



## Lenfanjioma Sirkumskriptumlu Bir Olgu Sunumu<sup>+</sup>

Hatice Gamze Demirdağ\*, Hamdi Özcan\*

\* İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, Malatya

Lenfanjioma sirkumskriptum (LS), deri ve subkutan dokuları etkileyen nadir bir vasküler malformasyondur. Genellikle renksiz sıvı, bazen kan ile dolu, ince duvarlı vezikül kümeleri ile karakterizedir. Lezyonlar kurbağa yumurtasını andıran görünüme sahiptir. Hastalık klasik ve lokalize olarak ayrılırken, primer veya sekonder olarak gelişebilir. Tedavide; cerrahi eksizyon, insizyon ve drenaj, sklerozan ajanların enjeksiyonu, elektrokoter, kriyoterapi, CO2 lazer ve radyoterapi uygulanır.

Burada LS tanısı almış on dört yaşında kız hasta, hastalığın nadir görülmesi sebebiyle sunuldu.

**Anahtar Kelimeler:** Lenfanjioma Sirkumskriptum; Kriyoterapi.

### Lymphangioma Circumscriptum: A Case Report

Lymphangioma circumscriptum (LC) is a rare vascular malformation affecting the skin and the subcutaneous tissues. It is characterized by the appearance of clusters of thin-walled vesicles. They usually filled with colorless fluid and occasionally with blood. Lesions may resemble frog spawn. The disease can be primary and secondary, also can be classified into classic and localized forms. The various modalities that have been used are surgical excision, incision and drainage, injection of sclerosing agents, electrocautery, cryotherapy, CO2 laser and radiotherapy. In this report, a 14 year-old girl diagnosed as LC was presented because the disease is infrequent.

**Key Words:** Lymphangioma Circumscriptum; Cryotherapy.

<sup>+</sup>13-16 Nisan 2011 tarihinde 5. Ulusal Pediatrik Dermatoloji Günleri'nde poster olarak sunulmuştur.

### Giriş

Lenfanjioma sirkumskriptum (LS), deri ve subkutan dokuları etkileyen nadir bir vasküler malformasyondur.<sup>1</sup> Derideki lenfatik kanallarda hamartomatöz bir bozukluk mevcuttur.<sup>2</sup>

Burada nadir görülmesi nedeni ile LS tanısı konan bir olgu sunulacaktır.

### Olgu

On dört yaşında kız hasta, 2 yaşından beri, göğüs orta kısmında, giderek artan küçük kabarıklıklar nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Hastanın görünüm dışında rahatsızlığı yoktu. Dermatolojik muayenesinde, sternum üzerinde, meme arasında yaklaşık 12x5 cm'lik bir alanda, üzerinde 3-5 mm çaplarında, içinde berrak sıvı bulunduğu izlenimi veren, yuvarlak şekilli, çok sert olmayan, bazıları bitişik bazı alanlarda dağılık veziküller izlendi (Şekil 1).

Vücudun diğer bölgelerinde patolojiye rastlanmadı. Hastadan LS ön tanısı ile punch biyopsi alındı. Histopatolojisinde, epidermis altında dilate görünümde,

**Başvuru Tarihi: 31.05.2011, Kabul Tarihi: 22.06.2011**

inde proteinöz salgı izlenen endotelle döşeli lenfatik boşluklar izlendi. Hastaya LS tanısı klinik ve histopatolojik olarak konuldu. Çekilen MR'da subkutan



**Şekil 1.** Sternum üzerinde, meme arasında yer yer grube izlenen veziküller.

dokularla bağlantısı gözlenmedi. Hastaya çift donma erime siklusu ile kriyoterapi uygulandı. Üç seans kriyoterapi uygulaması sonrası lezyonların yaklaşık %80'inde gerileme gözlendi (Şekil 2). Kriyoterapi tedavisinin devam ettirilmesi planlandı.



**Şekil 2.** Üç seans kriyoterapi uygulaması sonrası lezyonların görünümü.

### Tartışma

Lenfanjioma sirkumskriptum, benign bir lenfatik ektazi olup iki komponenti vardır. Biri; klinik olarak açıkça görülen dermal vasküler komponent, diğeri ise açıkça görülmeyen daha derin subkutan sisternal yapıdır.<sup>2</sup> Genellikle renksiz sıvı, bazen kan ile dolu, ince duvarlı vezikül kümeleri ile karakterizedir.<sup>1</sup> Veziküller keskin sınırlı, dağınık veya grube, kurbağa yumurtası görünümünde olabilir.<sup>3</sup> Bizim olgumuzda da veziküller kurbağa yumurtasına benzer görünümdeydi. En sık görüldüğü alanlar, ekstremitelerin proksimaleri, omuzlar, aksiller kıvrım, boyun ve bukkal mukozadır.<sup>1</sup> Sunulan olguda lezyonlar göğüs bölgesine yerleşmişti. Hastalık, klasik ve lokalize olarak iki tipe ayrılır. Klasik tip genellikle doğumda veya 30 yaşa kadar olan dönemde görülür. Bir cm'den daha büyük lezyonlar olup sıklıkla kolun üst kısımları, aksilla, göğüs ve skapuler alanlarda ortaya çıkar.<sup>4</sup> Lokalize tip, daha az sıklıkta gözlenip, lezyonların çapı 1 cm'den küçüktür.

Herhangi bir yaşta görülebileceği gibi vücudun herhangi bir alanını da tutabilir.<sup>4,5</sup> Olgumuzda lezyonlar göğüs bölgesinde 12x5 cm alanda yerleşmişti ve klasik tip olarak değerlendirildi. Lenfanjioma sirkumskriptum, primer veya sekonder olarak da iki forma ayrılır. Sekonder formu, travma, cerrahi, radyasyon, infeksiyon veya kronik immobilyeti takiben lenf stazı sonucu ortaya çıkabilir.<sup>6</sup> Primer LS'un etiyolojisi halen net değildir. Vasküler endotelial büyüme faktörü C (VEGF-

C) ve onun başlıca reseptörü VEGF reseptör-3 (VEGFR-3), lenfatik sistem gelişiminin düzenlenmesinde rol oynar.<sup>6</sup> Ancak Itakura ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada LS hastalarında VEGF-C saptanmamış olup, bu büyüme faktörü ile LS gelişimi ilişkisi gösterilememiştir.<sup>6</sup> Sekonder LS'nin, eferent lenf damarının yokluğuna, yetersizliğine veya tıkanmasına sekonder olduğu, periferik lenfatiklerin dilatasyonu sonucu geliştiği düşünülmektedir.<sup>6</sup> Histopatolojik olarak LS lezyonları, papiller dermis içerisine yerleşmiş dilate kapiller lenfatik damarlar içermektedir. Üstteki epidermis akantotik ve papillomatözdür.<sup>6</sup> Olgumuzda histopatolojik olarak benzer değişiklikler izlenmiştir. Derin lenfanjiomadan ayırımını yapabilmek ve malformasyonun yayılımını saptamak amacıyla, manyetik rezonans görüntüleme (MR) ve ultrasonografi kullanılabilir.<sup>7</sup> Vakamızda MR yapıldı ve subkutan dokularla bağlantısı yoktu.

Tedavi; ağrı, enfeksiyon ve hemoraji gibi komplikasyonlar için gerekse de, genellikle kozmetik nedenlerle yapılmaktadır.<sup>8</sup> Hastalık asemptomatik ise sıklıkla 'bekle ve gör' yaklaşımı uygulanmaktadır.<sup>8</sup> LS için birçok başarılı tedavi seçenekleri bildirilmiştir.<sup>7</sup> Tedavide; cerrahi eksizyon<sup>4</sup>, insizyon ve drenaj, sklerozan ajanların enjeksiyonu<sup>8</sup>, elektrokoter, kriyoterapi ve radyoterapi uygulanır.<sup>7</sup> En sık cerrahi eksizyon yapılmaktadır.<sup>4,5,7</sup> En düşük rekürrens oranları cerrahi tedavidedir.<sup>5,7</sup> Cerrahi eksizyonda derindeki besleyici lenfatik sistenalar kaldırılmalıdır.<sup>4</sup> Sadece üstteki deri kaldırılırsa derin dokuda geride bırakılan lenfatik sistenaların aşırı büyümesi ile rekürrens görülebilir.<sup>4</sup> Fakat bu teknik sıklıkla şekilsiz skarlar sonuçlanır.<sup>7</sup> Ek olarak geniş spektrumlu ablatif ve nonablatif lazer ile tedaviler de (karbondioksit<sup>9</sup>, argon, pulsed dye<sup>10</sup>, tunable dye, Nd-Yag ve 900-nm diode lazerler) bildirilmiştir.<sup>7</sup> Derindeki bağlantı sistemini harap etmedeki yetersizlik nedeniyle lazerin ve diğer ablatif tedavilerin LS'li hastaların çoğunda rolü yoktur veya çok azdır.<sup>5</sup> Ayrıca radyofrekans akımla koagülasyon<sup>2</sup>, radyofrekans ablasyon ile skleroterapi kombinasyonu<sup>1</sup> ve IPL (intense pulsed light source)<sup>7</sup> uygulamaları da bulunmaktadır. Kriyoterapi de LS'de tedavi seçenekleri arasındadır. Olgumuzda yapılan MR'da daha derin dokularla bağlantısı görülmediğinden kriyoterapi uygulaması tercih edildi. Tekrarlayan üç uygulama sonrası lezyonların yaklaşık %80'inde gerileme gözlendi.

Sonuç olarak, derin dokulara yayılımı olmayan LS olgularında kriyoterapi alternatif bir tedavi olabilir.

### Kaynaklar

1. Niti K, Manish P. Microcystic lymphatic malformation (lymphangioma circumscription) treated using a minimally invasive technique of radiofrequency ablation and sclerotherapy. Dermatol Surg 2010; 36: 1711-7.

## Lenfanjioma Sirkumskriptumlu Bir Olgu Sunumu

2. Omprakash Hm, Rajendran Sc. Lymphangioma circumscriptum (microcystic lymphatic malformation): palliative coagulation using radiofrequency current. *J Cutan Aesthet Surg* 2008; 1: 85-8.
3. Coşkun BK, Saral Y, Ataseven A. Dört kez nükseden lenfanjioma sirkumskriptum olgusu. *Fırat Tıp Dergisi* 2004; 9: 91-2.
4. Dikmen Y, Coşan Terek M, Akman I, Solmaz U, Zekioğlu O, Akalin T. Congenital vulvar lymphangioma circumscriptum. *Int J Clin Oncol* 2008; 13: 458-60.
5. Bond J, Basheer MH, Gordon D. Lymphangioma circumscriptum: pitfalls and problems in definitive management. *Dermatol Surg* 2008; 34: 271-5.
6. Itakura E, Yamamoto H, Oda Y, Furue M, Tsuneyoshi M. Virchows Arch. VEGF-C and VEGFR-3 in a series of lymphangiomas: is superficial lymphangioma a true lymphangioma? *Virchows Arch* 2009; 454: 317-25.
7. Thissen CA, Sommer A. Treatment of lymphangioma circumscriptum with the intense pulsed light system. *Int J Dermatol* 2007; 46 (Suppl 3): 16-8.
8. Bikowski JB, Dumont AM. Lymphangioma circumscriptum: treatment with hypertonic saline sclerotherapy. *J Am Acad Dermatol* 2005; 53: 442-4.
9. Huilgol SC, Neill S, Barlow RJ. CO(2) laser therapy of vulval lymphangiectasia and lymphangioma circumscriptum. *Dermatol Surg* 2002; 28: 575-7.
10. Lai CH, Hanson SG, Mallory SB. Lymphangioma circumscriptum treated with pulsed dye laser. *Pediatr Dermatol* 2001; 18: 509-10.

**İletişim Adresi:** Dr. Hatice Gamze DEMİRDAĞ

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Dermatoloji Anabilim Dalı, MALATYA  
Cep: 05052619172  
e-mail: hemoglobin82@hotmail.com