and postnatal follow up. *Pediatr Int* 2009; 51(5): 670-7.
 10. Mirzaei K, Zahmatkesh S, Amini M. Effect of evidence-based Medical Education on knowledge and ability to use and apply it among clinical students of Bushehr University of Medical Sciences: a controlled trial. *Iran South Med J* 2016; 19(3): 398-410. (Persian)

Case Report

Cystic Hygroma in Newborns, Review Articles and a Case Report

F. Eghbalian^{1*}

¹ *Pediatric department, Hamadan University of Medical Sciences, Hamedan, Iran*

(Received 14 May, 2016

Accepted 2 Aug, 2016)

Abstract

Cystic hygroma which originating from buds lymphatic are a combination of multiple cysts, with benign nature. The incidence of this disease is estimated to be 1 in sixty thousands of live births. 75% of cases occur in the neck and 20 percent is seen in axillary area. There are chromosomal abnormalities in 60% of cases. Cystic hygroma usually covers adjacent neurovascular structures Airway obstruction is the most critical complication, infection and bleeding are on the next level. Complete surgical removal is the selective treatment. The case was a 3-day-old male neonate weighing 4 kg admitted in NICU ward of Beasat hospital due to massive bilateral swelling of the neck and severe respiratory distress. The patient was operated on an emergency basis and cyst was removed. After surgery, the infant was mechanically ventilated for 4 days. There was recurrence following complete resection, the remaining part of the Cystic hygroma was excised at the age of 6 weeks.

Key Words: Neonate, Cystic hygroma, Surgery, Disease

©Iran South Med J. All rights reserved.

Cite this article as: Eghbalian F. Cystic Hygroma in Newborns, Review Articles and a Case Report. Iran South Med J 2017; 19(6): 1005-1010

Copyright © 2017 Eghbalian. This is an open-access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution-noncommercial 4.0 International License which permits copy and redistribute the material just in noncommercial usages, provided the original work is properly cited.

* *Address for correspondence:* Pediatric department, Medical faculty, Hamadan University of Medical Sciences, Hamedan, Iran.
Email: eghbalian_fa@yahoo.com

Website: <http://bpums.ac.ir>
Journal Address: <http://ismj.bpums.ac.ir>