

## Milroy Hastalığı (Bir Olgu Bildirimi)

Mustafa HACIMUSTAFAOĞLU\*  
Nilgün KÖKSAL\*  
Özgen ERALP\*\*

### ÖZET

*Milroy hastalığı başlıca klinik özelliği alt ekstremitelerin bir veya ikisinde kronik lenfödem olan nadir bir durumdur. Yenidoğan döneminde tanı koyduğumuz ve 12 ay izlediğimiz bir Milroy hastalığı olgusu sunuldu ve kaynaklar taranarak tartışıldı.*

### SUMMARY

#### Milroy's Disease (A Case Report)

*Milroy's disease is rare condition with the principal clinical manifestation of chronic lymphedema of one or both lower extremities. We describe a neonatal infant and he followed for a 12 month. This case with Milroy's disease was presented and discussed.*

Milroy hastalığı ilk kez 1865'de Letessier tarafından tanımlanmış nadir bir durum olup, primer veya kronik herediter lenf-ödem olarak da adlandırılır<sup>1</sup>. Genellikle bir veya iki alt ekstremitayı, bazen üst ekstremitayı de tutar, nadiren

\* Uzm. Dr.; U.Ü. Tıp Fak. Çocuk Sağ. ve Hast. Anabilim Dalı Uzmanı.

\*\* Prof. Dr.; U.Ü. Tıp Fak. Çocuk Sağ. ve Hast. Anabilim Dalı Öğretim Üyesi.

başka malformasyonlar da eşlik eder. Hastalığın patogenezi açık değildir, fakat lenfatik kanalların displazi veya abiogeneze sekonder olduğu düşünülür<sup>2</sup>.

Otozomal dominant geçtiği düşünülen hastalığa, bazen göz, vertebra ve spinal kanal anomalileri eşlik edebilir. Oldukça nadir bir hastalıktır, insidansı ve prevalansı tam bilinmemektedir<sup>2</sup>. Yenidoğan döneminde tanı koyduğumuz ve 12 ay boyunca izlediğimiz Milroy hastalıklı olguyu çok nadir bir durum olduğu için sunmayı amaçladık.

### OLGU TAKDİMİ

3 günlük erkek çocuğu. 23 yaşındaki annenin ikinci çocuğu. Miadında normal spontan doğumla hastanede doğurtulan olgu, ayaklarında şişlik nedeniyle kliniğimize sevk edilmiş. Muayene bulguları: Ağırlık: 3000 gr., boy: 50 cm., baş çevresi: 31 cm. Olgunun özellikle ayak sırtında belirgin olmak üzere her iki alt ekstremitesinde ödem mevcuttu. Tüm ayak tırnakları hipoplazikti (Resim: 1).



Resim: 1

Ayak sırtında ödem, hipoplazik tırnaklar



Resim: 2

Olgunun 12 ayda da bulguları devam ediyordu

Sağda inguinal hernisi tespit edildi. Olgunun yapılan diğer sistem muayenelerinde patoloji bulunmadı. Ailede böyle bir olgu anamnezi yoktu. Yapılan idrar incelemesinde özellik yoktu. Kanda sodyum, potasyum, üre, ürik asit, kreatinin, kreatinin klirensi, kalsiyum, total protein, albumin normal sınırlardaydı. Çekilen ekstremiteler ve vertebra grafileri, batin ultrasonu yapılan göz muayenesi normal olarak değerlendirildi. Kromozom analizi 46XY olarak rapor edildi.

3 aylıkken inguinal hernisi opere edildi. 12 aylık olana kadar izlediğimiz olgunun ayak sırtında ödem ve ona sekonder geliştiği düşünülen turnak deformiteleri dışında patoloji gelişmedi (Resim: 2). Mental motor gelişimi normaldi. Tekrarlanan laboratuvar ve radyolojik tetkikleri normal olarak değerlendirildi. Olgu halen takibimizde bulunmaktadır.

## TARTIŞMA

Primer lenfödem ekstremitelerde subkutan lenfatik kanalların idiopatik gelişim bozukluğuna bağlı bir hastalıktır. Kinmoth ve arkadaşları başlangıç yaşına göre primer lenf ödemi 3 gruba ayırmışlardır.

- 1- Konjenital: Doğumda başlar.
- 2- Prekoks: Genellikle erken adolesan dönemde başlar.
- 3- Tarda: Orta yaşlarda spontan olarak oluşur.

Bu 3 grup içinde konjenital lenf ödemin görülme oranı % 10'dur.

Konjenital lenfödem herediter olduğunda Milroy hastalığı olarak adlandırılır. Milroy hastalığı oldukça nadirdir ve doğumda ya da doğumdan hemen sonra başlar. Daha geç başlayan tipi ise Meige Hastalığı olarak adlandırılır ve lenfödem prekoks ile benzer anlamda kullanılır<sup>3</sup>.

Primer lenfödem genellikle derin fasyaya kadar uzanan superfisyel doku ve buradaki yüzeysel lenfatikleri kapsar. Her ne kadar konjenital lenfödemin kesin fizyopatolojisi açıklanmamış olsa bile, yüzeysel lenfatik ağın hipoplastik veya aplastik olduğu düşünülmektedir<sup>4</sup>.

Hastalığın klinik değerlendirilmesinde en önemli bulgu özellikle bir veya iki alt ekstremitede görülen şişliktir. Bazen üst ekstremiteleri de tutabilir. Üst ekstremitede lenfödem varsa daha geniş alana yayılan lenfödem kliniği gözlenebilir<sup>5</sup>. Genellikle diğer sistem bulgularında özellik yoktur. Ancak bazı nadir durumlarda multiple oküler anormallikler, vertebra ve spinal kord anomalileri<sup>2</sup>, kronik asemptomatik bilateral diz effüzyonu<sup>4</sup>, tekrarlayan septik artrit atakları<sup>1</sup> bildirilmiştir.

Hastalığın kendine özgü biyokimyasal patolojisi yoktur. Direkt lenfanjiografide toplayıcı lenfatiklerde hipoplazinin olduğu görülür<sup>5</sup>.

Floresan mikrolenfanjiografiyle lenf kapillerlerinin komplet yokluğu görülür. Bu bulgu Milroy Sendromu için tipikdir, diğer lenfödem tiplerinde derideki lenfatik kapiller ağ normal kişilerden bile daha geniştir<sup>6</sup>.

Milroy hastalığında yapılan histopatolojik incelemede başta dilate ve irregüle lenfatik kanallar olmak üzere yağ lobülleri ve ağ şeklinde fibröz band yapıları gözlenir<sup>3</sup>.

Milroy'un tanısı büyük ölçüde klinik görünüm ile konulur. Ayırıcı tanıda alt ekstremitelerde ödeme neden olan renal hastalıklar ve Turner Sendromu düşünülmelidir. Lenfanjiografi dışında yardımcı tetkik pek yoktur. Herediter özellik varsa tanıda yardımcı olabilir. Biz olgumuz erkek fenotipinde olduğu için Turner Sendromunu, kan biyokimyası ve idrar tetkikleri bir yıl boyunca normal olduğu için renal hastalıkları ekarte ettik.

Milroy'da bacaklardaki lenfödem vakalarının çoğunda spesifik tedavi yapılmadan yıllar içinde gittikçe azalır, ancak tam kaybolmaz. Lenfödem prekoksul hastaların aksine elastik bandaj, diüretik ve diğer nonoperatif tedavilerin genellikle yararı yoktur. Bazı çocuklarda ayaklarda şişlik ayakkabı giymeyi engelleyebilir. Bu nedenle subkutan lenfanjektazi yararlı olabilir<sup>7</sup>.

#### KAYNAKLAR

1. ALBORNUZ, M.A., MYERS, A.R.: Recurrent septic arthritis and Milroy's Discasc. *J. Rheum.*, 15: 1726-1728, 1988.
2. TABBARA, K.R.: Chronic hereditary lymphedema of the legs with congenital conjunctival lympeidema. *Am. J. Ophthalmol.*, 73: 531-2, 1972.
3. FONKALSURD, E.W.: A Syndrome of congenital lymphedema of the upper extremity and associated systemic lymphatic malformations. *Surg. Gyn. Obst.*, 145: 228-4, 1977.
4. FRAYHA, R.A., TABBARA, K.R.: Transudative knee effusions in Milroy's disease. *J. Rheumatol.*, 8: 4, 1981.
5. PARTSCH, H., URBANEK, A.: The dermal lymphatics in lymphoedema visualized by indirect lymphography. *Brit. J. Dermatol.*, 110: 430-8, 1984.
6. BOLLINGER, A., SENRIG, G.: Aplasia of superficial lymphatic capillaries in hereditary and congenital lymphoedems. *Lymphology*, 16: 27, 1983.
7. FUNKAL SRUD, E.W.: Management of congenital lymphedema in infants and children. *Ann. Surg.*, 77: 280, 1972.

Uzm. Dr. Mustafa HACIMUSTAFAOĞLU  
U.Ü. Tıp Fakültesi  
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı  
BURSA