

Acquired vulvar Lymphangioma circumscriptum after endometriumcancertreatment : A Case Report

Endometrium karsinomu tedavisi sonrası edinilmiş vulvar Lenfanjioma sirkumskriptum : Olgusu

Dilek Erdem^{1*}, Özlem Ceren Günizi², Nilüfer Yiğit Çelik³

1Alanya Alaaddin Keykubat Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum AD, Alanya, Türkiye

2Alanya Alaaddin Keykubat Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Patoloji AD, Alanya, Türkiye

3Başkent Üniversitesi Alanya Uygulama ve Araştırma Merkezi Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği, Alanya, Türkiye

ABSTRACT

Lymphangiomas are uncommon, hamartomatous malformations of the lymphatic system that involve the skin and subcutaneous tissues. The most common type is lymphangioma circumscriptum. Vulvar lymphangioma circumscriptum (LC) is a rare entity which may present as a painful, warty lesion with sexual dysfunction and infection as a common presenting symptoms. Congenital form occurs in children while the acquired form arises in older adults and may be associated with infection, cancer, Crohn's disease, or prior pelvic surgery. We present a case of acquired LC of the vulva in a 73-year-old woman who presented with a one-year history of vulvar lesion and itching and following surgery and radiotherapy for endometrium cancer. Distinguishing LC from other conditions such as genital warts is important for optimizing patient outcomes, by recognizing any underlying conditions and treating them accordingly. So it is important to recognize the clinical presentation as well as the distinct histological appearance of this rare benign entity.

Keywords: Lymphangioma circumscriptum, Genital wart, Vulva

ÖZ

Lenfanjomalar, cilt ve ciltaltı dokuyu etkileyen lenfatik sistemin nadir görülen hamartomatöz malformasyonlarıdır. En sık görülen tip Lenfanjiyoma sirkumskriptumdur. Vulvar lenfanjiyoma sirkumskriptum (LC), yaygın görülen semptomları cinsel işlev bozukluğu ve enfeksiyon ile ağrılı, siğil bir lezyon olarak ortaya çıkabilen nadir bir durumdur. Konjenital formu çocuklarda görülürken, edinilmiş formu enfeksiyon, kanser, Crohn hastalığı, geçirilmiş pelvik cerrahiye bağlı olarak erişkinlerde oluşabilir. Bu yazıda, endometrium kanseri nedeniyle cerrahi tedavi sonrası bir yıldır vulvar lezyon ve kaşıntı şikayeti olan 73 yaşında kadın hastada edinilmiş tipte LS olgusunu sunduk. LS'yi genital siğil gibi diğer durumlardan ayırt etmek, hastalığın gidişatını değerlendirmek ve altta yatan hastalığın teşhis ve tedavisini uygulamak açısından önemlidir. Bu nedenle, bu nadir benign durumun klinik görünümünün yanında farklı histolojik görünümünü de tanımak önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Lenfanjiyoma sirkumskriptum, Genital Siğil, Vulva

Geliş Tarihi:27.01.2018/ Kabul Tarihi:08.03.2018 / Yayınlanma Tarihi:02.07.2018

*Sorumlu yazar: Dr. Dilek Erdem. Alanya Alaaddin Keykubat Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı. Alanya, Antalya, Türkiye. Tel: 02425181144 Faks: 02425181199. E-mail: dilek.erdem@alanya.edu.tr

Lenfanjiomalar, lenfatik kanalların deri, deri altı doku ve derin dermal tabakada anormal sakküler dilatasyonu ve proliferasyonu ile karakterize benign tipte vasküler malformasyonlardır [1]. Histopatolojik incelemesinde dermisin üst kısmında basit bir endotel tabakası ile kaplı ve koagüle olmuş lenf içeren geniş boşluklar saptanır. Genişlemiş lenf kanalları değişik büyüklükte dirler ve 3 tip vardır: kapiller (sirkumskriptum), kavernöz ve kistik [2]. Lenfanjioma circumscrip tum (LC) ise meme, ağız, aksilla, dil ve nadiren vulvada tariflenmiş, nadir benign bir durumdur. Bu lezyon primer konjenital (lenfatik kanalların ana lenfatik drena- ja uygunsuz gelişimine bağlı olarak, genelde 5 yaşından önce çocukluk çağında) ya da sekonder edinilmiş olarak sınıflandırılır [3]. Edinilmiş vulvar lenfanjioma circumscrip tumun ise pelvik lenfatik obstrüksiyona sekonder geliştiği düşünülür [4]. Nedenleri arasında enfeksiyon (filariasis, cinsel yolla bulaşan enfeksiyonlar, tüberküloz, erizipel, lenfograduloma venerum), Crohn hastalığı; cerrahi veya radyoterapi (radikal histerektomi, pelvik lenfadenektomi, serviks kanserine karşı radyoterapi), travma, keloid, skleroderma, penisiliamin veya kortikosteroidle bağlı dermatopati ve neoplaziye bağlı lenfatik obstrüksiyon sayılabilir [5]. Makalemizde, endometrium kanseri nedeniyle lenfadenektomi sonrası gelişen, nadir görülen vulvar lenfanjioma circumscrip tum olgusu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

Klinik Görünüm: 73 yaşında kadın hastamız kadın hastalıkları ve doğum polikliniğine yaklaşık bir yıldır devam eden vulvada lezyonlar ve kaşıntı nedeniyle başvurdu. Labiamajora ve monspubiste çapları 3-7 mm arasında değişen bazıları multiloküle psödoveziküler lezyonlar ve ekzofitik papiller lezyonlar mevcuttu (Resim 1). Sağ bacakta son 5 yıldır gittikçe artan lenfödem mevcuttu (Resim 2). Hastanın 15 yıl önce endometrioid adenokarsinom ve basit müsinöz kistadenom nedeniyle total abdominal histerektomi + bilateral salpingooferektomi PLND (Pelvik lenf nodudiseksiyonu ve PALND (para aortik lenf nodudiseksiyonu) + infrakolikomentektomi olan hastamız, yaklaşık bir yıl önce vulvadaki lezyonlar condylom öntanısıyla koterize edilmiş ve 6 ay sonrası vulvadaki semptomlar tekrarlamış ve polikliniğimize başvurmuştur. Hastadan olgu sunumu için aydınlatılmış onam formu alınmıştır.

Görüntüleme, Laboratuar ve Cerrahi: Hastanın diğer

rutin laboratuar sonuçları normal sınırlardaydı. Yapılan jinekolojik muayenesinde; vajenatrofik, spekulum bakısında vaginal cuff doğaldı. Ultrason görüntüleme (usg) de uterus ve overler izlenmedi.



Resim 1: Vulvada multiloküle ve ekzofitik lezyonlar



Resim 2: Sağ bacakta lenfödem

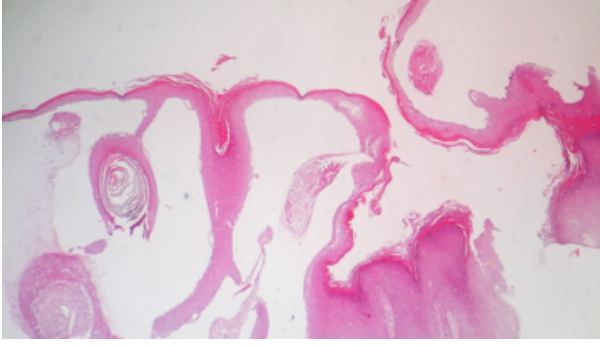
Çekilen alt batin manyetik rezonans görüntüleme (mr) da pelvik içi sıvı koleksiyonu ve patolojik boyutta lenf nodu izlenmedi. Kesit alanına giren yumuşak doku ve kemik yapılar normal olarak değerlendirildi. İskiorektal, perirektal ve perivezikal yağlı dokular normal değerlendirildi.

Labium majus üzerindeki lezyonlardan insizyonel biyopsi ile alınan örnek patolojik incelemeye yollandı. Biyopsi örneğinin makroskopisi topluca 0.9x0.4x0.3 cm boyutlarında beyaz renkte doku parçalarından oluşmaktadır. Mikroskopisinde epitel altında papiller dermiste lenfatiklerin proliferasyonu ve kistik dilatasyonu izlenmiştir (Resim 3 ve 4). Olgu lenfanjioma circumscrip tum tanısı ile rapor edilmiştir.

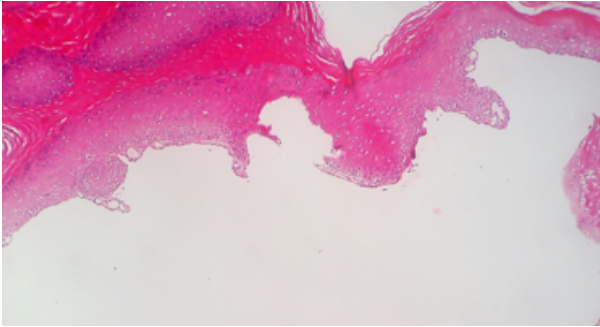
Tedavi ve Klinik Seyir: Bu bilgiler doğrultusunda, hastaya lenfanjioma sirkumskriptum tanısı konuldu ve hastayla tedavi seçenekleri konuşuldu. Cerrahi tedavi düşünmeyen hastaya genel anestezi altında koterizasyon uygulanmıştır. 1 ay sonra lezyonlarda gerileme görüldü.

TARTIŞMA

Kutanöz lenfanjiomların yaygın formu olan lenfanjioma circumsriptum persistan, küme şeklinde, genelde berrak lenf sıvısı içeren translusen veziküllerle karakterizedir. [6] Bu veziküller dermal papillada yerleşip, üst tabakadaki epidermisi yukarı doğru iten yüzeysel yerleşimli, sakküler dilatasyon gösteren lenfatik damarlar nedeniyle oluşmaktadır. Oluşan deri lezyonları değişik büyüklüklerde olabilir. Berrak veya seröanjinoz sıvı ya da hemorajiye bağlı olarak pembeden koyu kırmızıya kadar değişik renklerde olabilir. Veziküller genellikle verrüköz değişiklikler içerir bu da siğilimsi görüntülerine neden olmaktadır[7]. LS genellikle siğil şeklinde prezente olup, lenfatik sıvı içerebilir ya da içermeyebilir ve çoğunlukla ağrılıdır [3]. Karakteristik klinik görünümü ise multipl küçük sayıda blebbenzeri lezyonlardır.(kurbağa yumurtası benzeri) . Bu lezyonlar sıvı sızdırabilir ve bağlantılı abdominal ya da uyluk derisine uzanan lenfödem ile birlikte bulunabilir[4].



Resim 3:Vulvada Lenfanjioma sirkumskriptum,papillerdermiste genişlemiş lenfatikler (H&E X50)



Resim 4:VulvadaLenfanjioma sirkumskriptum, lenfatiklerin kistik dilatasyonu (H&E X100)

LS'nin klasik, lokalize ve kazanılmış olmak üzere üç farklı tipi vardır. Klasik tip yaygındır ve süngerimsi görünümde lezyonlarla karakterizedir. Klasik tip, diğerlerine göre daha sık görülür.[2] Klasik formda tipik olarak 1 cm² den daha geniş alanlar etkilenir ve sıklıkla yaşamın erken safhalarında ortaya çıkar.[8] Lezyonlar genellikle proksimal ekstremitededir. Klasik tipte komplikasyonlar da daha sık izlenir. Etyopatoge-

nezde, derinin yüzeysel lenfatiklerinin derin katlarındaki bağlantılarını geliştirememesi neden olarak düşünülmektedir. Histopatolojisinde,yüzeysel biyopsilerde sadece epidermis altında papiller tabakaya yerleşmiş olandilate damarlar; daha derin eksizyonlarda ise subkutisteki kalın musküler duvarlı sisternaları da görülebilir [2]. Lokalizeform daha nadir görülür, tipik olarak 1 cm²'den küçük alanları etkiler ve farklı yaşlarda görülebilir [2.8]. Histopatolojisinde daha sık kümelenmiş lenfanjiyomlar vardır. Kazanılmış LS, herhangi bir etiolojiye bağlı olarak normal lenfatik sistemin bozulmasıyla lenfatik sekestrasyon ve duktal dilatasyon ortaya çıkar [2].Kazanılmış LS cerrahi, radyoterapi, enfeksiyon, Crohn hastalığı nedeniyle olabilir [3]. Bizim olgumuzda da endometrium kanseri nedeniyle cerrahi tedaviye sekonder lenfatik obstrüksiyonla birlikte geliştiği düşünülmüştür.

Geliş semptomları arasında ağrı, lenfatik sızıntı, seküel disfonksiyon ve enfeksiyon sıklıkla yer alır. Hastalar periyodik labial şişlik, kaşıntı ve rekürrenselülitle de gelebilir. Makroskopik olarak lezyonlar siğilimsi veya papüloveziküler yapıdadır ve klinik olarak fungatif skuamöz hücreli karsinom, molluscum contagiosum, condyloma aküminatum ve diğer viral-fungal enfeksiyonlarla karışabilir [3]. Bizim olgumuzda da lezyonlar önceden genital siğil olarak değerlendirilip tedavi edilmiş. Ancak relaps nedeniyle polikliniğimize başvurduğunda pseudoveziküler ve papiller lezyonlar mevcuttu. LS olguları vücudun diğer bölgelerinde ödem ile gelebilir ve bazı genetik sendromlara eşlik edebilir [1]. Olgumuzda da tek bacakta asimmetrik ödem bırakmayan ödem eşlik etmektedir.

LS ayırıcı tanısında herpeszoster, molluskum kontagiozum, tüberkülozis, verrükakutis, genital siğiller, sellüler anjiofibrom, lenfanjektaziler, kutanöz metastazlar, hemanjiom, verrukavulgaris, kondiloma aküminatum, busckhelowenstein tümörü, anjiokeratom ve lenfanjio endoteliom, filariazis, lenfoganüloma venerum gibi hastalıklar yer alır. Ayırıcı tanı biyopsi ile yapılır[1,5].

Tedavi seçenekleri arasında cerrahi rezeksiyon vardır ve sıklıkla hızlı relaps nedeniyle başarısızdır. Cerrahi, lazerle tedavide başarısızlık olduğunda kullanılmalıdır. Karbondioksit lazerle vaporizasyon kabul edilebilir kozmetik sonuçları ile alternatif bir tedavi yöntemidir. Yüzeysel radyoterapi, sodyum tetradesil sülfat ile skleroterapi ve kriyoterapi, koterizasyon, radyofrekans enerjisi, X ışınları ile tedavi de önerilen tedaviler arasındadır [3,7].Tedavideki hedef kozmetik kaygılarla

beraber lenfatik ve kan sızıntısı, ağrı, ödem ve persistan süperinfeksiyonlara yönelik olmalıdır. Eşlik eden selülitler de antibiyotik kullanılabilir [1]. Olgumuzun cerrahi tedaviyi kabul etmemesi üzerine kliniğimizin tecrübeli olduğu koterizasyon tedavisi uygulanmıştır.

Vulvar olguların nadirliğinden dolayı vulvektomi sonrası rekürrens bildirilmemiştir. LS, derin yerleşimli komponentinden dolayı eksizyon sonrası yüksek rekürrens oranlarına sahiptir.[7] Ancak kutanöz LS cerrahisi sonrası %23.1 oranında rekürrens bildirilmiştir. Rekürrens oranı, başlangıç lezyon oranıyla orantılıdır. 7cm'den küçük lezyonlarda daha düşük, 7cm 'den büyük lezyonlarda ise daha yüksek oranda rekürrens bildirilmiştir.[3]

LS'un selülit ve psikoseksüel disfonksiyon gibi komplikasyonları da olabilir. Bazı hastaların ödemli uzuvlarında lenfanjiyosarkoma transformasyon bildirilmiştir. [5] Literatürde cerrahi eksizyondan yıllar sonra nükseden ve vulvar skuamöz hücreli karsinom gelişen iki olgu bildirilmiştir[2]. Bu açıdan hastaların takip edilmesi gerekmektedir.

Sonuç olarak, olgumuza vulvada nadir görülen benign karakterde lenfanjioma sirkumskriptum tanısı konmuştur. LS tanısı genital siğil gibi diğer durumlardan ayırt etmek, hastalığın gidişatını değerlendirmek ve altta

yatan hastalığın teşhis ve tedavisini uygulamak açısından önemlidir[8]. Hastalar takiplerinde düzenli cilt muayenesi yapılarak; rekürrens ve tedaviye yanıt açısından değerlendirilmelidir.

Çıkar Çatışması: Yazarlar bu yazının hazırlanması ve yayınlanması aşamasında herhangi bir çıkar çatışması olmadığını beyan etmişlerdir.

Finansman: Yazarlar bu yazının araştırma ve yazarlık sürecinde herhangi bir finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir

KAYNAKLAR

1. Taşkın Mİ, Öztürk S, Öztürk E, Adalı E, Uzgören E. Vulvar Lenfanjioma Sirkumskriptum Olgu Sunumu. BSBSD. 2015; 4(3): 156-59.
2. Pekcan YŞ, Doğan Y, Serdar Aşiran Z, Güneş P. Vulva Yerleşimli Lenfanjiyoma Sirkumskriptum. Türkiye Klinikleri J 1396 MedSci 2012;32(5) : 1396-400.
3. Valente K, Montgomery K, Schultenover S, Desouki MM. Acquired vulvar lymphangioma circumscriptum after cervical cancer treatment: Case report. Gynecol Oncol Rep. 2016;16:31-3.
4. Stewart CJ, Chan T, Platten M. Acquired lymphangiectasia 'lymphangioma circumscriptum' of the vulva: a report of eight cases. Pathology. 2009;41(5):448-53.
5. Vishma S, Sreedhar V. Acquired lymphangioma circumscriptum of the vulva. Int J Gynaecol Obstet 2012;117(2):190.
6. Patel GA, Siperstein RD, Ragi G, Schwartz RA. Zosteriform lymphangioma circumscriptum. Acta Dermatovenerol Alp Pannonica Adriat. 2009 Dec;18(4):179-82.
7. <https://emedicine.medscape.com/article/1086806-overview>. Erişim: 7.11.2017
8. Chang MB, Newman CC, Davis MD, Lehman JS. Acquired lymphangiectasia (lymphangioma circumscriptum) of the vulva: Clinicopathologic study of 11 patients from a single institution and 67 from the literature. Int J Dermatol. 2016 Sep;55(9):e482-7.

How to cite this article/Bu makaleye atıf için:

Erdem D, Günizi ÖC, Çelik NY. [Acquired vulvar Lymphangioma circumscriptum after endometrium cancer treatment : A Case Report]. Acta Med. Alanya 2018;2(2):120-123. Turkish DOI:10.30565/medalanya.384893