

Kazanılmış Vulvar Lenfanjiyoma Sirkumskriptum

Acquired Vulvar Lymphangioma Circumscriptum: Case Report

Dr. Bülent SÜRÜCÜ,^a
Dr. Gökhan ÖCAL,^a
Dr. Serra Hande ÖCAL^b

^aKadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği,
Samsun Kadın Doğum ve
Çocuk Hastalıkları Hastanesi,
Samsun

^bDermatoloji Kliniği,
Zile Devlet Hastanesi, Tokat

Geliş Tarihi/Received: 22.06.2010
Kabul Tarihi/Accepted: 27.12.2010

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Bülent SÜRÜCÜ
Samsun Kadın Doğum ve
Çocuk Hastalıkları Hastanesi,
Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği,
Samsun,
TÜRKİYE/TURKEY
dr.bulentsur@mynet.com

ÖZET Vulvar lenfanjiyoma sirkumskriptum (LS, mikrokistik lenfatik malformasyon), derin dermal dokuları tutan lenfatik kanalların benign bir hastalığıdır. Etiyolojisi bilinmeyen bu durum, doğumsal bir anomali olarak ya da önceden normal olan lenfatiklerin edinsel hasarlanması sonucunda oluşabilir. LS, vücudun herhangi bir yerinde ortaya çıkabilse de, vulva yerleşimi oldukça nadir görülmektedir. Bu vakaların çoğunun genital siğillerle karıştırılması, yanlış teşhis ve tedaviye yol açmaktadır. Burada vulvar bölgede iki yıldır genital siğil benzeri deri renginde bir adet papüler lezyonu olan 49 yaşındaki kadın hasta sunulmuştur. Hastanın lenfatikleri etkileyen herhangi bir cerrahi müdahale, radyoterapi, enfeksiyon veya benzeri hastalık öyküsü yoktu. Lezyonun eksizyonel biyopsisi sonucunda lenfanjiyoma sirkumskriptum özellikleri tespit edildi. Bu vaka altta yatan hazırlayıcı bir durumun olmaması ve LS lezyonun tek olması nedeni ile sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Kistik lenfanjiyom; vulva; lenfanjiyoma

ABSTRACT Vulvar lymphangioma circumscriptum (LC, microcystic lymphatic malformation), is a benign disorder of lymphatic channels involving deep dermal tissues. This condition of unknown etiology may occur as a congenital anomaly or a result of acquired prior injury of normal lymphatic. LC, may appear anywhere on the body, the vulva is extremely rare settlement. Most of these cases are confused with genital warts leading to improper diagnosis and treatment. We report a 49-year-old female patient presented with a skin colored single papular lesion on vulva that resembled a genital wart two years duration. She did not have a history of surgical intervention, radiation therapy, infection or any other diseases that affect the lymphatics. Excisional biopsy from the lesion revealed features of lymphangioma circumscriptum. This case presented because of the absence of an underlying predisposing condition and only a solitary lesion at vulva.

Key Words: Cystic lymphangioma; vulva; lymphangioma

Türkiye Klinikleri J Gynecol Obst 2011;21(2):130-2

Lenfanjiyoma sirkumskriptum (LS, mikrokistik lenfatik malformasyon) derin dermal ve subkutanöz tabakalardaki lenfatik damarları etkileyen ve spesifik etiyolojisi olmayan benign bir hastalıktır.¹ Konjenital bir anomali olarak ortaya çıkabileceği gibi, önceden normal olan lenfatik damarların hasarı sonucunda da ortaya çıkabilir.² Lenfanjiyomların genel olarak sirkumskriptum (kapiller), kavernöz ve kistik olarak kabul edilen üç tipi vardır.³ Koltuk altı, komşu göğüs duvarı, oral kavite ve dil en sık etkilenen alanlar iken, vulvar yerleşim oldukça nadir görülür.^{1,2} LS grube veya diffüz, ince duvarlı, 1-5 mm çapında, berrak lenfatik sıvı ile dolu şeffaf ve-

ziküllerle karakterizedir. Veziküller normal deriden veya altta yatan bir papülün üzerinden gelişebilir ve bazen hiperkeratoz nedeni ile verrüköz görünümlü olabilir.⁴ Bu çalışmada genital siğil benzeri klinik görünümüne sahip tek lezyonu olan ve altta yatan herhangi bir hazırlayıcı neden tespit edilemeyen nadir bir LS olgusu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

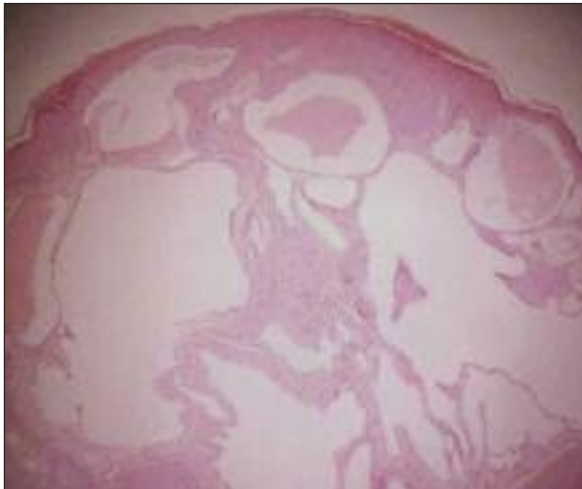
Kırk dokuz yaşındaki kadın hasta, yaklaşık 2 yıldır cinsel bölgesinde var olan kabarıklık ve kaşıntı şikâyeti ile kadın-doğum kliniğine başvurdu. Hastanın dermatolojik muayenesinde sol labium majus alt ucunda, yaklaşık 1 cm çapında, deri renginde, keratotik yüzeyle 1 adet polipoid lezyonu mevcuttu. İki yıldır lezyonun boyutunda ve sayısında değişiklik olmamıştı. Hastanın fizik muayenesinde inguinal bölgede lenfadenopati, alt ekstremitte ve genital bölgede ödem veya eritem mevcut değildi. Vücudun diğer bölgelerinde ve sistemik muayenede de başka bir patoloji tespit edilmedi. Hastanın öz geçmişinde 10 yıl önce subtotal tiroidektomi operasyonu öyküsü mevcuttu. Bunun dışında genital bölgedeki lenfatikleri etkileyebilecek herhangi bir cerrahi müdahale, radyoterapi, enfeksiyon veya benzeri hastalık öyküsü yoktu. Hastanın soy geçmişinde de özellik yoktu. Rutin laboratuvar testleri normal olarak değerlendirildi. Genital siğil ön

tanısı ile yapılan eksizyonel biyopsinin histopatolojik incelemesinde, akantotik çok katlı yassı epitel ile örtülü dermiste irili ufaklı, tek sıralı endotel hücreleri ile döşeli çok sayıda lenf damarı ve bazılarının lümeninde lenf sıvısı gözlemlendi ve bu bulgular LS ile uyumlu olarak değerlendirildi (Resim 1).

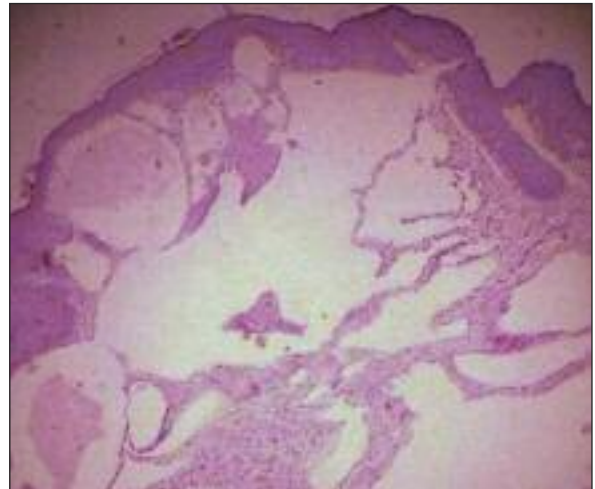
TARTIŞMA

Lenfödem ve lenfatik malformasyonlar gibi lenfatik anormallikler, lenfatik sistem bozukluklarının iki zıt karşılığıdır. Lenfödem, lenfatik kanalların veya lenf nodlarının hipoplazisi veya aplazisi sonucunda oluşurken, lenfatik malformasyonlar lenfatik kanalların hiperplazisi sonucunda ortaya çıkarlar. Lenfatik malformasyonlar mikrokistik, makrokistik veya bunların birleşimi şeklinde olabilir.⁵ Koltuk altı, komşu göğüs duvarı, oral kavite ve dil en sık etkilenen alanlar iken, vulvar yerleşim oldukça nadir görülür.^{1,2}

LS'nin en sık görülen klinik prezentasyonu, derinin herhangi bir yerinde ortaya çıkan, yüzeyinde dağınık, berrak veya hemorajik içerikli veziküllerin yerleştiği bir plak şeklindedir. Nadiren lezyonlar hiperkeratorik görünümde olabilirler. Lezyonların sayıları ve büyüklükleri zamanla değişiklik gösterebilir ve molloskum kontagiozum veya siğil şeklinde yanlış tanı alabilirler.^{5,6} Daha önce tanımlanan tüm olgularda lezyonlar şeffaf ya da de-



A



B

RESİM 1: Lenfanjiyoma sirkumskriptumda belirgin akantotik çok katlı yassı epitel ile örtülü dermiste, tek sıralı endotel hücreleri ile döşeli, irili ufaklı lenf damarları ve bazılarının lümeninde görülen lenf sıvısı. (Resim 1a. H.E.x40) (Resim 1b. H.E.x200).

ri renginde, çok sayıda küçük vezikül veya siğilimsi papüller şeklinde tarif edilmektedir. Bildirilen olgulardan sadece birinde, bizim hastamızda olduğu gibi vulvada kitle şeklinde tek bir lezyon tanımlanmıştır.⁷ Vulvar lezyonlar kaşıntı, şişlik, yanma, ağrı gibi semptomlara neden olabileceği gibi asemptomatik de olabilir.^{1,6} Edinsel LS ile ilişkili nedenler olarak, filaryazis, cinsel yolla bulaşan hastalıklar, tüberküloz, erizipel gibi çeşitli enfeksiyonlar, Crohn hastalığı, konjenital displastik anjiyopati, cerrahi ve radyoterapik prosedürler, travma, keloidler, skleroderma, penisilamin veya kortikosteroidlere bağlı dermopati ve neoplazilerle bağlı lenfatik tıkanıklık sayılabilir.⁶ Bizim hastamızdaki tek semptom vulvadaki kaşıntı idi. Ayrıca hastanın öz geçmişinde ve fizik muayenesinde alta yatan herhangi bir hazırlayıcı neden de tespit edilemedi.

Manyetik rezonans görüntüleme LS lezyonları, T2 ağırlıklı sekanslarda hiperintens sinyal ile karakterizedir.⁵ Vulvanın LS lezyonları molloskum kontagiozum, genital siğiller veya tüberkülozis verukoza kutisten klinik olarak ayırt edileme-

yebileceğinden tanıyı doğrulamada biyopsi gereklidir.^{4,5}

Veziküllere veya kaşımaya bağlı tekrarlayan selülit LS'nin sık görülen komplikasyonudur. Buna ek olarak cinsel aktiviteyi bırakmaya kadar gidebilecek **seksüel** disfonksiyona da neden olabilir. Nadir görülen majör komplikasyonu ise önceki LS bölgesinden ortaya çıkan lenfanjiyosarkomdur.^{1,6} Ödemli ekstremitelerden lenfanjiyosarkom gelişme riski olduğundan lenfödemli olan hastaların takibi önerilmektedir.⁸ Ayrıca LS lezyonundan skuamöz hücreli kanser gelişimi bildirilen iki olgu vardır.^{9,10}

LS'nin medikal bir tedavisi yoktur. Tercih edilen tedavi yöntemi, iyi kozmetik sonuç verdiği için, lezyonun cerrahi olarak eksizyonudur. Derin lenfatikler tam olarak çıkartılmadığında nüks görülebilir.⁶ Diğer tedavi yöntemleri arasında hipertonic salin ile yapılan skleroterapi, elektrokoagülasyon, elektrokoagülasyon, sıvı nitrojen kriyoterapisi, karbondioksit lazer tedavisi ve radyoterapi sayılabilir.^{2,6,11}

KAYNAKLAR

1. Vlastos AT, Malpica A, Follen M. Lymphangioma circumscriptum of the vulva: A review of the literature. *Obstet Gynaecol* 2003;101(5 Pt 1):946-54.
2. Whimster IW. The pathology of lymphangioma circumscriptum. *Br J Dermatol* 1976;94(5):473-86.
3. Brown JV, Stenchever MA. Cavernous lymphangioma of the vulva. *Obstet Gynecol* 1989;73(5 Pt 2):877-9.
4. Aggarwal K, Gupta S, Jain VK, Marwah N. Congenital lymphangioma circumscriptum of the vulva. *Indian Pediatr*. 2009;46(5):428-9.
5. Enjolras O. Vascular malformations. In: *Bologna* JL, Jorizzo JL, Rapini RP, eds. *Dermatology*. 2nded. London: Mosby; 2008. p.1581-95.
6. Amouri M, Masmoudi A, Boudaya S, Amouri A, Ben Ali I, Bouassida S, et al. Acquired lymphangioma circumscriptum of the vulva. *Dermatol Online J* 2007;13(4):10.
7. Solak Tekin N, Doğan Gün B, Bektaş S, Koca R, Altınyazar HC, Çınar S. [A case of lymphangioma circumscriptum of the vulva with atypical clinical presentation]. *Türkiye Klinikleri J Dermatol* 2008;18(1):29-32.
8. Landthaler M, Hohenleutner U, Braun-Falco O. Acquired lymphangioma of the vulva palliative treatment by means of laser vaporization carbon dioxide. *Arch Dermatol* 1990;126(7):967-8.
9. Wilson GR, Cox NH, McLean NR, Scott D. Squamous cell carcinoma arising within congenital lymphangioma circumscriptum. *Br J Dermatol* 1993;129(3):337.
10. Short S, Peacock C. A newly described possible complication of lymphangioma circumscriptum. *Clin Oncol* 1995;7(2):136-7.
11. Roy KK, Agarwal R, Agarwal S, Kumar S, Malhotra N, Gopendru N. Recurrent vulval congenital lymphangioma circumscriptum- a case report and literature review. *Int J Gynecol Cancer* 2006;16(2):930-4.