

Tanınız nedir?

What is your diagnosis?

Erdoğan Soyucu, Ertuğrul Kıyıkım, Handan Hakyemez Toptan*, Yeliz Erdemoğlu**, Nilüfer Topal Gökner***, Ahmet Aydın

Istanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Metabolizma ve Beslenme Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

*Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları **Dermatoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

***Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Dört aylık kız bebek yenidoğan döneminde propionik asidemi tanısı ile takibe alınmış. Poliklinik kontrolleri aksayan bebek tanı aldıktan 4 ay sonra acil servise, kusma, sık nefes alıp verme ve yaygın döküntü şikayeti ile başvurdu Fizik muayenesinde: Genel durum orta, ağız mukozası kuru, ön fontanel hafif çökük. Taşipneik. Dermatolojik muayenesi: Ağız mukozasında glossit, stomatit, ağız kenarında şilozis mevcuttu. Saçlı deri üzerinde vellüs tipi kıl gelişimi saptandı. Perioral bölge, ekstremiteler ve gövdede, krutlu erode olmakla birlikte tüm vücutta yaygın deskuamatif lezyonlar vardı. Her iki üst ekstremitenin alt fleksör yüzünde daha belirgin olmak üzere eritemli, vezikülobüllöz, bazı bölgelerde sulantılı, erode ve kurutlu lezyonlar belirgindi (Resim 1). Yapılan tetkiklerinde, metabolik asidoz, hiperpotasemi, hipoalbuminemi saptandı. Çinko serum seviyesi 84 µg/dL (n=75-120 µg/dL) ile normal sınırlardaydı. Yapılan kantitatif plazma aminoasit tetkikinde; Valin, izolösin, lizin ve sistin gibi esansiyel aminoasitleri düşük saptandı (Tablo 1).

Tanınız nedir?

Tablo 1. Hastanın plazma aminoasit sonuçları ve referans aralıkları

Aminoasit sonuçları (µmol/L)	Normal değerler (µmol/L)
Valin 12	60-280
İzolösin 4,1	20-100
Lizin 39	60-330
Sistin 5,7	25-55



Resim 1. Hastanın tedavi öncesi fotoğrafı

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Erdoğan Soyucu, İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Metabolizma ve Beslenme Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye
Gsm: +90 505 817 15 12 E-posta: soyucen2007@hotmail.com **Geliş Tarihi/Received:** 02.09.2012 **Kabul Tarihi/Accepted:** 01.10.2012

*Türkderm-Deri Hastalıkları ve Frengi Arşivi Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.
Turkderm-Archives of the Turkish Dermatology and Venerology, published by Galenos Publishing.*

Bir nceki sayıda yer alan olgunun tanısı

Tanı: Lenfanjioma Sirkumskriptum

Hastaya klinik ve histopatolojik bulgularla lenfanjioma sirkumskriptum (LS) tanısı konuldu.

LS derin dermal lenfatiklerinin mikrokistik lenfatik malformasyonu ile karakterize benin bir hastalıktır. Klinikte sıklıkla proksimal ekstremitelerde, omuz, boyun, gvde yerleşimli multipl, şeffaf, içinde lenf sıvısı bulunan kümeleşmiş vezikller şeklinde grlmektedir. LS konjenital ve kazanılmış olarak 2 grupta incelenmektedir². Vulvar blge yerleşimi lenfanjiomlar için nadir grlen bir yerleşim blgesidir. Literatrde bizim olgumuza benzer şekilde pelvik malinite tedavisi sonrasında gelişen 14 adet vulvar lenfanjiom vakası bildirilmiştir. Bu olguların 9 tanesinin serviks karsinomu¹⁻³, 2 tanesinin bizim olgumuzda da olduėu gibi endometrium karsinomu^{4,5} ve 3 tanesinin de vulvar karsinom^{3,6} sonrası yapılan cerrahi ve radyoterapi tedavilere baėlı olarak oluřtuėu grlmüřtr.

Vulvar LS'de klinikte ayırıcı tanıda genital siėil, vulvar blgesi infeksiyonları, vulva tmrleri, herpes zoster, molluskum contagiozum gibi hastalıklar dřnlmalıdır⁷⁻⁹. Genital siėiller cinsel yolla bulařabilen infeksiyonlardan olup vulva, perine, mons pubiste saplı veya sapsız ekzofitik grnml deri rengi veya kahverenkli olan papllerle seyreder⁷. Genital herpes infeksiyonları da cinsel yolla bulařır, fakat burada aėrılı, dermatomal yerleşimli, kümeleşmiş papller, vezikller, pstller grlmektedir⁹. Eřlik eden inginal adenopati, dizri olabilir. Molluskum contagiozum ise gbekli milimetrik papllerle seyreder⁸.

Vulvar LS'lerin tedavisinde standart bir tedavi yaklařımı yoktur; lezyonların tipine ve yaygınlıėına gre abrazyon, skleroterapi, elektrokoaglasyon veya cerrahi olarak eksizyon yapılabilir. Yzeyel lezyonların tedavisinde CO₂ lazer veya yzeyel radyoterapi uygulanabilir. Tedavi olarak 5 seans kriyoterapi uygulanan hastamız bu tedaviden fayda grmediėi için cerrahi eksizyon aısından Kadın Hastalıkları ve Doėum Blm'ne ynlendirildi.

Bu olgu vesilesiyle genital blgede multipl, şeffaf vezikller ile seyreden ve nadir grlen bir antite olan vulvar LS'yi hatırlatmak ve ayırıcı tanıda genital blgede sık grlen hastalıklar ile kolaylıkla karıřabileceėini vurgulamak istedik.

Kaynaklar

1. Jappe U, Zimmermann T, Kahle B, Petzoldt D. Lymphangioma circumscriptum of the vulva following surgical and radiological therapy of cervical cancer. Sex Transm Dis 2002;29:533-5.
2. Ghaemmaghami F, Karimi Zarchi M, Mousavi A. Major labiaectomy as surgical management of vulvar lymphangioma circumscriptum: three cases and a review of the literature. Arch Gynecol Obstet 2008; 278:57-60.
3. Stewart CJR, Chan T, Platten M. Acquired lymphangiectasia ('lymphangioma circumscriptum') of the vulva: a report of eight cases. Pathology 2009;41:448-53.
4. Papalas JA, Robboy SJ, Burchette JL, et al. Acquired vulvar lymphangioma circumscriptum: a comparison of 12 cases with Crohn's associated lesions or radiation therapy induced tumors. J Cutan Pathol 2010;37:958-65.
5. Sah SP, Yadav R, Rani S. Lymphangioma circumscriptum of the vulva mimicking genital wart: a case report and review of literature. J Obstet Gynaecol Res 2001;27:293-6.
6. Sims SM, McLean FW, Davis JD, et al. Vulvar lymphangioma circumscriptum: A Report of 3 Cases, 2 associated with vulvar carcinoma and 1 with hidradenitis suppurativa. J Low Genit Tract Dis 2010;14:234-7.
7. Kirnbauer R, Lenz P, Okun MM. Human papillomavirus. In: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP, editors. Dermatology. 2nd ed. Mosby;2008. p.1183-98.
8. Mancini JA, Shani-Adir A. Other viral diseases. In: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP, editors. Dermatology. 2nd ed. Mosby;2008. p.1229-32.
9. Madkan V, Sra K, Brantley J, et al. Human herpesviruses. In: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP, editors. Dermatology. 2nd ed. Mosby;2008. p.1199-217.