

Kazanılmış Vulvar Lenfanjiyoma Sirkumskriptum: İki Olgu Sunumu

Acquired Vulvar Lymphangioma Circumscriptum: Two Cases Reports

Dudu SOLAKOĞLU KAHRAMAN,^a
Sevil SAYHAN,^a
Duygu AYAZ,^a
Muzaffer SANCI^b

^aPatoloji Kliniği,
^bKadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği,
İzmir Tepecik Eğitim ve
Araştırma Hastanesi, İzmir

Geliş Tarihi/Received: 25.12.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 13.05.2015

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dudu SOLAKOĞLU KAHRAMAN
İzmir Tepecik Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
Patoloji Kliniği, İzmir,
TÜRKİYE/TURKEY
dudusolakoglu@hotmail.com

ÖZET Lenfanjiyoma sirkumskriptum (LS), derin dermal ve subkutanöz tabakadaki lenfatik kanalların nadir görülen, benign bir hastalıdır. Genellikle lenfatik sistemin yoğun olduğu proksimal ekstremite, gövde ve aksillada ortaya çıkmakta, fakat nadir olarak vulva, penis, skrotum, diş eti, dil ve konjonktivada da görülmektedir. LS tipik olarak, vücudun herhangi bir bölümünde kurbağa yu-murtasına benzer lenfatik sıvı içeren veziküler lezyonlarla karakterizedir. Vulvar LS nadir olup, konjenital veya lenfatiklerin sekonder hasarına bağlı kazanılmış olarak ortaya çıkmaktadır. Bu çalışmada, 2008-2014 yılları arasında vulvar wart lezyonları ile karışan, vulvar LS tanısı alan nadir 2 olgu sunulmuştur. Bu olgular genital lezyonu ve bacaklarda lenfatik yetmezliği bulunan 23 yaşında bir kadın ve opere over karsinomlu, vulvar papüloveziküler lezyonlu 61 yaşında bir kadındır.

Anahtar Kelimeler: Vulva; lenfanjiyoma

ABSTRACT Lymphangioma circumscriptum (LC) is a rare benign skin disorder of lymphatic channels in the deep dermis and subcutaneous layers. It is usually found on the proximal extremity, trunk, and axilla, which has an abundant lymphatic system, but rarely involves the vulva, penis, scrotum, gingiva, tongue, and even the conjunctiva. Typically fluid filled vesicles that contain lymphatic fluid with frogspawn-like appearance are seen in any part of body. Vulvar LC is very rare and either a congenital or an acquired condition following damage to previously normal lymphatics. In this report, two uncommon cases with acquired vulvar LC between 2008-2014 years mimicking genital warts have been presented. These cases are a 23-year-old female patient with edema, genital wart-like papular lesions in the vulva secondary to bilateral leg venous insufficiency and 61-year-old female patient with extensive vulvar papulovesicular lesions secondary to operated ovary carcinoma.

Keywords: Vulva; lymphangioma

Lenfanjiyoma sirkumskriptum (LS), ilk kez 1889 yılında Morris tarafından tanımlanmış olan, deri ve subkutanöz doku lenfatik sisteminin benign, hamartomatöz, konjenital malformasyonudur.¹

LS ya primer (konjenital) ya da sekonder (kazanılmış) olarak normal lenfatiklerin hasarına bağlı ortaya çıkmaktadır.²⁻⁴ Sebebi kesin olarak ortaya konamazken, derinin yüzeysel lenfatiklerinin derin katlardaki lenfatiklerle bağlantılarını geliştirememesi hipotezi üzerinde durulmaktadır.^{4,5}

Primer LS, sıklıkla doğumda ve kız çocuklarda görülen bir hastalıktır. Sekonder LS herhangi bir yaşta görülebilmektedir. Tipik olarak vücudun herhangi bir bölümünde kurbağa yumurtasına benzer lenfatik sıvı içeren psödoveziküllerden oluşmaktadır.^{6,7} Vulvada LS çok nadir görülmektedir. Sıklıkla radikal histerektomi, pelvik lenfadenektomi, servikal kanser nedeni ile radyasyon tedavisi sonrası ve Crohn hastalığına bağlı olarak gelişmektedir.⁵

LS klasik ve lokalize olarak 2 formda izlenmektedir. Klasik formda lezyonlar yaygın olup, vücudun proksimal kısmı, aksilla, pektoral bölge ve klavikülada gelişmektedir. Lokalize formda ise vücudun herhangi bir yerinde, 1 cm'den küçük lezyonlar şeklinde, herhangi bir yaşta ortaya çıkmaktadır.⁸ Bu çalışmada, literatürde az sayıda bildirilen, kazanılmış ve lokalize tipte, vulvar LS'li 2 olgu literatür bilgileri eşliğinde sunulmuştur.

OLGU SUNUMLARI

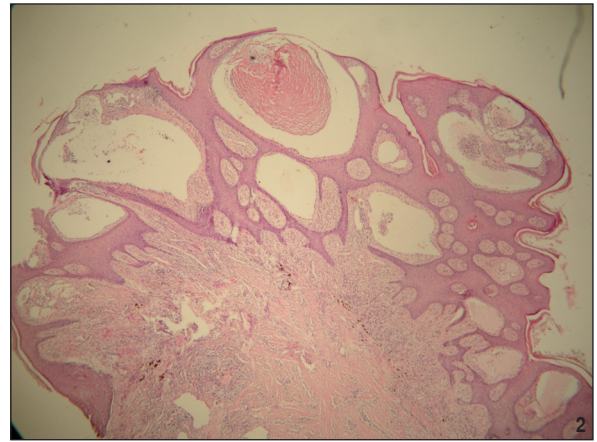
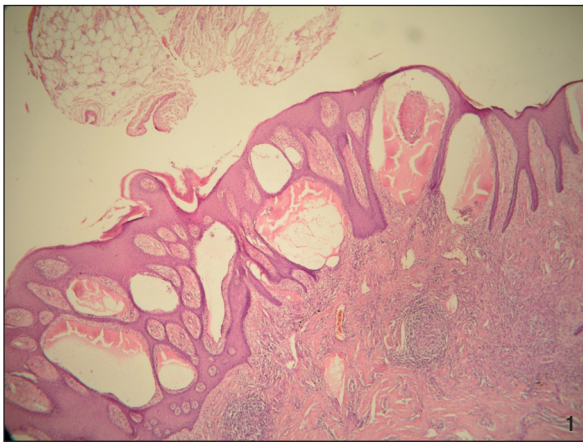
OLGU 1

Yirmi üç yaşındaki kadın olgu, birkaç yıldır mevcut olan, vulvada sağ labium majusta şişme, ağrı, vulvar deride kalınlaşma ve kabarıklık yakınmalarıyla polikliniğe başvurdu. Fizik muayenesinde vulvar bölgede sağ labium majusta birkaç adet 0,3 cm çapında, üzüm tanesi şeklinde lezyon ve sağ labium majusta sınırlı lenf ödem izlendi. Doppler ultrasonografi (USG)'de her iki alt ekstremitede venöz yetmezlik saptandı. Laboratuvar tetkikleri

“human papilloma virus (HPV)” pozitifliği dışında normal değerlerde idi. Kondiloma akuminata ön tanısı ile koter tedavisi ve vulvar biyopsi yapıldı. Lezyonun Hematoksilen-Eozin kesitlerinde hiperkeratotik, düzensiz akantoz gösteren epidermis altında, yüzeyel ve derin dermiste eozinofilik proteinöz lenf sıvısı içeren, endotelle döşeli, ince duvarlı, çok sayıda dilate lenfatik damarlar içeren lezyon görüldü (Resim 1). Klinik ve histopatolojik değerlendirme sonrası LS tanısı verildi. Olgunun rutin kontrollerinde nüks görülmedi.

OLGU 2

Altmış bir yaşındaki kadın olgu, vulva ve mons pubis üzerinde küçük kabarıklık yakınmasıyla jinekoloji polikliniğine başvurdu. Genital muayenesinde vulva sol labium majus ve mons pubis üzerinde çok sayıda 0,5-1 cm çaplarında, beyaz renkli papüloveziküler lezyon görüldü. Olgunun öz geçmişinde, 10 yıl önce over karsinomu nedeni ile total abdominal histerektomi ve bilateral salpingooferektomi ameliyatı geçirdiği, takiben radyoterapi almış olduğu öğrenildi. Yapılan eksizyonel biyopsi materyalinin histopatolojik incelemesinde, polipoid gelişim gösteren, hiperkeratoz ve akantoz gösteren epidermis altında dermiste eozinofilik proteinöz lenf sıvısı içeren, çok sayıda genişlemiş lenfatik damarlardan oluşan lezyon izlendi (Resim 2). Bir yıldır takip edilen olguda nüks görülmedi.



RESİM 1, 2: Olgular 1 ve 2: Epidermis altında eozinofilik proteinöz materyal içeren dilate lenfatiklerden oluşan lezyon (H&E, x40).

TARTIŞMA

Konjenital vulvar LS oldukça nadir görülmektedir. Literatürde şimdye kadar bildirilen sadece 73 vaka bulunmaktadır.^{5,9} Vulvanın kazanılmış LS'si uzun dönemde, pelvik lenfatik sistemin obstrüksiyonunun komplikasyonu sonucu ortaya çıkmaktadır.^{3,4}

Vulvar bölgede lokalize kazanılmış LS en sık, serviks kanseri nedeni ile yapılan cerrahi, radyoterapi, enfeksiyon (tüberküloz, erizipel vb.), Crohn hastalığı, konjenital displastik anjiyopati ve konjenital lenfödem sonrası görülmektedir.^{8,10} Literatürde 24 olguluk bir çalışmada, radyoterapi komplikasyonu olarak genital kanserli 8 vakada ve tüberküloz enfeksiyonuna bağlı 6 vakada vulvada LS geliştiği bildirilmiştir.² On iki vakalık başka bir çalışmada ise Crohn hastalığı ve pelvik radyasyona maruz kalma sonucu gelişen vulvar LS hastaları bildirilmiştir.^{5,11}

Çalışmamızda, kazanılmış tipte LS olan iki olgumuzun ilkinde, hastalığın bilateral venöz yetmezliğe bağlı lenfatik sistemin hasarı sonucu ortaya çıktığı, diğer olguda ise over karsinomu nedeni ile geçirilmiş cerrahi ve radyoterapi sonrasında ortaya çıkan lenfatik hasar sonucu LS geliştiği düşünülmüştür.

Literatürde, gebelikte genital "wart" ile karışan lezyonlara sahip, LS tanısı alan hastalar da bildirilmiştir. Bu hastalarda LS'nin gebelik döneminde konjenital lenfatik sistemin defekti ve buna bağlı lenfatik sirkülasyondaki yetmezlik sonucu geliştiği bildirilmiştir.^{5,12}

LS çoğu kez bizim ilk olgumuzda olduğu gibi kondiloma akuminata ile karışmaktadır. Kesin tanı, biyopsi ve histopatolojik inceleme ile konulmaktadır. Tedavi, ağrı, enfeksiyon ve hemoraji gibi komplikasyonlar için uygulanabileceği gibi,

genellikle kozmetik nedenlerle yapılmaktadır. Hastalık asemptomatik ise sıklıkla "bekle ve gör" yaklaşımı uygulanmaktadır.¹³ LS için birçok başarılı tedavi seçeneği bildirilmiştir. Tedavide; cerrahi eksizyon, insizyon ve drenaj, sklerozan ajanların enjeksiyonu, elektrokoter, kriyoterapi ve radyoterapi uygulanmaktadır.^{13,14} En iyi tedavi yönteminin lazer vaporizasyon ve eksizyonel cerrahi olduğu bildirilmiştir.⁵ Sıklıkla cerrahi eksizyon yapılmaktadır.^{8,14} En düşük nüks oranları cerrahi tedavidedir.¹⁴⁻¹⁶ Cerrahi eksizyonda derindeki besleyici lenfatik sisternalar kaldırılmalıdır. Sadece üstteki deri kaldırılırsa, derin dokuda geride bırakılan lenfatik sisternaların aşırı büyümesi ile nüks görülebilir.^{8,17} Bizim her iki olgumuzda da eksizyonel biyopsi uygulanmış olup, izlemde nüks görülmemiştir.

Sonuç olarak, genital bölgede ödem ve psödo-veziküllerin eşlik ettiği papüler lezyonları bulunan hastalarda, ayrıntılı dermatolojik ve histopatolojik incelemelerin yapılması gerekmektedir. Özellikle genital kanser nedeni ile cerrahi uygulanan, radyoterapi alan, alt ekstremitelerde venöz yetmezliği bulunan hastalarda, anogenital bölgenin verrüköz lezyonlarının ayırıcı tanısında LS mutlaka düşünülmelidir. LS iyi huylu bir lezyon olmasına rağmen, yeterli tedavi yapılmadığında nüks olasılığı yüksektir.

Çıkar Çatışması

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması veya finansal destek bildirmemiştir.

Yazar Katkıları

Fikir: Dudu Solakoğlu Kahraman, Sevil Sayhan; **Veri Toplama ve/veya İşleme:** Muzaffer Sancı, Dudu Solakoğlu Kahraman; **Araştırma ve Yazı için Literatür Taranması:** Dudu Solakoğlu Kahraman, Duygu Ayaz; **Yazım:** Dudu Solakoğlu Kahraman

KAYNAKLAR

1. Kudur MH, Hulmani M. Extensive and invasive lymphangioma circumscriptum in a young female: A rare case report and review of the literature. *Indian Dermatol Online J* 2013; 4(3):199-201.
2. Kwon C, Cho SH, Eo SR. Surgical resection of acquired vulvar lymphangioma circumscriptum. *Arch Plast Surg* 2014;41(2):183-6.
3. Kokcu A, Yildiz L, Bildircin D, Kandemir B. Vulvar lymphangioma circumscriptum presenting periodic symptoms. *BMJ Case Rep* 2010; 2010. doi:10.1136/bcr.06.2010.3056.
4. Erdoğan AG, Balaban D, Koç K. [Circumscribed vulvar lenfangioma: case report]. *Türkderm* 2005;39(1):54-6.
5. Uçmak D, Aytekin S, Sula B, Akkurt ZM, Türkçü G, Ağaçayak E. Acquired vulvar lymphangioma circumscriptum. *Case Rep Dermatol Med* 2013;2013:967890.
6. Chattranukulchai P, Sattitthummanid S, Puwanant S, Boonyaratavej S. Lymphangioma circumscriptum of the vulva. *BMJ Case Rep* 2013;2013.
7. Haneef NS, Ramachandra S, Metta AK, Haritha K. Lymphangiectasias of vulva. *Indian Dermatol Online J* 2011;2(1):40-2.
8. Dikmen Y, Coşan Terek M, Akman L, Solmaz U, Zekioglu O, Akalin T. Congenital vulvar lymphangioma circumscriptum. *Int J Clin Oncol* 2008;13(5):458-60.
9. Ghaemmaghami F, Karimi Zarchi M. Giant vulvar lymphangioma circumscriptum mimicking vulvar tumor: a case report and literature review. *J Low Genit Tract Dis* 2007;11(4):281-3.
10. Sharani H, Ghaemmaghami F, Yarandi F, Milani F, Alizadeh N. Vulvar lymphangioma circumscriptum: a case report. *Acta Medica Iranica* 2004;42(6):458-60.
11. Papalas JA, Robboy SJ, Burchette JL, Foo WC, Selim MA. Acquired vulvar lymphangioma circumscriptum: a comparison of 12 cases with Crohn's associated lesions or radiation therapy induced tumors. *J Cutan Pathol* 2010;37(9):958-65.
12. Al Aboud K, Al Hawsawi K, Ramesh V, Al Aboud D, Al Githami. Vulvar lymphangioma mimicking genital warts. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2003;17(6):684-5.
13. Bikowski JB, Dumont AM. Lymphangioma circumscriptum: treatment with hypertonic saline sclerotherapy. *J Am Acad Dermatol* 2005; 53(3):442-4.
14. Thissen CA, Sommer A. Treatment of lymphangioma circumscriptum with the intense pulsed light system. *Int J Dermatol* 2007; 46(Suppl 3):16-8.
15. Bond J, Basheer MH, Gordon D. Lymphangioma circumscriptum: pitfalls and problems in definitive management. *Dermatol Surg* 2008;34(2):271-5.
16. Avcı ME. Lymphangioma circumscriptum of the vulva: a case report and review of literature. *Anatol J Obstet Gynecol* 2010; 2:4.
17. Demirdağ HG, Özcan H. [Lymphangioma circumscriptum: a case report]. *Journal of Turgut Ozal Medical Center* 2011;18(2):129-31.