

VULVAR SİRİNGOMA: NADİR BİR OLGU SUNUMU

Cihangir Mutlu ERCAN, Hakan ÇOKSÜER, Kazım Emre KARAŞAHİN, İbrahim ALANBAY, İskender BAŞER

Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı

ÖZET

Siringomalar, sıklıkla adölesan dönemdeki kadınlarda görülen intraepidermal ekrin ter bezi adenomalarıdır. Tipik tutulum malar bölgeler ve alt göz kapaklarında iken, vulvar tutulum oldukça nadirdir. Lezyonlar, küçük, sarımsı, birbirinden ayrı, 1-3 mm boyutlarında papüllerle karakterize olup sıklıkla vulvar rahatsızlık ve kaşıntı ile birliktelik gösterirler. Lezyon karakteristiği; genellikle multipl, bilateral ve simetrik oluşudur. 35 yaşındaki olgumuz, vulvada yaklaşık 3 yıldır süregelen, kaşıntılı ve papüller lezyonlar ile kliniğimize başvurdu. Klinik ve histopatolojik inceleme ile hastamız vulvar siringoma tanısı aldı. Semptomatik olan olgunun, tedavisinde lazer vaporizasyon yöntemi tercih edilmiş olup, vulvar lezyonların preoperatif ve postoperatif iyileşme süreçleri tartışılarak resimleri ile sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: lazer vaporizasyon, vulvar siringoma

Türk Jinekoloji ve Obstetrik Derneği Dergisi, (J Turk Soc Obstet Gynecol), 2012; Cilt: 9 Sayı: 2 Sayfa: 116- 9

SUMMARY

VULVAR SYRINGOMA: A RARE CASE REPORT

Syringomas are intraepidermal eccrin sweat gland adenomas which can usually be seen in adolescent ages. Typical involvement includes the malar areas and the lower eyelids, however vulvar involvement is rare. These lesions are characterized with papules which are small, yellowish, firm seperated from each other and can be 1-5 mm in diameter, and are often associated with increased vulvar discomfort and itching. The lesions are generally multiple, bilateral and symmetrical. A 35-year-old woman presenting with a 3-year history of vulvar papules, sometimes itching and increasing in time is presented to our clinic. The patient has been diagnosed as syringoma with clinical and histopathological results. Due to the fact that the patient is symptomatic, we preferred laser vaporization as a treatment option and presented our case with the preoperative and postoperative pictures.

Key words: laser vaporization, vulvar syringoma

Journal of Turkish Society of Obstetrics and Gynecology, (J Turk Soc Obstet Gynecol), 2012; Vol: 9 Issue: 2 Pages: 116- 9

GİRİŞ

Siringomalar intradermal ektrin ter bezlerinin dermal çıkıntı yaratan tümörlerindedir. En sık adolesan dönemde olmak üzere, kadınlarda erkeklerden iki katı daha fazla görülürler. Buna karşın ilerleyici lezyonlara daha ileri yaşlarda rastlanabilmektedir⁽¹⁾. Klinik olarak siringomalar küçük (1-3 mm çaplı), çoğul, sert, cilt renginde veya daha sarımsı olabilen lezyonlardır. Sıklıkla alt göz kapakları ve burun etrafında yerleşim gösterirken, aksiller bölge, boyun, göğüs, üst kol ve abdomende de bulunabilirler. Lezyonlar çoğunlukla bilateral ve simetrik dağılımlıdır⁽²⁻⁴⁾.

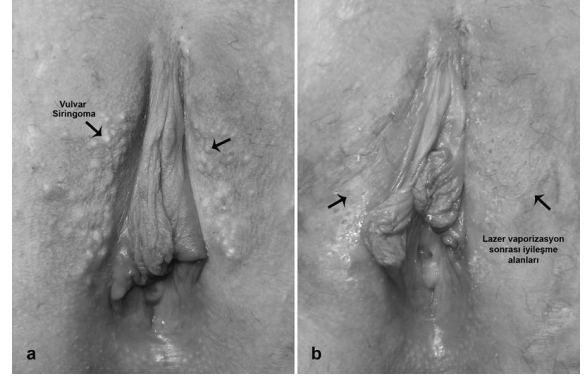
Vulvar siringomalara ise çok nadir olarak rastlanmakta ve buna paralel literatürde çok az sayıda olgu sunumu bulunmaktadır. Bu yazıda, tanısı histopatolojik olarak doğrulanmış bir vulvar yerleşimli siringomalı olgu sunulmuş ve literatür gözden geçirilmiştir.

OLGU

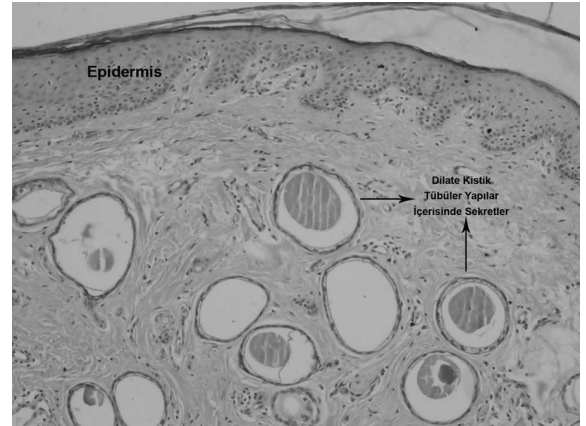
35 yaşında Gravidası 1, paritesi 1 olan olgumuz Mart 2010' da kliniğimize 3 yıldır süregelen vulvar labial bilateral yerleşimli döküntülü ve persiste intermittan kaşıntılı lezyonlar ile müracaat etti. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yoktu, sistemik muayenesinde patolojik bulguya rastlanmadı. Hastanın yapılan vulvar fiziki muayenesinde her iki labia majus ve mons pubis alt kesiminde yaygın, 2-5 mm arasında değişen boyutlarda yer yer plaklar oluşturan simetrik elastik, sert papüller cilt lezyonları saptandı. Lezyonlar soluk sarı-kahverengi renkte düzgün yüzeyli, ciltten kabarık görünümdeydi (Resim 1a). Vücudun diğer bölgelerinde benzer lezyonlara rastlanılmadı. Klinik olarak siringomayı düşündüren olgunun ayırıcı tanısının yapılabilmesi için poliklinik şartlarında lokal anestezi ile yapılan vulvar cilt biopsisi; yüzeyde normal görünümde keratinize skuamöz epitel, dermisde tek sıralı yassılaştırmış kübik veya bazıları vakuollü sitoplazmalı hücrelerle döşeli, dilate ektrin duktuslarından oluşmuş, benign deri eki tümörü olarak rapor edilmiştir (Resim 2). Bu klinik ve histopatolojik bulgulara dayanılarak olgumuz vulvar siringoma tanısı almıştır. Olgunun rutin laboratuvar tetkikleri normal olarak değerlendirildi.

Lezyonların tedavisinde lazer vaporizasyon ilk

tercih olarak hastaya önerilerek ve işlem ile ilgili hasta onamı alınmıştır. Genel anestezi altında komplikasyonsuz olarak uygulanan vulvar lazer vaporizasyon işlemi sonrası hastamız aynı gün taburcu edildi. Gün aşırı ayaktan pansuman takiplerine çağırılan olgumuzun postoperatif iyileşme süreci hızlı ve başarılı olmuştur. Olgumuzda tedavi sonrası ilk bir aylık takip sürecinde herhangi bir nüks ile karşılaşılmamış olup hasta memnuniyeti tam olmuştur (Resim 1b).



Resim 1a: Vulvar siringoma; soluk sarı-kahverengi renkte düzgün yüzeyli, ciltten kabarık lezyonlar. **1b:** Lazer vaporizasyondan 3 hafta sonraki vulvar iyileşme alanları.



Resim 2: Vulvar biopsi, histopatolojik görüntüsünde; siringoma ile uyumlu dilate kistik tübüler yapılar içerisinde sekretler izlenmektedir.

TARTIŞMA

Siringomalar ilk olarak 1872'de Kaposi ve Biesiadeki tarafından lenfanjioma tüberozum multiplex olarak tanımlanmıştır^(5,6). Bu tarihten bu yana, monoklonal antikeratin antikör testleri, elektron mikroskopu ve histokimyasal çalışmalar ile bu hastalığı intraepidermal ektrin ter bezlerinin yapısı ortaya konulmuştur⁽⁷⁾.

Bu tümörlere daha sıklıkla adolesan dönemdeki

kadınlarda, yüz bölgesi göz altı ve malar bölgede rastlanılmaktadır. Siringomalar tipik olarak, asemptomatik, gerilemeyen ve nadiren malignite rapor edilmiş olgulardır⁽⁹⁾. Siringoma kadınlarda erkeklere göre daha sık görülür. Başlangıç sıklıkla pubertede olmakla birlikte bizim olgumuzda olduğu gibi daha ileri yaşlarda da olabilir⁽⁸⁾.

Literatürde, genital bölge siringomaları sporadik olgular şeklinde nadiren bildirilmiştir. Bu yayınlarda menstruasyon süresince şiddetlenen intermittan pruritus şikayeti bizim olgumuzda da olduğu gibi bildirilmiştir⁽¹⁰⁾.

Down sendromlu hastaların yaklaşık %20'sinde siringoma görülebilir. Bu oran diğer mental retardasyon ile giden hastalıklardan 30 kat daha fazla görülür. Bu olgularda görülen siringomaların histopatolojik incelemelerinde kalsinozis bulunduğu rapor edilmiştir^(11,12). Bizim olgumuzda histopatolojik olarak kalsinozis saptanılmamıştır ve Down sendromu tabloya eşlik etmemektedir.

Literatürde ailesel siringoma anamnezi bulunan aileler bildirilmiş olmasına karşın, bugün için herediter bir geçiş bu hastalıkta gösterilememiştir^(7,13). Siringomalar Marfan ve Ehler-Danlos sendromlarıyla da birliktelik gösterebilir⁽¹⁴⁾. Olgumuzun anamnezinde aile hikayesi yoktur.

Hormonal faktörlerin de siringomaların gelişiminde etkili olduğu düşünülmektedir. Siringomalar, östrojene duyarlı olabilirler. Gebelik, premenstrüel dönem ve oral kontraseptif alımında lezyonların çaplarının arttığı bildirilmiştir⁽¹⁴⁾. Wallace ve ark. siringomaların hormonal kontrol altında olabileceği teorisini, ekstra genital siringomalı hastalarda östrojen ve progesteron reseptörleri varlığını göstererek desteklemişlerdir⁽¹⁾. Buna karşın Huang ve ark., vulvar siringomalı hastaların hiçbirisinde östrojen ve progesteron reseptörleri tespit edilmediğini bildirmişlerdir⁽¹⁰⁾.

Histokimyasal ve elektronmikroskopik bulgulara göre; siringoma intraepidermal ektrin duktusların bir adenomudur. Histopatolojik olarak dermiste, merkezinde amorf madde çevresinde iki sıra epitelyal hücre bulunan virgül şeklinde kistik kanalların varlığı, tipik görüntüyü oluşturur. Epidermise yakın keratin içeren kistler bulunabilir. Bunlar bazen rüptüre olarak yabancı cisim reaksiyonuna neden olabilir⁽¹⁵⁾.

Vulvar siringomanın tanısını koymak zor değildir. Ancak hastalığın klinik ayırıcı tanısında; millia, verru plana, bazal hücreli karsinom, multipl nevoid bazal

hücreli karsinoma sendromu, erüptive vellüs kisti, ksantomalar, epidermal kist, steokistoma multipleks, Fox-fordyce hastalığı, kondiloma aküminata, kalsinozis kutis akla getirilmelidir^(10,14). Ayrıca eruptive siringoma ayırıcı tanısında liken planus ve sekonder sifiliz düşünülmemelidir.

Siringomalı asemptomatik olgularda tedavisiz izlem önerilebileceği gibi semptomatik olgular; elektrokoterizasyon, krioterapi, lazer, topikal atropin sülfat, topikal tretionin ve isotretinoin kullanılarak tedavi edilebilir. Siringomalarda en iyi tedavi yöntemi tümörün komplet destrüksiyonu olup cerrahi eksizyon, elektodesikasyon, kimyasal peeling, topikal atropin veya tretinoin, kryocerrahi ve lazer cerrahisi ile yapılabilmektedir^(14,16). Topikal steroidler ve oral antihistaminikler tedavide etkili değildirler. Pruritusun tedavisi için topikal atropin sülfat ve tretinoin başarı ile kullanılabilir⁽¹⁰⁾.

Lazer tedavisi cilt tümörlerinin tedavisinde oldukça sık tercih edilmesine karşın literatürde siringomalı olgularda çok az sayıda bildirilmiştir. Bizim olgumuzda ise lazer vaporizasyon kolay uygulanır, az ağrılı, düşük komplikasyon oranı ile güvenilir bir yöntem oluşu ve iyi kozmetik sonuçları ile daha ön plana çıkmıştır.

Sonuç olarak; fertil dönem vulvar pruritus şikayeti ile müracaat eden olguların ayırıcı tanısında siringomalar akılda tutulmalıdır. Lazer vaporizasyon ile siringomaların tedavisi ise güvenli ve kolay uygulanabilir bir tedavi seçeneği olarak ilk planda tercih edilebilir. Ancak uzun dönem nüks ve kozmetik sonuçlarının değerlendirilebilmesi için daha fazla olgu ile yapılacak prospektif çalışmalara ihtiyaç duyulmaktadır.

KAYNAKLAR

1. Wallace, M.L. and Smoller. B.R. Progesterone receptor positivity supports hormonal control of syringomas. J. Cutan. Pathol. 1995; 22: 442- 5.
2. Ghirardini, G. Syringoma of the vulva in post-menopausal age. Diagn. Gynecol. Obstet. 1982; 4: 325- 8.
3. Thomas, J., Majmudar, B., and Gorelkin, L. Syringoma localized to the vulva. Arch. Dermatol. 1979; 115: 95- 6.
4. Belardi, M.G. Maglione, M.A. Vighi, S. and di Paola G.R. Syringoma of the vulva: a case report. J. Reprod. Med. 1994; 39: 957- 9.
5. Kaposi, M. Hebra diseases of the skin. Lymphangioma Tuberosum

- Multiplex. London, The New Sydenham Society. 1874; 3: 386.
6. Biesiadeki, A. Anatomischen Tuberosum multiplex: untersuchungen aus der Pathologisch Lymphangioma Institute in Krakau. Vienna: Wilhelm Braumuller; 1972, p 2.
 7. Hashimoto, K., Gross, B.G., and Lever, W.F. Syringoma: histochemical and electron microscopy studies. *J. Invest. Dermatol.* 1966; 46: 150- 166.
 8. Ghatt, H.J., Proia, A.D., and Tsoy, E.A. Malignant syringoma of the eyelid. *Ophthalmology* 1984; 91: 987- 9.
 9. Karaoğlu S., Eken A., Konaş O. Siringoma (olgu sunumu). *T Klin. Dermatoloji.* 1994; 4(1): 32-4.
 10. Huang YH, Chuang YH, Kuo TT, Yang LC, Hong HS. Vulvar syringoma: a clinicopathologic and immunohistologic study of 18 patients and results of treatment. *J Am Acad Dermatol.* 2003 May; 48(5): 735- 9.
 11. Schepis C, Torre V, Siragusa M, Albiero F, Cicciarelo R, Gagliardi ME, Cavallari V. Eruptive Syringomas with calcium deposits in a young woman with Down's syndrome. *Dermatology* 2001; 203 (4): 345- 7.
 12. Maroon M, Tylen W, Marks VJ. Calcinosis cutis associated with Syringomas; a transepidermal elimination disorder in a patient with Down Syndrome. *J Am. Acad Dermatol.* 1990 Aug; 23(2Pt2): 372- 5.
 13. Yesudion, P. and Thombiah, A. Familial syringoma. *Dermatologica* 1975; 150: 32- 5.
 14. Burgdorf WHC: syringoma (syringocystadenoma). in: *clinical Dermatology.* Eds. Demis DJ, Thiers BH, Burgdorf WHC, Raimer SS, et al. 19th ED. JB. Lippincott company publ, Philadelphia, 1992. Unit 22- 4: 1- 5.
 15. Odom RB, James WD, Berger TG (eds). *Andrews' Diseases of the Skin. Clinical Dermatology.* 9th ed. Philadelphia: WB Saunders Company 2000: 69- 146.
 16. Arnold HL, Odom RB, James WD: *Diseases of the skin.* 8th Ed. WB saunders company, Philadelphia, 1990; 791- 3.