

# Vulvada Atipik Klinik Özellikler Gösteren Bir Lenfanjiyoma Sirkumskriptum Olgusu

## A Case of Lymphangioma Circumscriptum of the Vulva with Atypical Clinical Presentation

Dr. Nilgün SOLAK TEKİN,<sup>a</sup>  
Dr. Banu DOĞAN GÜN,<sup>b</sup>  
Dr. Sibel BEKTAŞ,<sup>b</sup>  
Dr. Rafet KOCA,<sup>a</sup>  
Dr. H. Cevdet ALTINYAZAR,<sup>a</sup>  
Dr. Saniye ÇINAR<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Dermatoloji ABD, <sup>b</sup>Patoloji ABD,  
Zonguldak Karaelmas Üniversitesi  
Tıp Fakültesi, ZONGULDAK

Geliş Tarihi/Received: 29.05.2006  
Kabul Tarihi/Accepted: 02.10.2006

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Dr. Nilgün SOLAK TEKİN  
Zonguldak Karaelmas Üniversitesi  
Tıp Fakültesi,  
Dermatoloji ABD, ZONGULDAK  
nilgunstekin@yahoo.com

**ÖZET** Lenfanjiyoma sirkumskriptum lenfatik kanalların nadir görülen benign bir hastalığıdır. Etiyolojisi tam olarak açıklanamamıştır, ancak ya doğumsal bir anomali olarak ya da önceden normal olan lenfatiklerin edinsel hasarlanması sonucu oluşabilir. Vücudun herhangi bir yerinde görülebilirse de, vulva yerleşimi oldukça nadir olmaktadır. Bildiğimiz kadarıyla şimdiye kadar literatürde vulvada yerleşen 35 olgu tanımlanmıştır. Tanımlanan tüm olgularda lezyonlar şeffaf ya da deri renginde, çok sayıda küçük vezikül veya siğilimsi papülden oluşmaktadır. Elli sekiz yaşındaki kadın hasta vulvasında 20 yıldır olan ve gittikçe büyüyen bir kitle sebebiyle polikliniğimize başvurdu. Hastanın subjektif şikayeti yoktu. Özgeçmişinden 30 yıl önce sezaryen operasyonu ve tüp ligasyonu olduğu öğrenildi. Dermatolojik muayenede, vulvada, sağ labium majusta yaklaşık 1 cm çaplı, deri renginde, yumuşak kıvamlı polipoid bir kitle görüldü. Lezyon lokal anestezi altında total olarak eksize edildi. Histopatolojik incelemede, epidermiste hiperkeratoz, akantoz, papiller dermiste tek sıra endotelial hücrelerle döşeli çok sayıda genişlemiş lenf kanalı tespit edildi. Hasta histopatolojik olarak lenfanjiyoma sirkumskriptum tanısı aldı. Literatürdeki vulvaya yerleşmiş lenfanjiyoma sirkumskriptum olgularının tümü çok sayıda papüloveziküler lezyon olarak rapor edilmiştir. Bizim olgumuzun farkı vulvada kitle şeklinde tek bir lezyon olmasıdır. Bu yüzden olgumuzun sunulmaya değer olduğunu düşünmekteyiz.

**Anahtar Kelimeler:** Vulva, lenfanjiyoma

**ABSTRACT** Lymphangioma circumscriptum is a rare benign disorder of no specific etiology involving the lymphatic channels. Lymphangioma circumscriptum can occur as either a congenital abnormality or as acquired damage to previously normal lymphatic channels. Although these lesions may occur on almost any part of the body, vulvar involvement is rare and up to now 35 cases have previously been reported. All of them have a similar clinical appearance with small gelatinous papulo-vesicular or warty lesions. We report a case of vulvar lymphangioma circumscriptum in a 58-year-old woman with a 20-year history of a gradually expanding vulvar mass. She had C/S operation and tubal ligation 30 year before. On examination it was seen a soft, skin-covered polypoid mass, about 1 cm in diameter, arising from the right labium majus. The mass was removed surgically. Histopathological examination of a specimen from the lesion showed epidermal hyperkeratosis, acanthosis, and dilated lymph vessels lined by a single layer of endothelial cells, in the upper dermis. Histopathological examination confirmed the diagnosis of lymphangioma circumscriptum. In the literature, all of the vulvar lymphangioma circumscriptum cases have been reported as multiple lesions. On the contrary, our case presented with only a solitary lesion at vulva. So we think that our case is worth being reported.

**Key Words:** Vulva, lymphangioma

**Türkiye Klinikleri J Dermatol 2008, 18:29-32**

**L**enfanjiyoma sirkumskriptum (LS) lenfatik kanalların nadir görülen benign bir hastalığıdır. Etiyolojisi tam olarak açıklanamamıştır, ancak ya doğumsal bir anomali olarak ya da önceden normal olan lenfatik-

lerin edinsel hasarlanması sonucu oluşabilir. Vücutun herhangi bir yerinde görülebilir de, vulvaya yerleşim oldukça nadirdir.<sup>1-3</sup> Bildiğimiz kadarıyla şimdiye kadar literatürde vulva yerleşimli 35 olgu tanımlanmıştır. Tanımlanan tüm olgularda lezyonlar şeffaf ya da deri renginde, çok sayıda küçük vezikül veya papülden oluşmaktadır.

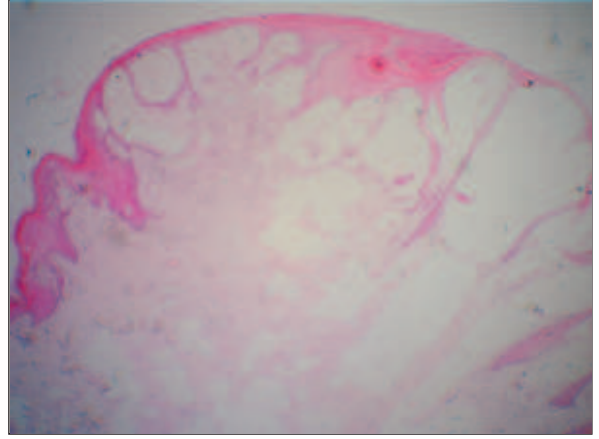
Bu makalede vulvada tek, kitlesel lezyon olarak yerleşmiş bir LS olgusu sunulmaktadır.

## OLGU SUNUMU

Elli sekiz yaşındaki kadın hasta, vulvasında 20 yıldır olan bir kitle sebebiyle polikliniğimize başvurdu. Hastanın subjektif şikayeti yoktu. Özgeçmişinden 30 yıl önce sezaryen operasyonu ve tüp ligasyonu olduğu öğrenildi. Dermatolojik muayenede vulvada, sağ labium majusda yaklaşık 1 cm çaplı, normal deri ile kaplı, yumuşak kıvamlı, basmakla çökmeyen ve subjektif şikayet vermeyen, düzgün şekilli, sapsız, polipoid bir kitle görüldü (Resim 1). Lezyon lokal anestezi altında total olarak eksize edildi. Histopatolojik incelemede, epidermiste hiperkeratoz, akantoz, papiller dermiste tek sıra endotelial hücrelerle döşeli çok sayıda genişlemiş lenf kanalı tespit edildi (Resim 2). Hasta histopatolojik olarak



RESİM 1: Vulvada tek polipoid lezyon.



RESİM 2: Papiller dermiste tek sıra endotelial hücrelerle döşeli çok sayıda dilate lenf kanalı (H.E., x40).

lenfanjiyoma sirkumskriptum tanısı aldı. Lezyon yeri minimal skarla iyileşti.

## TARTIŞMA

Lenfanjiyomalar lenf kanallarının hamartomatöz malformasyonlarıdır. Calonje ve ark. lenfanjiyomaları 4 grupta incelemişlerdir: 1-lenfanjiyoma sirkumskriptum, 2-kavernöz lenfanjiyoma, 3-kistik higroma ve 4-benign lenfanjiyomatoz.<sup>4</sup> Bu gruplar içinde en sık görülen tip lenfanjiyoma sirkumskriptumdur. LS en sık göğüs, kalça ve bacaklarda olmak üzere vücudun her yerinde görülebilir; ancak vulvaya yerleşim oldukça nadirdir.<sup>1</sup>

Lenfanjiyoma sirkumskriptumun etyolojisi tam olarak bilinmemektedir. Lenfatik kanalların gelişim kusuru sonucu doğumda mevcut olabileceği gibi, önceden normal olan lenfatiklerin geçirilen operasyon, enfeksiyon, radyoterapi, konnektif doku hastalıkları gibi nedenlerle edinsel hasarlanması sonucu da oluşabilir.<sup>1-6</sup> Bizim hastamızın lezyonu edinseldi, özgeçmişinde 30 yıl önce geçirmiş olduğu sezaryen operasyonu ve tüp ligasyonu dışında bir özellik yoktu. Bu konuyla ilgili yaptığımız araştırmalarda sezaryen operasyonunun lenfatiklere hasar verebileceği ile ilgili bir bilgiye ulaşamadık.

Literatür incelendiğinde vulvaya yerleşen LS lezyonlarının çok sayıda veziküllerden oluştuğu ya da anogenital verrülere benzer şekilde geliştiği görülmektedir. Bu lezyonların vulva bölgesinde görülen herpes simpleks, molluskum contagiosum,

verrü, siringoma ve Fox-Fordyce hastalığından ayırıcı tanıları yapılmalıdır.<sup>3,7,8</sup> Bizim olgumuzda vulvada normal deri ile kaplı, yumuşak kıvamlı tek bir kitle mevcuttu. Lezyonu cerrahi olarak total eksize edip patolojik incelemeye gönderdiğimizde ön tanılarımızda LS bulunmuyordu. Histopatolojik sonuç LS ile uyumlu geldiğinde, olgumuzu diğer lenfanjiyoma tipleriyle karşılaştırdık. Vulvaya yerleşen lenfanjiyomalar incelendiğinde kavernoöz lenfanjiyomaların (KL), LS'a göre daha az sıklıkla bu bölgeye yerleştiği görülmektedir. Literatürdeki olguların hemen hemen hepsi normal deri ile kaplı, derine yerleşmiş, multilokuler yumuşak doku kitleleri şeklindedir.<sup>9,10</sup> Ayrıca Bagga ve ark. 15 cm çaplı, ülsere olmuş, muhtemelen boyutu ve yer çekimi sebebiyle sap kazanmış bir KL olgusu sunmuşlardır.<sup>11</sup> Olgumuzdaki lezyon klinik görünümü ve yerleşimi açısından KL'ya benzemektedir. Ancak KL'lar ya doğumda ya da yaşamın ilk yıllarında ortaya çıkarlar ve histopatolojik olarak genişlemiş lenfatik kanallar derin dermiste ve subkutan dokuda yerleşmiştir.<sup>9-11</sup> Olgumuzda ise, lezyon edinsel ve genişlemiş lenf kanalları dermisin üst kısımlarında bulunuyordu, derin dermis ve subkutan dokuda izlenmiyordu. Olgumuzun yaş, yerleşim yeri ve histopatolojik özellikleri göz önüne alındığında kistik higromaya benzemediği görüldü. Çünkü kistik higroma özellikle baş-boyun bölgesine yerleşen histopatolojik olarak derin yerleşimli lenfanjiom tipidir. Benign lenfanjioendotelyoma ise genellikle çocukluk döneminde ortaya çıkan ve yavaş ilerleme eğilimi olan kırmızı-kahverengi makül veya papül şeklinde bir kliniğe sahiptir ve histopatolojik özellikleriyle en sık Kaposi sarkomu ile ayırıcı tanıya girer.<sup>12</sup> Bu verilerin ışığında olgumu-

zun klinik olarak KL'a benzeyen edinsel bir LS olgusu olarak değerlendirilmesi uygun olacaktır.

Peachey ve ark. LS'yi klasik ve lokalize olmak üzere iki ana grupta sınıflamışlardır.<sup>13</sup> Her iki formda da klinik görünüm kümeleşmiş ya da dağınık yerleşmiş çok sayıda saydam ya da deri renginde vezikül ya da papülden oluşmaktadır. Klasik ve lokalize tipler hasta yaşı, lezyonun büyüklüğü, vücuttaki dağılımı ve histopatolojik bulguları açısından farklılık gösterir. Klasik tipte hastalar 30 yaşın altındadır; lezyon 1 cm<sup>2</sup>'den büyük ve ekstremitelerin proksimal kısımlarına yerleşmiştir; histopatolojik incelemede genişlemiş lenf kanalları papiller dermis ve subkutan dokuda bulunmaktadır. Lokalize tipte hastalar herhangi bir yaşta olabilir; lezyon 1 cm<sup>2</sup>'den küçüktür ve vücudun herhangi bir yerinde oluşabilir. Histopatolojik incelemede genişlemiş lenf kanalları papiller dermiste bulunmaktadır.<sup>1,13,14</sup> Hastamızın yaşı, lezyonun yerleşim yeri ve histopatolojisi göz önüne alındığında lokalize tip LS olarak değerlendirmek daha uygundur.

Lenfanjiyoma sirkumskriptum lezyonları cerrahi eksizyon, elektrokoter, kriyoterapi, lazer, hipertonic tuzlu su ve diğer sklerozan maddelerle skleroterapi ile tedavi edilebilir. Ancak literatürde olguların yaklaşık %15'inde nüks bildirilmiştir. Benign bir patoloji olduğu için, lezyonların takibi de bir seçenek olabilir.<sup>1,5,8,15,16</sup> Olgumuzda, total eksizyon uygulanan lezyonda bir yıllık takip sonrasında nüks görülmedi.

Sonuç olarak vulvadaki LS lezyonları çok sayıda papül veya vezikül yerine tek bir nodülöistik oluşum şeklinde de görülebilir. Bu nedenle, vulvadaki kitlesel lezyonların ayırıcı tanısında LS'de düşünülmalıdır.

## KAYNAKLAR

1. Vlastos AT, Malpica A, Follen M. Lymphangioma circumscriptum of the vulva: A review of the literature. *Obstet Gynecol* 2003; 101:946-54.
2. Sharami SH, Ghaemmaghami F, Yaradani F, Milani F, Alizadeh N. A case report of vulval lymphangioma circumscriptum. *J Obstet Gynaecol* 2005;25:85-7.
3. Horn LC, Kuhndel K, Pawlowitsch T, Leo C, Einkenkel J. Acquired lymphangioma circumscriptum of the vulva mimicking genital warts. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2005 1;123:118-20.
4. Calonje E, Jones WE. Vascular Tumors: Tumors and tumor-like conditions of blood vessels and lymphatics. In: Elder EE, ed. *Lever's Histopathology of the Skin*. 9th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p.1015-59.
5. Abu-Hamad A, Provencher D, Ganjei P, Penalver M. Lymphangioma circumscriptum of the vulva: Case report and review of the literature. *Obstet Gynecol* 1989;73:496-9.
6. Johnson TL, Kennedy AW, Segal GH. Lymphangioma circumscriptum of the vulva. A report of two cases. *J Reprod Med* 1991;36:808-12.
7. Sah SP, Yadav R, Rani S. Lymphangioma circumscriptum of the vulva mimicking genital wart: A case report and review of literature. *J Obstet Gynaecol Res* 2001;27: 293-6.
8. Chang CC, Peng MY, Lai HC, Yu MH, Chu TY. Ano-genital lymphangioma circumscriptum masquerading as condyloma accuminata. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2004;83:1093-4.

9. Forsnes EV. Cavernous lymphangioma of the vulva. A case report. *J Reprod Med* 2002;47:1041-3.
10. Brown JV, Stenchever MA. Cavernous lymphangioma of the vulva. *Obstet Gynecol* 1989;13:877-9.
11. Bagga R, Dhaliwal LK, Gupta I, Kalra N, Rajwanshi A. Pedunculated cavernous lymphangioma of the vulva. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2004;83:1095-6.
12. Haley JC, Mirowski GW, Hood AF. Benign vulvar tumors. *Semin Cutan Med Surg* 1998;17:196-204.
13. Peachey RDG, Lim CC, Whimster IW. Lymphangioma of skin: A review of 65 cases. *Br J Dermatol* 1970;83:519-27.
14. Virgili A, Corazza M. Lymphangioma and lymphangiectasis of the vulva. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 1997;8:229-32.
15. Park CO, Lee MJ, Chung KY. Treatment of unusual vascular lesions: Usefulness of sclerotherapy in lymphangioma circumscriptum and acquired digital arteriovenous malformation. *Dermatol Surg* 2005;31:1451-3.
16. Bikowski JB, Dumont AM. Lymphangioma circumscriptum: Treatment with hypertonic saline sclerotherapy. *J Am Acad Dermatol* 2005;53:442-4.