

## Yetişkin Bir Hastada İdiyopatik Vulvar Kalsinozis; Olgu Sunumu

Idiopathic Calcinosis Cutis of the Vulva in an Adult Woman; A Case Report

Mustafa Gazi UÇAR<sup>1</sup>, Ceyhan UĞURLUOĞLU<sup>2</sup>, Fatih ŞANLIKAN<sup>3</sup>

1. Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Ana Bilim Dalı, Konya

2. Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Ana Bilim Dalı, Konya

3. Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği, İstanbul

### ÖZET

*Kalsinozis kutis epidermis altına çözünemeyen kalsiyum fosfat tuzlarının birikmesi ile oluşan nadir bir hastalıktır. İdiyopatik form metabolik hastalık veya doku hasarı olmadan ortaya çıkar. Tek şikâyeti ilişki sırasında rahatsızlık hissi olan, 40 yaşında multipar hasta vulvar kitle şikâyeti ile başvurdu. Muayenede sol vulvar bölgede sarımsı renkte, ağrısız, yaklaşık 3x1 cm boyutlarında nodüler lezyon gözlemlendi. Kitle labium minör ile labium majus arasında lokalize, üzerinde yer yer beyaz pigmentasyon olan, irregüler sınırlı, sert, fikse ve sapsız vasıftaydı. Hastanın serum kalsiyum fosfat düzeyleri ve diğer bütün laboratuvar testleri normal referans aralığındaydı. Genel anestezi altında lezyon total eksize edildi. Histopatolojik inceleme sonucu vulvar kalsinozis kutis olarak gelen hastanın daha sonraki 12 aylık takiplerinde rekürrens gözlenmedi.*

**Anahtar Kelimeler:** Deri neoplazmaları; kalsinoz; vulvar hastalıklar

### ABSTRACT

**Objective:** Calcinosis cutis is an uncommon entity defined as the deposition of amorphous calcium and phosphate salts under epidermis. Idiopathic calcinosis cutis occurs in the absence of any metabolic disorder or tissue damage. A 40-year-old multiparous female presented with vulvar nodular masses with discomfort during intercourse only. Physical examination revealed a yellowish colored non-tender, pedunculated nodules measuring approximately 3×1 cm in the left side of vulva. The mass localized between labia minora and labia majora was solid, surfaced with the white pigmentation, irregular, fixed and in sessile nature. Laboratory evaluation revealed normal serum calcium and phosphorus levels and all other laboratory values were within normal reference ranges. Total surgical excision of the mass was performed under general anesthesia. The histopathological diagnosis revealed a calcinosis cutis of the vulva and no recurrence was detected 12 months after the initial treatment.

**Keywords:** Skin neoplasms; calcinosis; vulvar diseases

### İletişim Bilgileri:

**Sorumlu Yazar:** Mustafa Gazi UÇAR

**Yazışma Adresi:** Selçuk Üniversitesi Alaeddin Keykubad Kampüsü, 42075 Selçuklu / Konya, Türkiye

**E-mail:** mustafa\_gazi\_ucar@hotmail.com

**Makalenin Geliş Tarihi:** 11.12.2014

**Makalenin Kabul Tarihi:** 20.04.2015

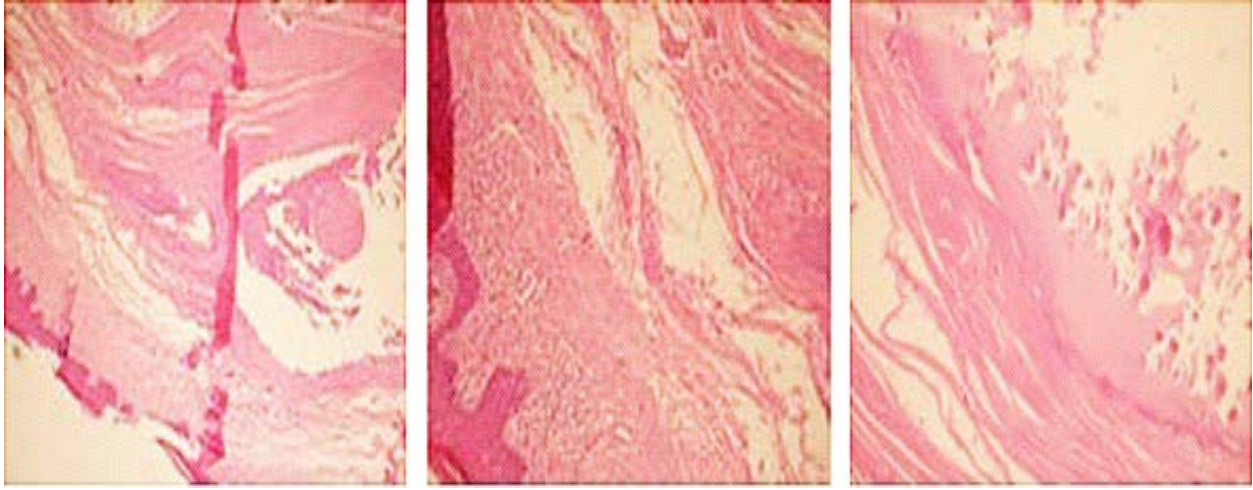
**DOI:** http://dx.doi.org/10.16948/zktb.76516

### GİRİŞ

Kalsinozis kutis (KK) vücudun çeşitli yerlerinde çözünmeyen hidroksiapatit kristallerinin birikmesi ile oluşan nadir bir hastalıktır. Klinik olarak metastatik, distrofik, idiyopatik ve iatrojenik olmak üzere 4 ana formda kategorize edilmektedir. Fizyopatoloji tam olarak belli değildir. İdiyopatik KK çok daha nadir gözlenir. Sistemik, metabolik hastalıkların yokluğunda, doku hasarı olmadan diğer KK formların dışlanması ile tanı alır. Genellikle çocukluk ve ergenlik döneminde gözlenir [1, 2]. Vulvar lezyonlar genellikle nodüler ya da plak şeklindedir. Lezyonlar izole veya sapsız olabilir. Nodüler lezyonlar çoğu zaman sert ve ağrısızdır. Nodüllerin sayısı ve boyutu tedrici olarak artar. Boyut artışı ile beraber lezyonlar düzensiz yüzeyli, lobüler bir yapıda izlenebilir. Başlangıçta deri renginde olan lezyonlar daha sonra sarımsı kireç beyazı şeklindedirler. Literatürde idiyopatik vulvar kalsinozis (İVK) ile ilgili çalışmalar oldukça sınırlıdır. Bununla beraber çalışmaların çoğu genç ve adölesan olgulardan oluşmaktadır. Bu çalışmanın özelliği sadece İVK olgularının nadir olarak gözlenmesi değil aynı zamanda bu nadir olgunun yetişkin bir hastada ortaya çıkmış olmasıdır. Bu olguda cerrahi olarak tedavi ettiğimiz İVK'lı yetişkin bir hastanın literatür eşliğinde incelenmesi ve hastalığın klinik seyri ve tedavisinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

### OLGU

40 yaşında multipar hasta yaklaşık 2 yıldır olan vulvar bölgede kitle şikâyeti ile başvurdu. Yapılan muayenede solda 3x1 cm boyutlarında, ağrısız sarı-beyaz renkte nodüler kitle tespit edildi. Kitle labium minör ile labium majus arasında lokalize, üzerinde yer yer beyaz pigmentasyon olan, irregüler sınırlı, sert, fikse ve sapsız vasıftaydı. Hastanın ilişki sırasında rahatsızlık hissi ve estetik kaygıları dışında belirgin şikâyeti yoktu. Karaciğer, böbrek fonksiyon testleri, serum kalsiyum, fosfor, elektrolitler, ürik asit ve paratiroid hormon düzeyleri gibi hematolojik ve biyokimyasal parametreler normaldi. Hastanın herhangi bir sistemik, kronik hastalığı yoktu. Vulvar deride herhangi bir inflamatuvar süreç ya da travma öyküsü olmayan hasta ope-



**Resim 1:** Hiperkeratoz ve epidermisin psödoepitelyomatöz hiperplazisi, dermiste kalsiyum depositleri. Histopatolojik olarak epidermis altında inflamasyon olmadan kalsifik depositler. (Doku kesitleri Hematoksilen-Eosin boyası, soldan sağa doğru sırasıyla 4x10, 10x10, 40x10 büyük büyütme alanı)

rasyona alındı. Bilgilendirilmiş olur onayı alınarak nodüler lezyon genel anestezi altında total olarak eksize edildi. Histopatolojik inceleme sonucu kalsinozis kutis olarak geldi (Resim 1). Total eksizeyon sonrası 1 yıllık takiplerinde rekürrens izlenmedi.

## TARTIŞMA

KK genel olarak 4 ana formda değerlendirilmektedir. Lokalize veya yaygın doku değişiklikleri veya hasara bağlı distrofik form, anormal kalsiyum ve fosfor metabolizması ile ilişkili olarak metastatik form, herhangi bir etiyolojik nedenin saptanamadığı idiyomatik form ve kalsiyum içeren metaller ile temas ve parenteral kalsiyum tedavisinde sonucu iatrojenik form gözlenmektedir. Distrofik form en yaygın gözlenen formdur. Bununla beraber en az idiyomatik form gözlenmektedir. Distrofik form: lokalize doku hasarı olan bölgelerde, kollojen, elastin ya da subkutan yağ dokusu anormallikleri ve değişiklikleri ile oluşmaktadır. Kalsiyum ve/veya fosfat metabolizması ve serum düzeyleri normaldir ve iç organları genellikle etkilenmez. Metastatik form genellikle kalsiyum ve fosfat metabolizması anormalliklerine bağlı, hiperkalsemi, hiperpotasemi ile ilişkili olarak ortaya çıkar. Bu durum sıklıkla böbrek yetmezliği, D vitamini aşırı alınması, süt alkali sendromu, destrüktif kemik hastalıkları kutonöz, subkutanöz ve derin dokularda spontan kalsifikasyon sonucudur [1]. Genellikle kemik dejenerasyonu ile beraberdir [2]. Patofizyolojisi net olarak anlaşılmış değildir. Bununla beraber genellikle travma, dejeneratif bağ dokusu hastalıkları ve neoplazmalara bağlı olarak ortaya çıkar. Doku yaralanmaları hücre membran geçirgenliğinde artmaya yol açarak sitozolik kalsiyum girişi ve sitozolik  $\text{CaPO}_4$  çökmesine yol açabilir. Dermatomiyozit, REST sendromu, skleroderma

ve sistemik lupus eritomatozus gibi kolajen doku hastalıklarında distrofik form gözlenmektedir [3]. Bu olguda romatolojik hastalık düşündürcek şikâyet, belirti, muayene ve laboratuvar bulguları yoktu. Pugashetti R. ve ark. doku bütünlüğünün bozulduğu ya da elastik lif hasarı olan bölgelerde daha sık KK olduğunu gözlemişlerdir [4]. Bizim olgumuzda doku hasarı oluşturacak travma ya da inflamasyon öyküsü yoktu.

Lokalize (sirkumskript), yaygın (universalis), subepidermal kalsifiye nodül, milyum benzeri ve tümöral kalsinozis kutis olmak üzere idiyomatik KK alt tipleri vardır [5]. Tümöral KK başta kalça, diz, omuz, dirsek ve eklem çevresine yerleşen büyük nodüller şeklinde görülür. Sıklıkla Down sendromlularda gözlenen milyum benzeri KK multipl küçük nodüller şeklinde, ellerin dış yüzünde ve yüzde ortaya çıkar [6]. Skrotum, penis, boyun ve göğüs bölgelerinde idiyomatik KK bildirilmiştir [7]. Literatürde vulvar lezyonlar oldukça nadirdir, bunun için hemen hemen bütün çalışmalar olgu sunumları olarak yayınlanmıştır. Üstelik çoğunlukla bu çalışmalar çocuk yaş grubundaki olgulardan oluşmaktadır [2]. Lezyonlar yavaş büyüme eğilimindedir [8]. Bizim çalışmamızda lezyonun fark edildiği andan boyut artışının sabitlendiği ana kadar geçen süre yaklaşık 2 yıldır. Çoban ve ark. çalışmalarında bu süreyi 5 yıl olarak belirtilmişlerdir [8].

Histopatolojik olarak herhangi bir inflamatuvar infiltrasyon olmadan epidermis altındaki amorf kalsifik depositler izlenmektedir. Damarlarda fibrotik değişiklikler, intimal hiperplazi ciddi olgularda tromboz bulunabilir. Çoğunlukla kalsiyum fosfat ve az miktarda kalsiyum karbonat birikimi görülür. Hematoksilen – Eozin dermisteki kalsiyum depozitlerini göstermek

için yeterlidir. İlk tercih tedavi yöntemi cerrahi eksizyondur. Küçük ve yaygın lezyonlar için CO2 lazer ablasyon, elektrodisekasyon uygulanabilir [9]. Literatürdeki hemen hemen bütün olgularda ilk ve efektif seçenek olarak cerrahi prosedürler önerilmiş. Benzer şekilde bizim cerrahi deneyimizle ilişki olarak 1 yıllık takipte rekürrens gözlemedik. Probenezid, kolşisin, warfarin, bifosfanatlar, ve diltizem distrofik form tedavisinde kullanılabilir [10].

İdiopatik tanısı koymak için öncelikli olarak etiyoloji de suçlanan muhtemel hastalıkların dışlanması gerekmektedir. Bu tür olguların tanı konmadan önce romatolojik ve immüno-lojik testler ile klinik olarak değerlendirilmesi uygun olacaktır. Özellikle ağrısız, düzensiz yüzeyle, sarı beyaz renkli vulvar kitle şikâyeti ile gelen hastalarda yetişkin yaş gruplarında da olsa KK de ön tanılar arasında düşünülmelidir.

Nadir görülen olgularda prospektif-randominize kontrollü çalışmalar her ne kadar zor olsa da bu tür çalışmalara ihtiyaç vardır.

## KAYNAKLAR

- 1- Alabaz D, Mungan N, Turgut M, Dalay C. Unusual idiopathic calcinosis cutis universalis in a child. *Case Rep Dermatol* 2009 28;1(1):16-22.
- 2- Bernardo BD, Huettner PC, Merritt DF, Ratts VS. Idiopathic calcinosis cutis presenting as labial lesions in children: Report of two cases with literature review. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 1999;12(3):157-60.
- 3- Guermazi A, Grigoryan M, Cordoliani F, Kérob D: Unusually diffuse idiopathic calcinosis cutis. *Clin Rheumatol* 2007;26(2):268-70.
- 4- Pugashetti R, Shinkai K, Ruben BS, Grossman ME, Maldonado J, Fox LP. Calcium may preferentially deposit in areas of elastic tissue damage. *J Am Acad Dermatol* 2011;64(2):296-301.
- 5- Çalka Ö, Bilgili SG, Karadağ AS, Bulut G, Önder SG. [Idiopathic circumscribed calcinosis cutis of the fingers] *Archives of the Turkish Dermatology & Venerology/Turkderm* 2013; 47(2): 117-9.
- 6- Silva RSI, Miranda CV, Bressan AL, Fontenelle E, Scotelaro Mde F. Case for diagnosis. Idiopathic calcinosis. *An Bras Dermatol* 2010;85(3):393-5.
- 7- Aksoy HM, Ozdemir R, Karaaslan O, Tiftikcioglu YO, Oruç M, Koçer U. Incidental idiopathic calcinosis cutis in a rhytidectomy patient. *Dermatol Surg* 2004;30(8):1145-7.
- 8- Çoban YK, AYTEKİN AH, AYDIN EN. Idiopathic calcinosis cutis of the vulva. *Indian J Dermatol* 2013;58(6):464-6. doi: 10.4103/0019-5154.119960.
- 9- Joo YH, Kwon IH, Huh CH, Park KC, Youn SW. A case of persistent subepidermal calcified nodule in an adult treated with CO2 laser. *J Dermatol* 2004;31(6):480-3.
- 10- Reiter N, El-Shabrawi L, Leinweber B, Berghold A, Aberer E. Calcinosis cutis. Part II. Treatment options. *J Am Acad Dermatol* 2011;65(1):15-22,quiz 23-24.