

VULVAR LENFANJİOMA SİRKUMSKRIPTUM: OLGU SUNUMU

VULVAR LYMPHANGIOMA CIRCUMSCRIPTUM: A CASE REPORT

Mine İslimye Taşkın¹ Savaş Öztürk² Emine Öztürk¹ Ertan Adalı¹ Engin Uzgören³

¹Balıkesir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları Ve Doğum Anabilim Dalı, Balıkesir

²Balıkesir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, Balıkesir

³Uzgören Patoloji Laboratuvarı, Balıkesir

Yazışma Adresi:

Mine İslimye Taşkın
Balıkesir Üniversitesi Tıp Fakültesi Sağlık Uygulama Ve Araştırma Hastanesi Çağış Kampüsü 10020 Balıkesir – Türkiye

E posta: minetaskin1302@yahoo.com.tr

Kabul Tarihi: 01 Mayıs 2015

Balıkesir Sağlık Bilimleri Dergisi
ISSN: 2146-9601
e-ISSN: 2147-2238

bsbd@balikesir.edu.tr
www.bau-sbdergisi.com

DOI: [10.5505/bsbd.2015.55376](https://doi.org/10.5505/bsbd.2015.55376)

ÖZET

Lenfanjiomlar lenfatik sistemin benign proliferasyonlarıdır; endotelle çevrili dilate lenf kanallarından oluşan yüzeysel bir vasküler malformasyondur. Lenfanjiomların 3 tipi vardır: sirkumskriptum, kavernoöz ve kistik. Lenfanjioma sirkumskriptum (LS), kutanöz lenfanjiomların en sık görülenidir, konjenital olabileceği gibi, lenfatik akımın bozulmasına bağlı erişkin yaşta da ortaya çıkabilir. En fazla görülen lokalizasyonlar aksilla, oral kavite, üst ekstremiteler, omuzlar, kasık, makat, gibi lenfatik akımı yoğun olan bölgelerdir. Vulva oldukça nadir görülen tutulum bölgelerinden biridir. Makroskopik görünümü ince duvarlı, gruplar halinde, değişik boyutlardaki veziküler görünümlü lezyonlarla karakterizedir. Alt ekstremitede asimetrik ödem eşlik ettiği vakalar da literatürde bulunmaktadır. Mikroskopisinde dermiste, lenfatik damarların proteinöz sıvı ile dolu düzensiz kistik dilatasyonları ve proliferasyonları izlenir. Tanıda biopsi altın standarttır. Ayırıcı tanıda vulvar herpes zoster, kondiloma aküminatam, molluscum contagiosum, kaposi sarkomu, busckhe lowenstein tümörü akla gelmelidir. Burada tanısını klinik bulgular ve biopsi ile koyduğumuz ileri yaş bayan hastada lenfanjioma sirkumskriptum olgusunu sunmayı amaçladık. Olgu sunumumuzla, literatürdeki verilere göre vulvar tutulumun nadir olarak görüldüğü lenfanjioma sirkumskriptumun histopatolojik bulguları ve ayırıcı tanısına değindik.

Anahtar Kelimeler: Lenfanjioma sirkumskriptum, Vulva, Lenfödem.

SUMMARY

Lymphangiomas are benign proliferations of the lymphatic system and superficial vascular malformation of lymphatic channels which is lined by endothelium. There are three known types of lymphangiomas: circumscripium, cavernous, and cystic. The most common form of cutaneous lymphangioma is lymphangioma circumscripium (LC). It is either kongenital or acquired due to lymphatic obstruction. The most common localizations are the proximal parts of limbs, oral cavity, axilla, shoulders, groin, buttocks which contain extensive lymphatic network. Vulvar involvement is very rare. It is characterized by localized group of thin walled and translucent vesicles at varying sizes which are filled with clear lymphatic fluid. Vulvar LS can be associated with congenital lymphoedema in other parts of the body. Histopathology revealed large, irregular cystic dilatation and proliferation of lymphatic channels which contained proteinaceous fluid in the dermis. Biopsy is the gold standart method for the diagnosis. Differential diagnosis of the vulvar LS includes Herpes zoster, condiloma accuminata, molloscum contagiosum, Kaposi's sarcoma, Buschke-Lowenstein tumor. Here, we aimed to introduce a primary vulvar LS in an elderly women. However, we also mentioned histopathologic findings and differential diagnosis of this rare condition.

Keywords: Lymphangioma circumscripium, Vulva, Lymphoedema.

GİRİŞ

Lenfanjiomalar, lenf damarlarının selim tümörleri olarak kabul edilen vasküler malformasyonlardır. Lenfatik kanalların deri, deri altı doku ve derin dermal tabakada anormal sakküler dilatasyonu ve proliferasyonu ile karakterizedir.^{1,2} Bilinen 3 tipi vardır: sirkumskriptum (kapiller), kavernoöz ve kistik. Lenfanjioma sirkumskriptum (LS) en sık rastlanan tip olup daha çok ekstremitelerin

proksimal kısımları, karın, uyluk ve kalçayı tutar.² Görünümü berrak sıvı ile dolu vezikül kümeciklerinden yassı papül veya nodül görünümüne dek değişen şekillerde olabilir.³ Vezikül kümecikleri berrak renkte olabileceği gibi lenfatik kanallar içindeki kan miktarına bağlı olarak pembe, kırmızı veya siyah renkte de görülebilir. Dermal papillalar üzerinde yerleşimli lenfatik damarlar epidermisi yukarı doğru iterek kesecikler

şeklinde görünen veziküllerin oluşumuna neden olur. Hastalık klasik ve lokalize olarak ayrılırken, primer veya sekonder olarak gelişebilir. Doğumda mevcutsa veya erken çocuklukta ortaya çıkmışsa primer; bozulmuş lenfatik akıma bağlı olarak erişkin yaşta ortaya çıkmışsa sekonder olarak kabul edilir. Vulvar tutulum oldukça nadirdir ve sıklıkla radikal histerektomi, pelvik lenfadenektomi, pelvik radyoterapi, enfeksiyon, Crohn hastalığı, kronik immobilité gibi nedenlere sekonder olarak meydana gelir.⁴ Bu olgu sunumunda çok daha nadir görülen primer lenfanjioma sirkumskriptum tartışılmıştır.

OLGU

Yaklaşık 1 yıldır devam eden ve giderek artan dış genital bölgede kaşıntı, kabarıklık, ve bu bölgeden sıvı sızıntısı nedeniyle 74 yaşında kadın hasta polikliniğimize başvurdu. Zamanla bu lezyonların büyüklüklerinin ve sayılarının arttığını ifade eden hastanın özgeçmiş ve soygeçmişinde herhangi bir özellik bulunmamaktadır. Hastanın sistem sorgulamasında yaklaşık 1,5 yıl önce sağ bacağında şişme ve ağrı şikayetinin olduğu, 6 ay sonra sol kolunda ağrı ile birlikte şişme olduğu takip eden birkaç ay içerisinde vulvasında ele gelen kabarıklıklar, ağrı şikayetinin başladığı ve giderek arttığı öğrenildi. Fizik muayenesinde labium majus ve minuslarda eritem, ödem ve palpasyonla ağrı tespit edildi. Labium majuslar üzerinde değişik çaplarda kümecikler halinde vejetatif görünümlü pseudoveziküller saptandı (Resim 1).



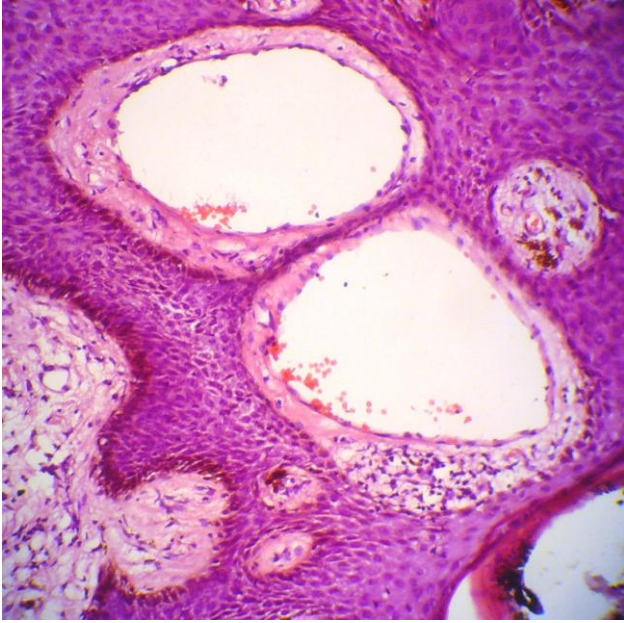
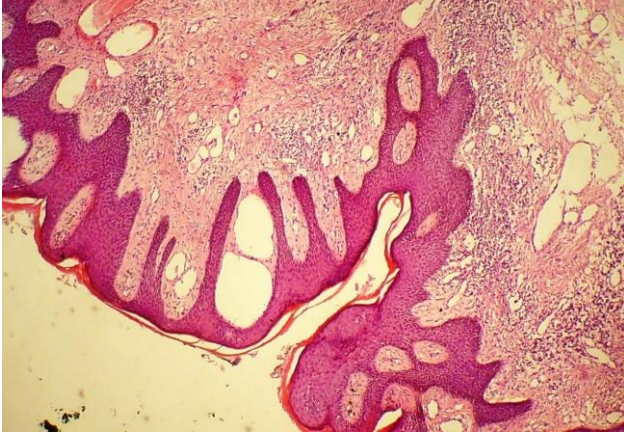
Resim 1. Labia majoraları tutan lenfanjioma sirkumskriptumun veziküler görünümü lezyonları.

Ek olarak hastanın sağ bacağında ve sol kolunda gode bırakmayan ödem görüldü (Resim 2A,B).



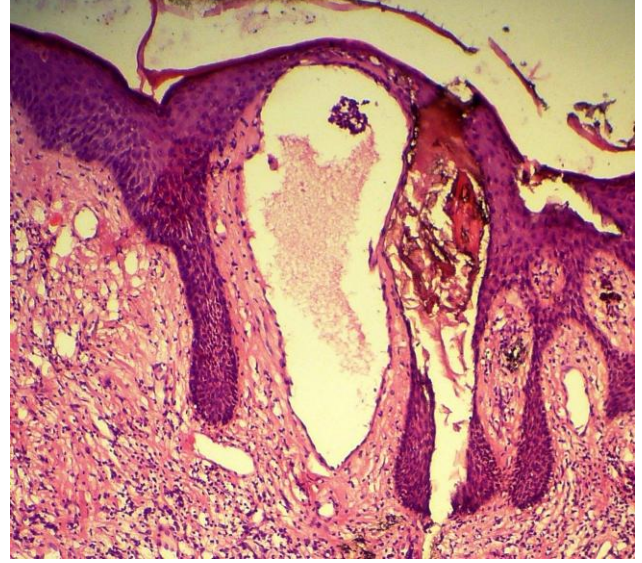
Resim 2A-B: Asimetrik ekstremelerde lenfödem.

Hastada inguinal lenf nodları negatifti. Genital ve fizik muayenesi normaldi. Öyküsünde de cerrahi, radyoterapi, gastrointestinal hastalık, seksüel geçişli hastalık, genital ülser, travma, tüberküloz, pelvik enfeksiyon yoktu. Hastaya yatış verilerek vulva ca, elefantiazis, buscke löwenstein tümörü ön tanıları ile vulvadan tam kat deri biyopsisi alındı. Histopatolojik incelemede bazal tabakası pigmente, yer yer ülsere, yer yer akantotik papilomatöz yapıda çok katlı yassı epitel tabakası, ortada damar kesitleri, lümenleri boş, kapiller ve yer yer daha büyük çaplı, lenf damarları ile uyumlu olabilecek venül büyüklüğünde ektazik vasküler yapılar saptanmıştır (Resim 3A-B).



Resim 3A-B: Dermoepidermal bileşkede tek sıra endotelle döşeli lümenleri boş dilate lenfatikler. 12X20, H&E.

Ayrıca epidermo-dermal sınırdaki yer alan lümenleri boş vasküler yapılar dikkati çekmektedir. Bu yapıda ayrıca adacıklar halinde lenfositlerin ve plazmositlerin oluşturduğu nonspesifik kronik iltihabi infiltrasyon izlenmiştir (Resim 4). Basal membran düzenli olarak görülmüştür. Histopatolojik bulguların lenfanjioma sirkumskriptum ile uyumlu olduğu saptanmıştır. Hastaya vulvektomi planlanmış ancak hasta kontrole gelmeyerek takipten çıkmıştır.



Resim 4. Papiller dermiste, ektazik, lümeni boş lenfatik ve bitişik dermiste lenfosit infiltrasyonu. 12X20, H&E.

TARTIŞMA

Literatürdeki vulvar LS olguları az sayıdadır ve etyolojisi çok net değildir. Primer LS doğum ve erken çocuklukta ortaya çıkar dense de Kokcu ve arkadaşlarının⁵ derlemesinde primer vulvar LS olgularının %86'sının erişkin yaşta ortaya çıktığı görülmektedir. Bu derlemede primer vulvar LS için en yaşlı hasta 76 olarak belirlenmiştir. Bizim olgumuz da 74 yaş ile ileri yaşta ortaya çıkan vulvar LS'lere örnek olarak gösterilebilir. Primer vulvar LS, vulvanın subkutan tabakasındaki ve derin lenfatiklerinin gelişimsel bir defektidir. Erişkin yaşta ortaya çıkan LS, konjenital olarak var olan ancak erişkin çağa dek sessiz kalan bir gelişim sürecine sahip olabilir. Vasküler endotelyal büyüme faktörü C (VEGFC) ve onun başlıca reseptörü VEGF reseptör-3 (VEGFR-3), lenfatik sistem gelişiminin düzenlenmesinde rol oynar ve VEGF gibi büyüme faktörlerinin LS gelişiminde rolü olabileceği düşünülmektedir.⁶ Ancak Itakura ve arkadaşlarının⁷ yaptığı çalışmada LS hastalarında VEGFC saptanmamış olup, bu büyüme faktörü ile LS gelişimi ilişkisi gösterilememiştir. Başka bir hipoteze göre embriyonik gelişim sırasında derin subkutanöz doku içinde normal lenf damarlarından ayrı olarak anormal lenfatik kesecikler oluşur. Ektopik lenf damarları ile bağlantılı olan bu kesecikleri çevreleyen düz kasların kasılması anormal ektopik lenf damarlarının dilatasyonuna ve deriden çıkıntı oluşturmalarına neden olmaktadır. Bu da klinik olarak doğumda veya doğumdan hemen sonra görülen, ancak herhangi bir yaşta da oluşabilen gruplaşmaya eğilimli translusen veziküller oluşması ile sonuçlanır. Sekonder LS'nin, efferent lenf damarının yokluğuna, yetersizliğine veya tıkanmasına sekonder olduğu,

periferal lenfatiklerin dilatasyonu sonucu geliştiği düşünülmektedir. Sekonder vulvar LS için predispozan faktörler; serviks ca nedeniyle yapılan radikal histerektomi ve pelvik lenfadenektomi, enfeksiyonlar (akut sellülit, filariasis, seksüel geçişli hastalıklar, genital tüberküloz, erizipel, lenfogradüloza venerum), Crohn hastalığı, travma, radyoterapi, primer displastik anjiopati olarak sayılabilir.⁵ Bizim olgumuzda LS'nin sekonder olduğunu düşündürecek travma, cerrahi, radyasyon, enfeksiyon gibi etkenler saptanmamıştır ve LS'nin primer formuna daha uygun gözükmektedir.

LS klinik görünümü genellikle yayılmış halde veya gruplar yapmış olarak bulunan translüsen veziküllerle karakterizedir. Histopatolojik olarak LS lezyonları, papiller dermis içerisine yerleşmiş dilate kapiller lenfatik damarlar içermektedir ve bu lenfatik kanalların sıklıkla retiküler dermis ve subkutanöz dokuya kadar uzandığı görülür. Etkilenmiş olan damarların lümeni lenfatik sıvı ve sıklıkla kırmızı ve beyaz kan hücreleri ile doludur. Ayrıca bizim olgumuzda da olduğu gibi dermiste yoğun lenfosit infiltrasyonu ve fibroplazi görülebilmektedir.⁵ Üstteki epidermis bizim olgumuzda da olduğu gibi akantotik ve papillomatöz olabilir. Lezyonlar, kaşıntı, ağrı, seröz akıntı, enfeksiyona eğilim, seksüel disfonksiyon, kozmetik bozukluk yapabilir. Bizim hastamız da kaşıntı, ağrı ve seröz akıntı ile prezente olmuştur. LS, vücudun diğer bölgelerinde ödem ile seyredebilir ve bazı genetik sendromlara eşlik edebilir.⁸ Olgu sunumumuzda da tek bacak ve kolda asimetric ödem eşlik etmektedir.

LS ayırıcı tanısında herpes zoster, molluscum contagiosum, genital tüberküloz, sellüler anjiyofibrom, lenfanjiektaziler, kutanöz metastazlar, hemanjiom, verruka vulgaris, kondiloma aküminata, busckhe lowenstein tümörü, anjiokeratom ve lenfanjiyodoteliyom gibi hastalıklar düşünülmelidir.^{5,8} Ayırıcı tanı biopsi ile yapılır. Lenfanjiomların primer tedavisi için tercih edilen yaklaşım cerrahi eksizyondur. Tedavideki temel hedefler kozmetik kaygılara ek olarak devamlı lenfatik ve kan sızıntısı, ağrı, ödem ve persistan süperenfeksiyonlara yönelik olmalıdır. En düşük nüks oranlarının cerrahi ile olduğu bildirilmekle birlikte her hastada uygulanamayan ve skatris bırakan bir yöntemdir. Cerrahi dışındaki diğer tedavi seçenekleri arasında skleroterapi, radyoterapi, X ışınları, kriyoterapi, koterizasyon, radyofrekans enerjisi ve lazer bulunmaktadır. Bu tedavi yaklaşımların birçoğundan derin komponentlere ulaşımdaki yetersizliği ve multifokal lezyonlara bağlı yüksek nüks oranları nedeniyle yüz güldürücü sonuçlar alınamamaktadır.^{2,3,5,9} Tedavi seçeneğinin belirlenmesinde hastanın isteği, semptomların ciddiyeti ve merkezin deneyimi göz önünde bulundurulmalıdır. LS iyi huylu bir hastalık olarak

bilindiğinden genellikle konservatif tedavi seçenekleri ön planda tutulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Tas B, Ergul E, Altınay S. Nevi-like idiopathic acquired lymphangioma circumscriptum of the vulva. *Int J Gynaecol Obstet* 2015;128(2):179-80.
2. Basak S, De A, Bag T. Surgery as the treatment of choice in vulvar lymphangioma circumscriptum: case report and review of other management options. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2010;152(2):225-6.
3. Shetty V, Venkatesh S. Acquired lymphangioma circumscriptum of the vulva. *Int J Gynaecol Obstet* 2012;117(2):190.
4. Shah TN, Shekoker S, Venkatesh S, Santosh KV, Santosh KV. Lymphangioma circumscriptum of the vulva: a rare case report. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2012;165(1):131-2.
5. Kokcu A, Sari S, Kefeli M. Primary vulvar lymphangioma circumscriptum: a case report and review of literature. *J Low Genit Tract Dis* 2015;19(1):e1-5.
6. Roy KK, Agarwal S, Kumar S, Malhotra N, Gopendru. Recurrent vulvar lymphangioma circumscriptum -a case report and literature review. *Int J Gynecol Cancer* 2006;16:930-34.
7. Itakura E, Yamamoto H, Oda Y, Furue M, Tsuneyoshi M. Virchow's Arch. VEGF-C and VEGFR-3 in a series of lymphangiomas: is superficial lymphangioma a true lymphangioma? *Virchow's Arch* 2009;454:317-25.
8. Chattranukulchai P, Satitthummanid S, Puwanant S, Boonyaratavej S. Lymphangioma circumscriptum of the vulva. *BMJ Case Rep* 2013;2013.
9. Niti K, Manish P: Microcystic lymphatic malformation (lymphangioma circumscriptum) treated using a minimally invasive technique of radiofrequency ablation and sclerotherapy. *Dermatol Surg* 2010;36:1711-7.