

Bir Vulvar Fordyce Anjiokeratoma Olgusu¹

A CASE OF FORDYCE'S VULVAR ANGIOKERATOMA

Can CEYLAN*, Fezal ÖZDEMİR**, Taner AKALIN***

* Uz.Dr., Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD,

** Doç.Dr., Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD,

*** Yrd.Doç.Dr., Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji AD, İZMİR

Özet

Amaç:Anjiokeratomlar, benign, hiperkeratozik yüzeysel damarsal papüler lezyonlardır. Vulvar anjiokeratom kadınlarda genital bölgede nadir görülen bir deri hastalığı olup etyopatogenezi tam olarak anlaşılamamıştır.

Olgu sunumu: Vulvada çok sayıda kırmızı papüler lezyonları ve alt ekstremitelerde variköz genişlemeleri olan 56 yaşındaki kadın hasta sunulmaktadır.

Sonuç: Histopatolojik inceleme tipik anjiokeratom özellikleri gösterdi. Bu olguda vulvadaki anjiokeratom lezyonlarının alt ekstremitelerdeki yüksek venöz basınca sekonder olabileceği düşünüldü.

Anahtar Kelimeler: Fordyce anjiokeratoma, Vulva, Varis

T Klin Jinekoloj Obst 2003, 13:163-165

Summary

Objective:Angiokeratomas are benign vascular papules that have an overlying hyperkeratotic surface. Vulvar angiokeratoma is a rare skin disease observed in females on the genital region and etiopathogenesis of the disease is unclear.

Case report: A female patient of 56 -year-old is presented, who had multiple red papules on the vulva and varicose dilations on the lower extremities.

Conclusion: Histopathological examination showed typical features of angiokeratomas. In this case, we thought that the angiokeratomas of the vulva might be secondary to high venous pressure on the lower extremities.

Key Words: Fordyce angiokeratoma, Vulva, Varicosity

T Klin J Gynecol Obst 2003, 13:163-165

Anjiokeratoma, yüzeysel dermadaki ektazik damarların hiperkeratozik epidermis altında yerleşimi ile karakterize vasküler lezyonları tanımlamak için kullanılan bir terimdir (1,2).

Genellikle klinik önemi olmayan zararsız anjiokeratoma lezyonları, nadiren ölümle sonuçlanabilen metabolik bir hastalığın belirtisi olarak yaygın tutulum gösterebilmektedir. Anjiokeratomalar için beş klinik tip tanımlanmıştır (3).

1. Anjiokeratoma sirkumskriptum
2. Mibelli'nin anjiokeratoması
3. Soliter anjiokeratoma
4. Skrotal ya da vulvar anjiokeratoma
5. Anjiokeratoma korporis diffuzum (Fabry hastalığı)

Tüm klinik tiplerin ortak mikroskopik özelliği değişik derecelerde hiperkeratoz gösteren epidermis altında endotel hücreleri ile çevrili dilate ince duvarlı vasküler yapılarıdır (4).

Mibelli'nin anjiokeratoması otozomal dominant, anjiokeratoma korporis diffuzum X'e bağlı resesif kalıtım modeli gösterirken diğerleri edinsel gelişim gösterirler. Tüm klinik tipler içinde en nadir görülen anjiokeratoma korporis diffuzum iken, en sık görülen Fordyce'in anjiokeratoması olup, skrotal ya da vulvar yerleşim göste-

ren 2-4 mm çapında multipl vasküler papüler lezyonlarla karakterizedir (5).

Bu bildiriye 56 yaşındaki kadın hasta, vulvar anjiokeratoma lezyonlarının alt ekstremitelerde variköz dilatasyonlarla birlitlik göstermesi ve nadir görülen bir dermatoz olması nedeniyle literatür bilgileri ışığında sunulmaktadır.

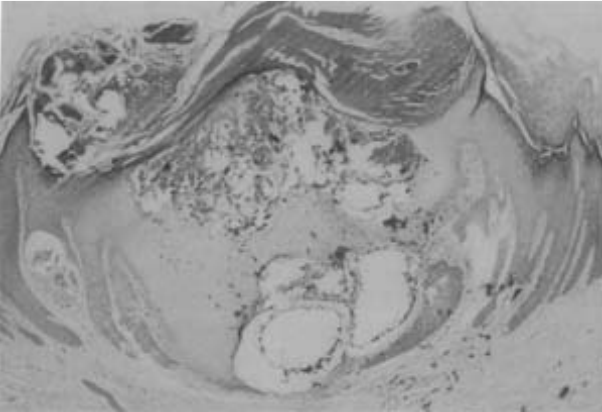
Olgu

Elli altı yaşında kadın hasta, dış genital bölgesindeki çok sayıda deriden kabarık oluşumlar nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Dermatolojik muayenesinde sol labium major'da yoğunluk gösteren 1-2 mm çaplı multipl vasküler papüler lezyonlar saptandı (Şekil 1). Ayrıca her iki alt ekstremitede yaygın variköz dilatasyonlar gözlemlendi. Sol bacakta sağ bacağına göre 2 cm çap artışı saptandı. Olgu, vulvar bölgedeki lezyondan alınan punch biyopsi örneğinin histopatolojik incelemesinde epidermiste belirgin hiperkeratoz, akantoz ve papillomatöz ile altındaki dermiste geniş lümenli dilate damarlar gözlenmesi nedeniyle anjiokeratoma olarak değerlendirildi (Şekil 2).

Variköz dilatasyonlar nedeniyle istenen kalp damar cerrahisi konsültasyonunda yaygın venöz dilatasyonlar yanısıra periferik nabızlar açık olup, sol bacakta sağ bacağına kıyasla 2 cm çap artışı saptandı. Palpasyonla hassasiyet, ısı artışı ile ağrı saptanmadı. Derin ven trombozu ve



Şekil 1. Vulvada anjiokeratoma lezyonları.



Şekil 2. Epidermiste belirgin hiperkeratoz, akantoz ve papillomatoz ile altında geniş lümenli dilate damarlar (HEx100).

tromboflebit düşünülmedi. Bu bulgularla hastaya 2x300 mg troxerutin (vasoprotektan), 1x100 mg asetil salisilik asit ve varis çorabı önerilerek bilateral alt ekstremitte venöz

doppler ultrasonografik incelemesi istendi. Alt ekstremitte derin ven sisteminin renkli doppler ultrasonografik incelemesinde derin ven trombozu ve anlamlı yetmezlik bulgusu gözlenmedi. Diğer biyokimyasal incelemeler normal sınırlardaydı. Anjiokeratoma lezyonlarına yönelik herhangi bir tedavi uygulanmasına gerek görülmedi.

Tartışma

Skrotal anjiokeratomaların varikozel, inguinal herni, tromboflebit ile birliktelikleri tanımlanmıştır (6). Bu durum anjiokeratoma lezyonlarının lokal olarak venöz hidrostatik basıncı arttıran sebeplerin sonucu olduğunu düşündürmektedir. Aynı şekilde kadınlarda vulvada görülen lezyonların da gebelik sırasında artan venöz basıncın sonucu olduğuna dair yayınlar bildirilmiştir (7).

Bizim olgumuz da iki gebeliği sırasında bacaklarında variköz genişlemelerin arttığını ve bunun sonucu olarak sol bacağından bir varis ameliyatı geçirdiğini ifade etmekteydi. Hastanın sol bacağındaki 2 cm çap artışı yanı sıra, variköz dilatasyonların hastanın sol bacağında yoğunluk göstermesi ve anjiokeratomların da aynı şekilde sol labium majorda daha yoğun olarak gözlenmesi, venöz basınç artışı etyopatogenezini destekleyen bir bulgu olarak değerlendirilmiştir. Hastamızın ikinci doğum sonrasında kullandığı doğum kontrol hapları da suçlanan etyolojik faktörler arasındadır (8).

Anjiokeratoma sirkumskriptum, papiller dermis damarlarının malformasyonu olarak ortaya çıkar. Epidermis değişik derecelerde akantoz, papillomatoz ve kompakt hiperkeratoz gösterir. Epidermik kretler dilate damarları kısmen ya da tam olarak örtebilir (9).

Klinik olarak ayırıcı tanıda verrüköz hemanjiom ve lenfanjioma sirkumskriptum düşünülmelidir (10). Bununla beraber, gelişen intravasküler papiller endotelial hiperplazi ya da tromboz nedeniyle histopatolojik olarak malign melanomla ayırıcı tanı yapılması gerekebilir (11).

Anjiokeratoma lezyonlarının tedavisi genellikle gereksizdir. Sınırlı sayıdaki lezyonlar kriyoterapi ya da elektrocerrahi ile yok edilebilir. Yine tunable dye laser ve argon laser tedavilerine ilişkin yayınlar da bildirilmiştir (1-3).

Otozomal dominant kalıtım modeli gösteren Mibelli'nin anjiokeratomu el ve ayak parmak sırtlarında hiperkeratozik papüler lezyonlarla karakterize olup kadınlarda akrosiyanoz ve pernio ile birliktelik gösterebilir. Bu durum soğuk hasarın tetikleyici olduğu şeklinde açıklanmıştır (12).

Soliter anjiokeratoma sıklıkla alt ekstremitte lokalizasyonu gösterir. Papiller dermis duvarına travma ya da kronik bir iritasyon sonucu ortaya çıkar. Ayırıcı tanıda verrü, melanositik nevüs ve malign melanom düşünülmelidir (4).

Anjiokeratomanın en nadir görülen ve X'e bağlı resesif geçiş gösteren şekli olan anjiokeratoma corporis diffusum, lizozomal hidrolaz galaktozidaz A enzimidaki kalıtsal defekt sonucu ortaya çıkar. Heterozigot kadınlar asemptomatik taşıyıcı olup, hastalık homozigot erkeklerde ortaya çıkar. Korneal distrofik değişiklikler (cornea verticillata) hafif olgu ve taşıyıcılarda hastalığın diagnostik bulgusudur. Enzimatik defekt sonucu triheksozil seramidlerin ağırlıkta olduğu nötral glikosfingolipidler ganglion hücreleri, sinirler, kornea, kalp ve böbreklerin yanı sıra dermisin düz kas lifleri, perisit, fibroblast ve endotel hücre lizozomlarında birikerek hastalık ortaya çıkartırlar. 1 mm'den daha küçük çaptaki punktata koyu kırmızı papüller, kalça, uyluk, genital bölge ve karnın alt kısmında yerleşim gösterirler (12). Bunun dışında anhidrozis, kuru deri diğer deri bulguları olup, hipertermik krizler ortaya çıkabilir. Glikolipid birikimi sadece anjiokeratom lezyonlarına sınırlı olmayıp normal deride de görülebilir (13).

Fabry olgularında errektör pili kası ve arteriol içi düz kaslar ile endotel hücrelerindeki vakuolizasyon hematoksilen eozin ile boyalı kesitlerde spesifik bir ipucu olabilece de glikolipid birikiminin gösterilebilmesi için yeterli olmayabilir. Bu durumda, Sudan black B (14) ve periyodik asit-Schiff (15) gibi özel boyalar vakuoller içi glikolipid birikiminin gösterilmesini sağlayabilir. Yine elektron mikroskopik incelemede, endotel hücrelerinde, perisit, fibroblast, errektör pili kası ve ekrin bezlerde yoğun lipid birikimi Fabry hastalığına özgü olup diğer anjiokeratomlarda görülmezler(16).

Sonuç olarak farklı klinik formlarda ortaya çıkabilen anjiokeratoma lezyonları, genellikle tedavi gerektirmemekle birlikte nadiren de olsa, Fabry hastalığında olduğu gibi ciddi santral sinir sistemi, kardiyak ve renal sistemik tutulum bulguları ile ortaya çıkabilmektedir.

KAYNAKLAR

- Odom RB, James WD, Berger TG. Andrew's disease of the skin. 9th ed. Philadelphia: WB Saunders Comp. 2000:745-6.
- Braun-Falco O, Plewig G, Wolff HH, Burgdorf WHC. Dermatology 2nd ed. Berlin: Springer-Verlag 2000:1573-4.
- Atherton DJ. Anjiokeratomas. Textbook of Dermatology. Ed. Champion RH, Burton JL, Burns DA, Breatnach SM. Oxford: Blackwell Science Ltd, 1998:592-5.
- Imperial R, Helwig EB. Anjiokeratoma: a clinicopathological study. Arch Dermatol 1967;95:166-75.
- Requena L, Sanguenza OP. Cutaneous vascular anomalies: Hamartomas, malformations, and dilation of preexisting vessels. J Am Acad Dermatol 1997;37 :523-50.
- Imperial R, Helwig EB. Anjiokeratoma of the scrotum (Fordyce type). J Urol 1967;98:379-87.
- Imperial R, Helwig EB. Anjiokeratomas of the vulva. Obstet Gynecol 1967;29:307-12.
- Novick NL. Anjiokeratoma vulvae. J Am Acad Dermatol 1985;12:561-3.
- Bang D, Choi Y, Song MS. Transepidermal elimination of trombi in three cases of trombotic anjiokeratoma. J Dermatol 1991;18:605-9.
- Maekawa Y, Arai T. A case of anjiokeratoma corporis circumscriptum naeviforme. J Dermatol 1975;2:15-8.
- Goldman L, Gibson SH, Richfield DF. Thrombotic anjiokeratoma circumscriptum simulating melanoma. Arch Dermatol 1981;117:138-9.
- Haye KR, Rebello DJA. Anjiokeratoma of Mibelli. Acta Derm Venereol (Stockh) 1961;41:56-60.
- De Groot WP. Anjiokeratoma corporis diffusum Fabry. Dermatologica 1964;128:321-49.
- Frost P, Spaeth GL, Tanaka Y. Fabry's disease: glycolipid lipidosis. Arch Intern Med 1966;117:440-6.
- Hashimoto K, Gross BG, Lever WF. Anjiokeratoma corporis diffusum (Fabry): histochemical and electron microscopic studies of the skin. J Invest Dermatol 1965;44:119-28.
- Nakamura T, Kaneko H, Nishino I. Anjiokeratoma corporis diffusum (Fabry disease): ultrastructural studies of the skin. Acta Derm Venereol (Stockh) 1981;61:37-41.

Geliş Tarihi: 17.04.2002

Yazışma Adresi: Dr.Can CEYLAN
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi
Dermatoloji AD,
35100, Bornova, İZMİR
canderma@yahoo.com

[§]XV. Prof. Dr. A. Lütü Tat Simpozyumunda (30 Eylül - 4 Ekim 2001) poster bildiri olarak sunulmuştur.