

Boyunda nadir bir lezyon: Lenfanjioma sirkumskriptum

Haluk CEYLAN, İncila ÖZTOP¹

İzmir Büyükşehir Belediyesi Eşrefpaşa Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği ve Patoloji¹ Laboratuvarı, İzmir

Özet

Lenfanjioma sirkumskriptum deride yuvarlak, saydam ve bazen kanlı sıvı içeren veziküller ile karakterizedir. En sık doğumda belirgindir veya yaşamın ilk yıllarında belirir ama herhangi bir yaşta da ortaya çıkabilir. Etiyolojisi belirsiz olup hemanjiom, lenfanjiom, herpes zoster ve siğiller ile karıştırılabilir. Habis değişim ve cerrahi sonrası tekrarlama görülebilir. Yazıda bir erkek çocukta boyunda saptanan lezyon literatür bilgileri ışığında tartışılmıştır.

Anahtar kelimeler: Lenfanjioma sirkumskriptum, çocuk, boyun

Summary

Lymphangioma circumsriptum: A rare neck lesion

Lymphangioma circumsriptum (LC) is characterized by clusters of translucent vesicles, occasionally blood-tinged, on a circumscribed area of the skin. The lesion is mostly apparent at birth or frequently develops in early years of life but it may arise at any age. LC of which etiology is not clear can be mistaken for diseases such as hemangioma, lymphangioma, herpes zoster, and genital warts. Recurrence after surgical excision is not uncommon, malignant degeneration of the lesion has been reported. A case of LC arising from the skin of the neck in a boy has been reported and discussed under the light of current literature.

Key words: Lymphangioma circumsriptum, children, cervical region

Giriş

Lenfanjioma sirkumskriptum (LS) deri ve deri altı dokularda ortaya çıkan, ince duvarlı küçük vezikül gruplarından oluşan nadir bir lezyondur. İlk kez Fox ve Fox tarafından 1879'da tanımlanmış, LS terimini ilk kez 1889'da Morris kullanmıştır⁽²⁾. LS olgularında lezyonlar sıklıkla doğuştan gözlenmekte ya da yaşamın erken yıllarında ortaya çıkmaktadır ancak erişkin dönemde LS gelişen olgular da vardır^(2,9).

Olgu Sunumu

Beş yaşında erkek hasta (4502/113) boyunda şişlik ve akıntı yakınmalarıyla polikliniğimize getirildi. İlk kez iki yaşında boyunda küçük kırmızı lekeler ortaya çıkmış. Yoğunluğu zaman zaman artıp azalan bu lezyonlar üzerinde, bazen renksiz bir akıntı olduğu da gözlenmiş. Götürüldüğü cilt hastalıkları uzmanı bunun "gül beni" olduğunu ve zamanla kaybolacağını

söylemiş. Onbeş gün önce, var olan deri lezyonlarının altında günden güne büyüyen bir şişlik belirmiş. Fizik muayenede boynun ön tarafında, orta çizginin solunda, yaklaşık 1.5x1.5 cm'lik bir şişlik saptandı. Şişlik üzerinde yer yer kırmızı renkli alanlar ve 1 mm çaplı vezikül görünümünde lezyonlar vardı (Resim 1).

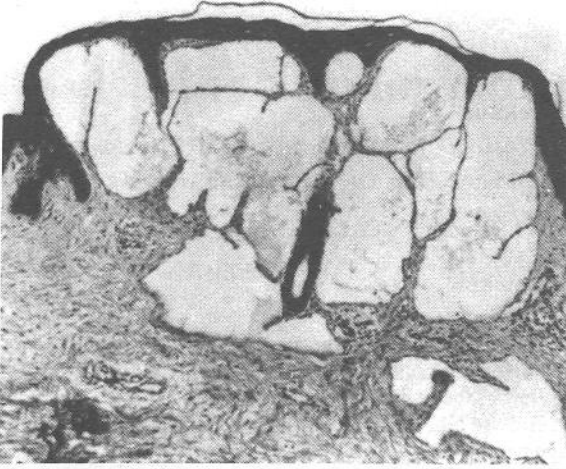
Enfekte brankial artık/lenfadenit ön tanılarını ile ağızdan amoksisilin-klavulanat başlandı. Bir hafta sonra



Resim 1. Boyunda küçük veziküllü lezyonlar.

Adres: Dr. Haluk Ceylan, Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, 27070 Kolejtepe-Gaziantep

Yayın Kabul Tarihi: 20.3.2000



Resim 2. Mikroskopik incelemede papiller dermiste endotel hücreleri ile dşşeli genişlemiş lenfatik kanallar görölmektedir (Hematoxilen-Eozin,x40).

Yapılan kontrolde kitlenin biraz daha büyüdüğü ve yaklaşık 2x1.5 cm boyutlarına ulaştığı görüldü. Renkli Doppler ultrasonografide kitlenin lobule, homojen ve hipoekojen özellikte olduğu ve damar yapıları ile ilişkili olmadığı saptandı. Olgu lenfanjiomalbrankial artık ön tanıları ile ameliyata alındı. Deri lezyonlarını içine alacak şekilde eliptik kesi ile girilip, hemen deri altında bulunan ve deriye yapışık olan kitle çevre dokulardan ayrılmaya başlandı. Kitle bu esnada delindi ve içinden kanlı sıvı boşaldı, derin dokulara doğru uzanım gösteren herhangi bir uzantısı yoktu ve tam olarak çıkarıldı. Ameliyat sonrası komplikasyon gelişmedi. Olgunun ameliyat sonrası onbirinci ayda yapılan kontrolünde sorun olmadığı gözlemlendi. Histopatolojik incelemede lezyonun LS olduğu saptandı (Resim 2).

Tartışma

LS deride sınırlı bir alan üzerinde ortaya çıkan küçük vezikül gruplarıyla karakterize, nisbeten nadir rastlanan bir lezyondur. Veziküller genellikle renksiz bir sıvıyla doludur, bazı olgularda sıvıda içerdiği kan hücreleri nedeniyle kırmızı renklenme olabilir (2,6). Tutulan bölgede deri altı dokular hafifçe kalınlaşmış olabilir ve bazı olgularda fluktuasyon veren kistler bulunur. Veziküller, deri altı dokularda yerleşimli, duvarlarında düz kas dokusu bulunan lenfatik sarnıçlarla ince bir kanal boyunca ilişki halindedir. Deri veziküllerinin, derialtı kistik lezyonların dışı doğru "balonlaşması" nedeniyle oluştuğu düşünülmektedir. Bu varsayım, deri altı dokusunun yeterli çıkarılmadığı olgularda ortaya çıkan nükslerin nedenini açıklayabilmektedir. LS lezyonlarıyla

sistemik lenfatikler arasında ilişki olmadığı gösterilmiştir (2).

Hastalığın etiyolojisi belli değildir. Olguların çoğunda lezyonlar doğumda vardır. LS genellikle yaşamın ilk yıllarında ortaya çıkmakla birlikte, yakınmaları ileri yaşlarda başlayan olgular da vardır (2,9). Işın tedavisi uygulanan bölgelerde ve mastektomi sonrasında gelişen ödemli deri bölgesinde LS gelişebilir (1). Bu tip olgulardaki histopatolojik bulgular doğumsal lezyonlarla aynı özellikleri göstermektedir (10).

Peachy, LS'ü klasik ve lokalize tip olarak iki grupta sınıflandırılmıştır. "Klasik LS" olarak adlandırılan tipte lezyonlar genellikle doğumda vardır ya da yaşamın erken dönemlerinde ortaya çıkar, tutulan deri bölgesi 1 cm²'den daha geniş bir alanı içerir. Bu olgularda yerel hiperkeratoz, seröz ya da kanlı sıvı sızıntısı siktir. "Lokalize LS" olgularında ise lezyon yaşamın herhangi bir döneminde ortaya çıkabilir ve 1 cm² ya da daha küçük bir alanı tutar, yakınmalar daha hafiftir (1). Ancak yayınlanmış olguların bazıları (1,10) Peachy kriterleri dikkate alınarak ortaya çıkış yaşı ve boyutlarına göre değerlendirildiğinde, bu sınıflandırma kapsamına sokulamamaktadır. Örneğin Prioleau ve Santa Cruz'un sundukları 70 yaşındaki olguda, LS mastektomiden 25 yıl sonra, hastanın sol kolundaki lenfödemli deri bölgesinde ortaya çıkmış ve boyutları 1 cm²'den daha büyük (4x1.7 cm) olarak ölçülmüştür.

Var olan bilgiler ışığında, LS'nin lezyonun boyutlarından bağımsız olarak "Doğumsal" ve "Edinsel" olarak sınıflandırılması daha uygun gibi görünmektedir ve bu şekilde yapılacak bir sınıflandırma hastalığın etiyolojisine yönelik araştırmalarda yönlendirici olabilir.

LS vücudun değişik bölgelerinde ortaya çıkabilir; en sık gövdede, daha az olarak da ekstremitelerde görülür ve dil, konjunktiva gibi mukozal alanlarda da oluşabilir (2,4). Anüs çevresi, vulva ve penis diğer yerleşim bölgeleridir (1,6,10). LS'nin kistik periton ardı lenfanjioma gibi derin lenfatik tutulumlarla birlikte bulunabildiği de bildirilmiştir (5). LS lezyonları genital siğiller ve herpes zoster ile karışabilir (3,6). Sunulan olgudaki lezyonlar başlangıçta deri hemanjiomu olarak tanımlanmıştır.

LS'un tedavisi cerrahi çıkarmadır. Olası nüksleri önlemek amacıyla ameliyatta deri altında bulunan lezyonların da çıkarılmasına özen gösterilmeli, diseksiyon normal deri altı elemanları görülünceye dek sürdürülmelidir. Geniş bir alanın tutulduğu hastalarda lezyonun tam çıkarılması iki aşamalı ameliyat ve bazen de deri greftlemesi gerektirebilir (2). Deri altı dokusunun yetersiz çıkarıldığı olgularda derin dokuda kalan sisternalar nedeniyle greft üzerinde yeniden veziküller gelişebilir (6). Cerrahi tedaviden sonra % 15'e varan nüks oranları bildirilmiştir (1). Diğer tedavi seçenekleri kriyoterapi, koterizasyon, CO₂ laser ve ışın tedavisidir. Ancak bu yöntemlerle yapılan tedaviler hemen her zaman nüks ile sonuçlanmaktadır (3). LS'un habis değişiklik göstermesi olasıdır ve ışın tedavisi uygulanmış olan olgularda LS üzerinde lenfanjiosarkom gelişimi bildirilmiştir (7). Ayrıca literatürde uzun süre sonra çok katlı yassı epitel hücreli kanser gelişmiş bir olgu vardır (11).

Deri ve mukozalarda uzun zamandan beri bulunan ve bazen de deri altı kitle ile birlikte olan veziküllü lezyonların ayırıcı tanısında, nisbeten nadir görülen bir hastalık olan LS gözönünde bulundurulmalıdır. Yapılan literatür incelemesi Peachy sınıflandırmasının yenilenmesi gerektiğini ortaya koymaktadır. Hastalığın daha önce önerilmemiş olan "Doğumsal" ve "Edinsel" LS şeklinde sınıflandırılmasının, etiyojinin ortaya konmasını amaçlayan çalışmalarda daha yönlendirici olacağını düşünüyoruz.

Teşekkür

Mikroskopik fotoğraf hazırlığındaki yardımları için Sayın Yard. Doç. Dr. Suna Erkiliç'a teşekkürlerimizi sunarız.

Kaynaklar

1. Abu-Hamad A, Provencher D, Ganjei P, et al: Lymphangioma circumscriptum of the vulva: case report and review of the literature. *Obstet Gynecol* 73:496, 1989
2. Browse NL, Whimster I, Stewart G, et al: Surgical management of lymphangioma circumscriptum. *Br J Surg* 73:585, 1986
3. Darmstadt GL: Perianal lymphangioma circumscriptum mistaken for genital warts. *Pediatrics* 98:461, 1996
4. Goble RR, Frangoulis MA: Lymphangioma circumscriptum of the eyelids and conjunctiva. *Br J Ophthalmol* 74:574, 1990
5. Irvine AD, Sweeney L, Corbett JR: Lymphangioma circumscriptum associated with paravesical cystic retroperitoneal lymphangioma. *Br J Dermatol* 134:1135, 1996
6. Jordan PR, Sanderson KV, Wilson JS: Surgical treatment of lymphangioma circumscriptum: a case report. *Br J Plast Surg* 30:306, 1977
7. King DT, Dufy DM, Hirose FM, et al: Lymphangiosarcoma arising from lymphangioma circumscriptum. *Arch Dermatol* 115:969, 1979
8. Latifoğlu O, Yavuzer R, Demir Y, et al: Surgical management of penoscrotal lymphangioma circumscriptum. *Plast Reconstr Surg* 103:175, 1999
9. McAlvany JP, Jorizo JL, Zanolli D, et al: Magnetic resonance imaging in the evaluation of lymphangioma circumscriptum. *Arch Dermatol* 129:194, 1993
10. Prioleau PG, Santa Cruz DJ: Lymphangioma circumscriptum following radical mastectomy and radiation therapy. *Cancer* 42:1989, 1978
11. Wilson GR, Cox NH, McLean NR, et al: Squamous cell carcinoma arising within congenital lymphangioma circumscriptum. *Br J Dermatol* 129:337, 1993