

# Vulva Yerleşimli Lenfanjiyoma Sirkumskriptum

## Lymphangioma Circumscriptum of the Vulva: Case Report

Şirin PEKCAN YAŞAR,<sup>a</sup>  
Yeşim DOĞAN,<sup>a</sup>  
Zehra AŞIRAN SERDAR,<sup>a</sup>  
Pembegül GÜNEŞ<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Dermatoloji Bölümü,  
<sup>b</sup>Patoloji Bölümü,  
Haydarpaşa Numune Eğitim ve  
Araştırma Hastanesi, İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 16.08.2010  
Kabul Tarihi/Accepted: 07.04.2011

*Bu olgu sunumu, XIX. Prof. Dr. A. Lütfü Tat  
Sempozyumu (11-15 Kasım 2009,  
Ankara)'nda e-poster sunumu olarak kabul  
edilmiştir.*

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Şirin PEKCAN YAŞAR  
Haydarpaşa Numune Eğitim ve  
Araştırma Hastanesi,  
Dermatoloji Bölümü, İstanbul,  
TÜRKİYE/TURKEY  
drsirin@gmail.com

**ÖZET** Lenfanjiyom, lenfatik endotelle çevrili, dilate lenf kanallarından oluşan hamartomatöz bir oluşum olup, gerçek bir neoplazi değil, malformasyon olarak kabul edilmektedir. En sık görülen tip lenfanjiyoma sirkumskriptumdur; lezyonlar genellikle doğumda ve çocuklukta, nadiren de erişkin dönemde ortaya çıkabilir. Lenfanjiyoma sirkumskriptum daha çok ekstremitte proksimalleri, gövde, karın, aksilla ve oral mukozayı tutarken, penis, vulva ve skrotum daha nadir etkilenir. Vulvar lenfanjiyoma sirkumskriptum şişlik, kanama, ağrı, deride kuruluk, kaşıntı, ekzema ve enfeksiyona yol açarak hastada psikoseksüel ve kozmetik problemlere neden olabilir. Ayırıcı tanıda herpes zoster, molluskum contagiosum, genital verrü, leiomyom, sellüler anjiyofibrom, anjiyofibroblastom ve agresif anjiyofibrom düşünülmelidir. Bu makalede, nadir bir bölge olan vulvada yerleşim gösteren lenfanjiyoma sirkumskriptumlu bir olgu sunuldu.

**Anahtar Kelimeler:** Deri hastalıkları, vasküler; deri abnormaliteleri

**ABSTRACT** Lymphangioma is a hamartomatous formation comprised of dilated lymph channels surrounded with lymphatic endothelium. It is considered a malformation, not a neoplasia. The most common type lymphangioma circumscriptum usually develops at birth and in childhood, but rarely in adulthood. While lymphangioma circumscriptum commonly involves proximal parts of the extremity, trunk, abdomen, axilla and oral mucosa, penis, vulva and scrotum are involved less frequently. It may cause psychosexual and cosmetic problems in the patients by leading to swelling, bleeding, pain, xeroderma, eczema and tendency to infection. Differential diagnosis includes herpes zoster, molluscum contagiosum, genital verruca, leiomyoma, cellular angiofibroma, angiofibroblastoma and aggressive angiofibroma. Herein, a rare case of lymphangioma circumscriptum located on vulva was presented.

**Key Words:** Skin diseases, vascular; skin abnormalities

Türkiye Klinikleri J Med Sci 2012;32(5):1396-400

Lenfanjiyoma sirkumskriptum (LS), lenfatik endotel ile çevrili dilate lenf damarlarından oluşan hamartomatöz bir oluşumdur.<sup>1</sup> Bu tablo doğumsal olabileceği gibi, cerrahi girişim ya da malignitelerde kullanılan radyoterapiden sonra akkiz olarak da gelişebilmektedir.<sup>2</sup> Histopatolojik incelemede dermisin üst kısmında basit bir endotel tabakası ile örtülü ve koagüle olmuş lenf içeren geniş boşluklar saptanır. Genişleyen lenf kanalları değişik büyüklükte olabilir ve kapiller (sirkumskriptum), kavernöz ve kistik tipleri vardır.<sup>3-5</sup> Lenfanjiyoma sirkumskriptum en sık rastlanan tiptir; daha çok dil ve yanak mukozası, ekstremitte proksimalleri, karın ve uyluğa yerleşim gösterirken, vulva, perine ve skrotumu da tutabilmektedir.<sup>3,5</sup>

Bu makalede, nadir rastlanan vulvar tutulum ile seyreden lenfanjiyoma sirkumskriptumlu bir olgu sunulmuştur.

## OLGU SUNUMU

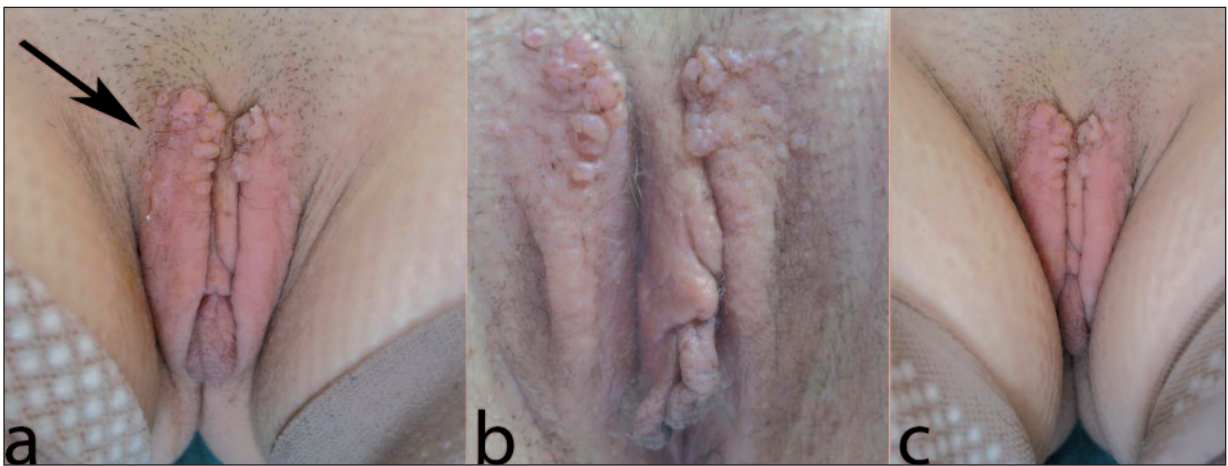
On dokuz yaşında kadın hasta, yaklaşık bir yıldır genital bölgede kabartılar, kaşıntı ve kötü kokulu akıntılı yaralar şikâyetiyle başvurdu. Özgeçmişinde 10 yıldır her iki bacakta sebat eden ödem (doğumsal lenfödem), mental gerilik ve epilepsi hastalığı mevcuttu. Soygeçmişinde anne ve babası arasında akraba evliliği vardı. Fizik muayenede her iki alt ekstremitenin çapı artmış ve kronik lenfödem ile uyumlu, basmakla gode bırakmayan ödem mevcuttu ve mons pubisten labium majusa uzanan, çapları 2-5 mm arasında değişen, bazıları vegetatif görünümlü, içlerinde seröz sıvı bulunan çok sayıda psödoveziküller saptandı (Resim 1 a, b, c). Hasta ve ailesinden bilgilendirilmiş onam alındıktan sonra fotoğraflar çekildi ve patolojik inceleme yapıldı. Labium majus üzerindeki veziküler lezyondan alınan "punch" biyopsi örneğinin histopatolojik incelemesinde, epidermiste hiperkeratoz, akantoz, papiller dermiste duvarları endotel ile döşeli, içinde berrak sıvı bulunan ektatik lenf damarları saptandı. (Resim 2 a,b) Hastanın laboratuvar tetkikleri normal sınırlardaydı. Akciğer grafisinde tüberküloz lehine bulgu saptanmadı; idrarda ve balgamda aside dirençli basil negatif bulundu ve tüberkülin deri testi 7 mm idi. Alt batin manyetik rezonans görün-

tüleme (MRG) incelemesinde, cilt altı yağlı dokuda serbest sıvı ve sağ inguinal bölgede lenfadenopati saptandı. Alt ekstremitelerde lenfatik sintigrafisinde obstrüksiyon lehine bulgular tespit edildi. Hastaya anamnez, klinik, histopatoloji ve MRG bulgularıyla "Akkiz Tip Lenfanjiyoma Sirkumskriptum" tanısı konuldu. Hastaya elektrokoterizasyon ya da lazer tedavisi önerildi; ancak hasta epilepsisi olduğundan, nöbet geçirme korkusu ile tedavi seçeneklerini kabul etmedi.

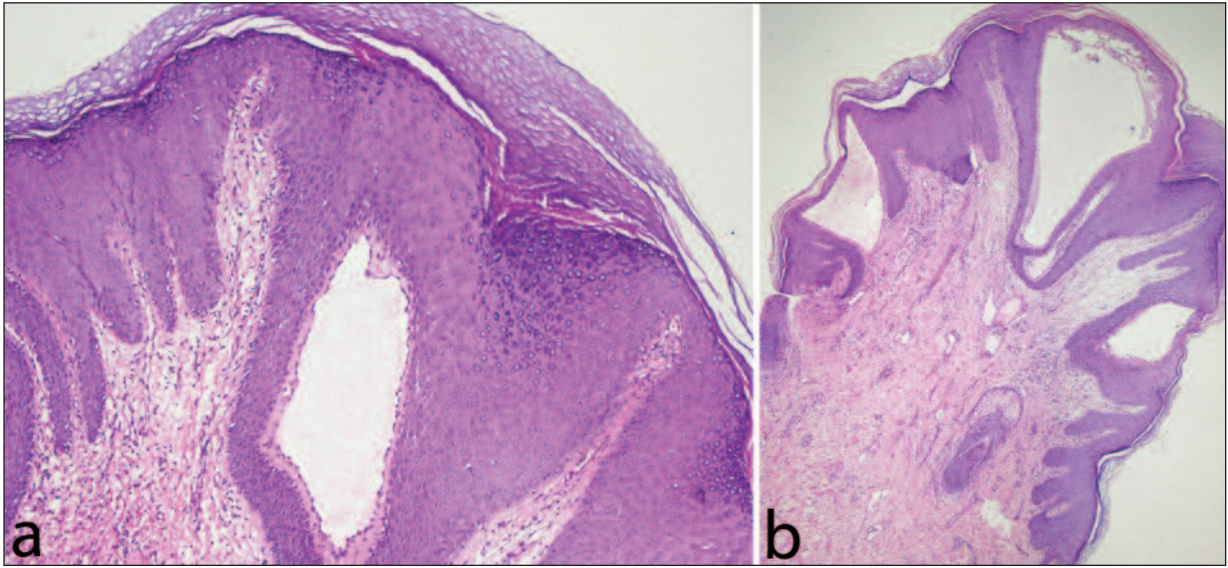
## TARTIŞMA

Lenfanjiyoma sirkumskriptum, lenfatik sistemin etiyojisi bilinmeyen, nadir, benin bir hastalıktır. Lenfatik sistemin derin dermis ve subkütan tabakadaki defektine bağlı gelişir.<sup>6</sup> İlk kez 1879 yılında Fox tarafından dilate lenf kanallarından oluşan hamartomatöz bir oluşum olarak tanımlanmıştır.<sup>7</sup> Kliniğinde içeriği berrak, seröz lenfatik sıvı içeren, 1-5 mm çaplarında, ince duvarlı, gruplaşmış veziküler lezyonlar izlenir.<sup>6,8</sup> Vezikül sıvıları hemorajik karakterde olduğunda pembe, mor veya siyah renkte olabilir. Epitelde değişiklikler ve doku organizasyonu sonucu nodül formasyonu ya da verrüköz görünüm de olabilir. Olguda da lezyonlar vejetatif ve verrüköz karakterdeydi ve öncelikle LS'yi düşündürmüyordu.

Vulva yerleşimli LS çok nadir bildirilmiştir.<sup>9,10</sup> Konjenital vulvar LS eksternal genital bölgede baş-



**RESİM 1:** Mons pubis üzerinde ve labiumlarda grup yapan çok sayıda şeffaf sıvı içerikli veziküler yapılar. (Renkli hali için Bkz. <http://tipbilimleri.turkiyeklinikleri.com/>)



**RESİM 2:** Papiller dermiste duvarları endotelile döşeli, içinde berrak sıvı bulunan ektatik lenfatik boşluklar izlenmektedir (H&Ex100, x40)

(Renkli hali için Bkz. <http://tipbilimleri.turkiyeklinikleri.com/>)

lar, yetişkin dönemde görünür hale gelir.<sup>6,8</sup> Olgumuzda 18 yaşında lezyonlar ortaya çıkmıştı ve bacakta konjenital lenfödem, yıllar içinde sekonder olarak akkiz lenfanjiyoma gelişmesine neden olmuştu; bu nedenle olgudaki LS primer olmaktan çok sekonder bir gelişimdi. Vulvadaki LS genellikle sınırlı olarak kalır, fakat nadir olarak mons pubis, perine ve inguinal bölgeye uzanabilir.<sup>11</sup> Olgumuzdaki lezyonlarda mons pubis ve labiumlar üzerinde yerleşmekteydi. Veziküllerin spontan açılmasına bağlı olarak selülit, ağrı, pruritus, ekzema, şişlik, kanama, deride kuruluk, kaşıntı ve ekzema gibi komplikasyonlar gelişebilir. Ayrıca görünüm bozukluğu, hastalarda psikoseksüel ve kozmetik problemlere de yol açabilir.<sup>2</sup> Bizim vakamızda herhangi bir komplikasyon görülmemekle beraber, lezyonların görünümü hastayı kozmetik olarak rahatsız etmekteydi.

LS'nin klasik, lokalize ve kazanılmış olmak üzere üç farklı tipi bulunmaktadır. Klasik tip yaygın tutulum yapar ve lezyonlar süngerimsi görünümle karakterizedir.<sup>12</sup> Klasik tip, diğer tiplere oranla daha sık görülür. Doğumda veya 30 yaşından önce ortaya çıkan lezyonlar 1 cm<sup>2</sup>'den büyüktür. Lezyonlar genellikle proksimal ekstremitelerde yoğunlaşmıştır. Komplikasyonlar klasik tipte daha sık izlenir.<sup>6</sup> Etiyopatogenez, derinin yüzeysel len-

fatiklerinin derin katlardaki bağlantılarını geliştirememesi hipotezine dayanmaktadır.<sup>8</sup> Histopatolojisinde, yüzeysel alınan biyopsilerde sadece epidermis altında papiller tabakaya yerleşmiş olan dilate damarlar izlenir. Daha derin olan eksizyonlarda ise subkutisteki kalın musküler duvarlı sisternaların da olaya eşlik ettiği görülebilir.<sup>5</sup> Lokalize form ikinci tiptir ve daha nadir görülür; 1 cm<sup>2</sup>'den daha küçük bir alanda yoğunlaşır. Herhangi bir yaşa özgül değildir. Histopatolojik farkı ise, lokalize formda daha sıkı şekilde kümelenmiş lenfanjiyomlar varken, klasik formda yaygın dilate lenfatik kanalların bulunmasıdır. Kazanılmış LS üçüncü tiptir; bu tablo, normal lenfatik sistemin mimarisinin, herhangi bir etiyolojiye bağlı olarak bozulması sonucunda lenfatik sekestrasyon ve duktal dilatasyona neden olması ile ortaya çıkar.<sup>8</sup> En önemli sebebi radikal cerrahi ve servikal neoplazilerde uygulanan radyoterapi olarak literatürlerde bildirilmiştir.<sup>13,14</sup> Diğer sebepler arasında genital tüberküloz (3 vaka), Crohn hastalığı ile gelişen vulvar/peritoneal fistül (3 vaka), grup B hemolitik streptokokların neden olduğu selülit (1 vaka), her iki bacakta variköz ven (1 vaka) ve rabdomiyosarkom bulunmaktadır.<sup>6,15-18</sup> Özellikle genital bölgeye lokalize tüberküloz lenfadenitli olgularda skar lezyonları üzerinde LS geliştiği vurgulanmıştır.<sup>15</sup> Ül-

kemizde tüberküloz insidansı sık olduğundan, hastamız da tüberküloz yönünden araştırılmış, hastalık lehine bulgu saptanmamıştır. Olgumuzun her iki bacağına var olan doğumsal lenfödem, yıllar içinde lenfatik dolaşımı bozarak vulvada akkiz lenfödem gelişmesine katkıda bulunmuş olabilir.

Ayrırcı tanıda herpes zoster, molluskum contagiosum, genital verrü, leiomyom, anjiyofibrom ile karışabileceği için kesin tanı için biyopsi alınması gerekebilir.<sup>6</sup> Olguda da mons pubisteki vejetatif görünümü lezyonlar genital verrü ve molluskum contagiosum ile kolayca karışabilecek özellikteydi; ancak papüler lezyonlar iğne ile delindiğinde seröz sıvı gelmesi LS'yi düşündürdü.

LS selim tabiatlı bir hastalık olarak bilinmesine karşın, literatürde cerrahi eksizyondan sonra nükseden ve yıllar sonra vulvar skuamöz hücreli karsinom gelişen 2 olgu bildirilmiştir.<sup>19,20</sup> Ayrıca LS lezyonu üzerinde lenfanjiyosarkom gelişen bir olgu da bulunmaktadır.<sup>21</sup>

LS'de standart bir tedavi seçeneği yoktur. Konservatif tedavi şekilleri ön plandadır. Tedavi seçenekleri arasında genellikle cerrahi eksizyon tercih edilmektedir. Rezeksiyon yapılamayacak olgularda radyoterapi yapılabilir. Cerrahiden sonra nüks

oranı %23,1'dir.<sup>17</sup> Diğer tedavi seçenekleri ise karbondioksit ve argon lazer, skleroterapi, kriyoterapi, Thorium X ve elektrokoagülasyon yöntemleridir.<sup>22</sup> Tedavi modaliteleri genellikle kazanılmış formda denenen tedavilerdir. Tedavilerin dezavantajları, 5-6 ay sonra nüks gelişmesi (%55,6), tekrarlayan erizipel ve lenf sızıntısıdır. Browse ve ark. tarafından yapılan bir çalışmada, başlangıçtaki çapı 7 cm'den büyük olan lezyonlarda cerrahiden sonra nüks gelişme riski, 7 cm'den küçük olan lezyonlara göre daha yüksek bulunmuştur.<sup>23</sup> Bizim olgumuzda hastaya elektrokoterizasyon yöntemi ya da lazer tedavisi planlanmış, fakat hasta tedaviyi kabul etmemiştir.

Farklı lokalizasyonlarda değişik görünüme sahip LS'nin dermatoloji dışı kliniklerde doğru tanınması bir hayli zordur ve patolojik inceleme tanıda yardımcı olabilir. Bacaklarda kronik lenfödem olan hastaların lenfanjiyosarkom yönünden uzun süreli takipleri önerilmelidir.

Burada sıra dışı lokalizasyonda yerleşmiş farklı klinik görünüme sahip LS olgularının olabileceği ve bu olguların, ileride lenfanjiyosarkom ya da skuamöz hücreli karsinom gelişimi açısından takip edilmesi gerekliliği vurgulanmıştır.

## KAYNAKLAR

1. Erdoğan AG, Balaban D, Koç K. [Circumscribed vulvar lenfangioma: case report]. *Turkderm* 2005;39(1):54-6.
2. Yıldız F, Atahan IL, Ozyar E, Karcaaltincaba M, Cengiz M, Ozyigit G, et al. Radiotherapy in congenital vulvar lymphangioma circumscriptum. *Int J Gynecol Cancer* 2008;18(3):556-9.
3. Kabukçuoğlu S, Kasapoğlu E, Işıksoy S. [A case of lymphangioma circumscriptum]. *Türkiye Klinikleri J Dermatol* 1996;6(3):128-30.
4. Brown JV, Stenchever MA. Cavernous lymphangioma of the vulva. *Obstet Gynecol* 1989;73(5 Pt 2):877-9.
5. Gupta AK, Ellis CN, Gorsulowsky DC. Chronic zosteriform eruption of the lower extremity. Lymphangioma circumscriptum (LC), localized form. *Arch Dermatol* 1988;124(2):264-5, 267-8.
6. 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.
7. Abu-Hamad A, Provencher D, Ganjei P, Penalver M. Lymphangioma circumscriptum of the vulva: case report and review of the literature. *Obstet Gynecol* 1989;73(3 Pt 2):496-9.
8. Whimster IW. The pathology of lymphangioma circumscriptum. *Br J Dermatol* 1976;94(5):473-86.
9. Gönül M, Cakmak SK, Soylu S, Kiliç A, Gündüz H, Gül U, et al. Lymphangioma circumscriptum of the vulva: a case report. *Acta Derm Venereol* 2009;89(2):180-1.
10. Tekin NS, Gün BD, Bektaş S, Koca R, Altınayaz HC, Çınar S. [A case of lymphangioma circumscriptum of the vulva with atypical clinical presentation]. *Türkiye Klinikleri J Dermatol* 2008;18(1):29-32.
11. Fisher D, Hiller N. Case report: giant tuberculous cystic lymphangioma of posterior mediastinum, retroperitoneum and groin. *Clin Radiol* 1994;49(3):215-6.
12. Peachey RD, Lim CC, Whimster IW. Lymphangioma of skin. A review of 65 cases. *Br J Dermatol* 1970;83(5):519-27.
13. Handfield-Jones SE, Prendiville WJ, Norman S. Vulval lymphangiectasia. *Genitourin Med* 1989;65(5):335-7.
14. Smith H, Genesen MC, Feddersen RM. Dermal lymphangioma of the vulva and laser therapy: a case report and literature review. *Eur J Gynaecol Oncol* 1999;20(5-6):373-8.
15. Heuvel NV, Stolz E, Notowicz A. Lymphangiectases of the vulva in a patient with lymph node tuberculosis. *Int J Dermatol* 1979;18(1):65-6.
16. Mu XC, Tran TA, Dupree M, Carlson JA. Acquired vulvar lymphangioma mimicking genital warts. A case report and review of the literature. *J Cutan Pathol* 1999;26(3):150-4.

17. Vlastos AT, Malpica A, Follen M. Lymphangioma circumscriptum of the vulva: a review of the literature. *Obstet Gynecol* 2003;101(5 Pt 1):946-54.
18. Rabinowitz R, Churchill BM, Alexis ME, Boxall L. Acquired vulvar lymphangiectasis in a child. *Urology* 1977;10(5):459-60.
19. Short S, Peacock C. A newly described possible complication of lymphangioma circumscriptum. *Clin Oncol (R Coll Radiol)* 1995;7(2):136-7.
20. Wilson GR, Cox NH, McLean NR, Scott D. Squamous cell carcinoma arising within congenital lymphangioma circumscriptum. *Br J Dermatol* 1993;129(3):337-9.
21. King DT, Duffy DM, Hirose FM, Gurevitch AW. Lymphangiosarcoma arising from lymphangioma circumscriptum. *Arch Dermatol* 1979;115(8):969-72.
22. Çalka Ö, Çankaya H, Metin A, Kösem M, Akdeniz N. [Lymphangioma circumscriptum located on lip and tongue]. *Van Medical Journal* 2002;9(3):95-7.
23. Browse NL, Whimster I, Stewart G, Helm CW, Wood JJ. Surgical management of lymphangioma circumscriptum. *Br J Surg* 1986;73(7):585-8.