

OLGU SUNUMU: PLAZMA HÜCRELİ VULVİT

CASE REPORT: PLASMA CELL VULVİTİS

Izel GÜRLEK¹, Hatice Kübra ARSLAN², Bahar MÜZZİNOĞLU³, Necla ÜLKER⁴, Volkan ÜLKER⁵

ÖZET

Plazma hücreli vulvit veya Zoon vulviti, düzensiz şekilli ve genellikle keskin sınırlı parlak kırmızı mukoza lezyonu ile karakterize olan ve çok nadir görülen vulvanın benign inflamatuvar kronik bir hastalığıdır. Histopatolojik incelemede yoğun plazma hücrelerinden oluşan kronik subepitelyal inflamasyon ile karakterizedir. Burada dispareni şikâyeti ile gelen bir plazma hücreli vulvit vakasını sunuyoruz. Histopatolojik incelemede tanı doğrulanarak orta potent topikal kortikosteroid tedavisi ile semptomlarda yüksek oranda iyileşme sağlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Dispareni, plazma hücreli vulvit, Zoon vulviti, Vulva hastalığı, Plazma hücreli mukozit

ABSTRACT

Plasma cell vulvitis or Zoon vulvitis is an extremely rare benign chronic inflammatory disease of the vulva characterized by irregularly shaped sharply demarcated bright red mucosal lesions. Histopathological examination shows chronic subepithelial inflammation rich in plasma cells. Hereby, we present a case of plasma cell vulvitis presenting with dyspareunia. After histopathological confirmation of the diagnosis, symptoms were greatly improved with moderately potent topical corticosteroid treatment.

Keywords: Dyspareunia, plasma cell vulvitis, Zoon vulvitis, Vulvar Disease, Plasma cell mucositis.

¹M.D, Department of Obstetrics and Gynecology, Bahçelievler Government Hospital

²M.D, Department of Obstetrics and Gynecology, Istanbul Medipol University School of Medicine

³Professor, Department of Pathology, Istanbul Medipol University School of Medicine

⁴M.D, Department of Obstetrics and Gynecology, Private Nisa Hospital

⁵Professor, Department of Obstetrics and Gynecology, Istanbul Medipol University School of Medicine

GİRİŞ

İlk olarak 1952'de J.J.Zoon tarafından öncelikle sünnetsiz erkeklerde penise lokalize Queyrat eritroplazisine benzer olarak Zoon balaniti veya balanitis sirkumscripta plazmaselülaris tanımı yapılmıştır(1,2). Daha sonra 1954'te Garnier vulvada benzer görünümlü lezyonlar tespit edilerek plazma hücreli vulvit veya Zoon vulviti olarak tanımlanmıştır (3). Nadir de olsa oral ve konjonktival vakalar gösterilmiştir (4). Plazma hücreli vulvitin lezyonu genellikle vulvar mukozada keskin sınırlı ve parlak kırmızı eritemli maküller veya papüller olarak görülür. Genellikle labia minör, vestibül, periüretral alanda lokalize olmuştur. Disparoni, ağrı, yanma şikayetleri ile birlikte asemptomatik de olabilir (5). Etiyolojik olarak netlik kazanmamakla birlikte hasta grubunun çoğunda otoimmün hastalık mevcut olup bunun dışında enfeksiyon, tahriş edici erozyonlar ve hormonal değişiklikler suçlanmıştır (5,6). Histopatolojik incelemesinde vulvanın subepitelyal bölgesinde yoğun plazma hücre infiltrasyonu görülmektedir (6). Diğer histopatolojik bulgular ise epitel atrofi, elmas şeklinde keratinositler ve eritrosit ekstrasvasyonu veya hemosiderin birikimi ise tanıda faydalı olabilecek diğer parametrelerdir. Özellikle görünümde %50 veya daha fazla görünen plazma hücre infiltrasyonu tanı için yeterli görülmüştür(7). Ayırıcı tanısında kontakt dermatit, eroziv liken planus, liken sklerozis, müköz membran pemfigoid, ilaç reaksiyonu, meme dışı Paget hastalığı, lupus eritematosus ve skuamöz hücreli karsinom düşünülmelidir(6,8).

INTRODUCTION

In 1952, J.J Zoon first defined Zoon balanitis or balanitis circumscripita as what appeared to be Queyrat erythroplasia localized to the penis in uncircumcised men 1,2. Later in 1954, Garnier detected similar lesions on the vulva and defined it as plasma cell vulvitis or Zoon vulvitis 3. Although it is rare, there are also reports of oral and conjunctival cases seen in literature 4. Lesions of plasma cell vulvitis appear as sharply demarcated bright red erythematous macules or papules on the vulvar mucosa. It is usually localized in the labia minora, vestibule, and periurethral area. The condition may be asymptomatic but commonly presents as dyspareunia, pain, and a burning sensation5. Although the etiology is unclear, many of the patients have a history of autoimmune diseases. Infection, irritating erosions and hormonal changes are also thought to play a role in the pathogenesis of the disease 5,6. Histopathological examination reveals extensive plasma cell infiltration in the subepithelial region of the vulva6. Other histopathological findings such as epithelial atrophy, diamond-shaped keratinocytes, erythrocyte extravasation and hemosiderin accumulation are also parameters that may be useful in diagnosis. Plasma cell infiltration greater than 50% was considered especially sufficient for diagnosis7. Contact dermatitis, erosive lichen planus, lichen sclerosis, mucous membrane pemphigoid, drug reaction, extramammary Paget's disease, lupus erythematosus, and squamous cell carcinoma should be considered in the differential diagnosis 6,8.

Olgu Sunumu

39 yaşında kadın hasta yaklaşık 6 aydır disparoni ve vulvada kızarıklık şikayeti ile başvurdu. Hastanın beş normal spontan doğum ve üç küretaj öyküsü vardı. Gebelik döneminde hipotiroidi öyküsü mevcut olup tedavisiz takip edilmekteydi. Travma, operasyon ve alerji öyküsü yoktu. Bilinen telenjiektazi hastalığı



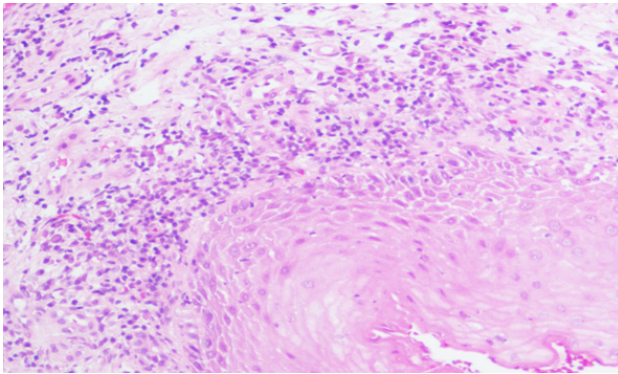
ŞEKİL 1: Parlak kırmızı eritemli vulva görünümü

için flavanoid fraksiyon tedavisi almaktaydı. Muayenede bilateral labium minor iç yüzeyi, üretral meatus çevresi ve vestibülde düzensiz sınırlı yaygın parlak kırmızı eritemli görünüm mevcuttu. Eşlik eden kötü kokulu akıntı, erozyon veya kanamalı alan mevcut değildi. Bölgesel lenfadenopati yoktu. Ultrasonografide bilateral over ve uterus doğal görünümdeydi (Şekil 1,2).

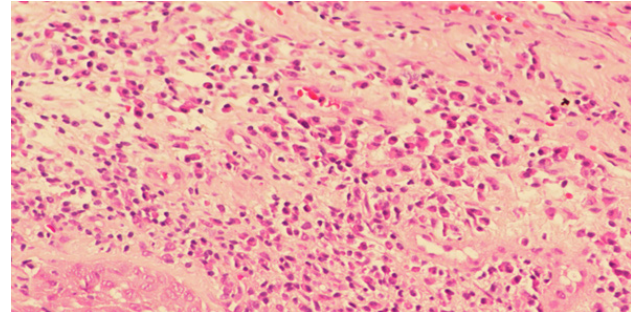


ŞEKİL 2: Fourchette, labium minor ve üretral meatus çevresinde lokalize lezyon görünümü

Hastadan saat 9 ve 11 hizasından vulvar punch biyopsi alındı. Histopatolojik incelemede çok katlı yassı epitel altında plazma hücrelerinden zengin yoğun kronik yangısal infiltrasyon içeren mukoza plazma hücreli vulvit ile uyumlu gösterilmiştir. Neoplazi rastlanmamıştır (Şekil 3,4).



ŞEKİL 3: Histopatolojik incelemede görülen yaygın plazma hücreli vulvit



ŞEKİL 4: Plazma hücrelerinin yaygın infiltratif görünümü

Hastaya tedavi olarak orta potent kortikosteroid olan mometazon furoat %0,1 topikal krem başlandı. İlk üç hafta günde iki kez, ikinci üç haftada günde bir kez ve sonraki üç haftada iki günde bir kullanımı ardından kademeli olarak ilaç kesildi. Hasta tedavi başlangıcından üç hafta sonra kontrole geldiğinde şikayetlerinin %80 gerilediğini belirtti. Vulvar incelemede eritemli lezyon sahasında azalma mevcuttu.

TARTIŞMA

Plazma hücreli vulvit çok nadir görülen kronik inflamatuvar benign bir hastalıktır. Literatürdeki hastaların yaş ortalaması 55 olup prepubertal bildirilen en genç hasta 8 yaşındadır (9,10). 2021 yılında yapılan 155 plazma hücreli vulvit hastasını içeren geniş bir retrospektif analizde, hastalardaki en sık semptomun yanma veya batma hissi; ikinci sıra disparoni olduğunu belirtmiştir. Daha nadir olarak da dizüri, vajinal akıntı, kanama, idrar inkontinans ve vajinal kuruluk gösterilmiştir. Aynı araştırma grubundaki hastalardaki histopatolojik bulgular arasında en sık görülen yoğun plazma hücre infiltrasyonu olmak üzere diğer inflamatuvar hücrelerin varlığı, epidermal atrofi ve hemosiderin birikimi görülmüştür. Analizdeki yoğun infiltrasyon kriteri \geq 50 plazma hücreleri varlığı olarak belirlenmiştir (9). Çeşitli tedavi yöntemleri denenmiştir. Bunlar orta etkili topikal steroidler (mometazon furoat), %0.1 takrolimus merhem veya %1 Pimekrolimus kremi gibi topikal kalsinörin inhibitörleri, imikimod gibi topikal immünomodülatörler öncelikli olarak kullanılmıştır. Tedaviye yanıtız vakalarda ise sıvı nitrojen kriyoterapisi, karbondioksit lazer ablasyonu ve cerrahi eksizyon denenmiş ve faydalı bulunmuştur (6,11,12). 74 yaşındaki bir olgu sunumunda daha önce uygulanan topikal kortikosteroid, kriyoterapi ve cerrahi tedavisine rağmen tekrarlayan lezyona lokal interferon alfa enjeksiyonu tedavisi ile plazma hücrelerinde yüksek oranda azalma tespit edilmiştir (13). Bizim olgumuzda ise orta etkili topikal kortikosteroid tedavisi ile üç haftada semptomları %80 oranında azalmış olup steroid dışı tedavi yöntemlerine ihtiyaç duyulmamıştır. Tekrarlayan ve dirençli kaşıntı ve disparoni şikayetleri mevcut olan hastalarda plazma hücreli vulvit düşünülmalıdır. Plazma hücreli vulvit üzerine gelişen malign lezyon

literatürde henüz gösterilmemiş olup vaka sayısı kısıtlılığı sebebiyle belirsizliğini korumaktadır. Kontrol amaçlı hastaların uzun süreli takibi faydalıdır.

KAYNAKÇA

1. Zoon JJ. Balanoposthite chronique circonscrite benigne A plasmocytes. *Dermatologica* 1952; 105: 1-7.
2. Zoon JJ. Balanitis and vulvitis plasmacellularis. *Dermatologica* 1955; 11: 157.
3. Garnier G. BENIGN PLASMA-CELL ERYTHROPLASIA. *Br J Dermatol.* 1957;69(3):77-81. doi:10.1111/j.1365-2133.1957.tb13232.x
4. Ridley CM. *The Vulva*, 2nd edn. Oxford: Churchill Livingstone. 1988; 161-2.
5. Bharatia P, Pradhan A, Zavar V. Plasma cell vulvitis. *Indian J Sex Transm Dis.* 2015;36(2):185. doi:10.4103/0253-7184.167172
6. Çelik A, Haliloglu B, Tanrıöver Y, et al. Plasma cell vulvitis: A vulvar itching dilemma. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2012;78(2):230. doi:10.4103/0378-6323.93664
7. Virgili A, Levratti A, Marzola A, Corazza M. Retrospective histopathologic reevaluation of 18 cases of plasma cell vulvitis. *J Reprod Med.* 2005;50(1):3-7.
8. Weedon, D. *Cutaneous infiltrates-non-lymphoid.* Skin Pathology. 2nd ed. Edinburgh: Churchill Livingstone, 2002;1057-93.
9. Sattler S, Elsensohn AN, Mauskar MM, Kraus CN. Plasma cell vulvitis: A systematic review. *International Journal of Women's Dermatology.* 2021;7(5):756-762. doi:10.1016/j.ijwd.2021.04.005

10. Albers SE, Taylor G, Huyer D, Oliver G, Krafchik BR. Vulvitis circumscripta plasmacellularis mimicking child abuse. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 2000;42(6):1078-1080. doi:10.1067/mjd.2000.105558
11. Reis HLB dos, Vargas PRM de, Lucas E, Camporez T, Ferreira D de C. Zoon Vulvitis as a Differential Diagnosis in an HIV-Infected Patient: A Short Report. *J Int Assoc Provid AIDS Care*. 2013;12(3):159-161. doi:10.1177/2325957412467694
12. Virgili A, Corazza M, Minghetti S, Borghi A. Symptoms in Plasma Cell Vulvitis: First Observational Cohort Study on Type, Frequency and Severity. *Dermatology*. 2015;230(2):113-118. doi:10.1159/000367786
13. Morioka S, Nakajima S, Yaguchi H, Naito K, Iwahara K, Ogawa H. Vulvitis circumscripta plasmacellularis treated successfully with interferon alpha. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 1988;19(5):947-950. doi:10.1016/S0190-9622(88)70256-X