



Mahmut Sami Metin,  
Şevki Özdemir\*,  
Necmettin Akdeniz\*\*,  
Okan Kızıyel\*,  
Betül Gündoğdu\*\*\*,  
Mustafa Atasoy\*\*\*\*

## Makroglossiye Neden Olan Edinsel Lenfanjioma Sirkumskriptum: Bir Olgu Sunumu

Acquired Lymphangioma Circumscriptum  
Caused Macroglossia: A Case Report

### Özet

Lenfanjioma sirkumskriptum (LS) lenfatik kanalların hamartomatöz vasküler bir malformasyonudur. Etiyolojisi tam olarak anlaşılmamıştır. Genellikle konjenitaldir. Lezyonlar ince duvarlı ve grup yapmış veziküller ile karakterizedir. Lezyonlar genellikle ekstremiteler proksimalleri, omuz, aksilla, karın ve boyun bölgesinde görülür. Nadir olarak genital ve oral mukozada görülebilir. Olgumuz 20 yaşında, yaklaşık 2 aydır dilinde büyüme, ağrı ve yanma şikayeti olan bir erkek hastaydı. Dermatolojik muayenesinde dilin üzerinde grup yapmış veziküller bulunan plak mevcuttu. Biyopsi alındı. LS tanısı konuldu. Dilde edinsel LS ve makroglossi çok nadir olduğu için bu olguyu sunmayı uygun gördük.

**Anahtar kelimeler:** Edinsel, bleomisin, dil, hamartom, lenfanjioma sirkumskriptum, makroglossi

**Çıkar Çatışması:** Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

### Abstract

Lymphangioma circumscriptum (LC) is a hamartomatous vascular malformation of lymphatic channels. The etiology is not fully understood. It is usually congenital. Lesions are characterized as thin-walled and grouped vesicles. Lesions are usually seen on proximal extremities, shoulder, axilla, abdomen and neck. They are rarely seen on genital and oral mucosa. Our case was 20 years old male suffering from growing, pain and burning of tongue for 2 months durations. There was a plaque consisted of grouped vesicles on tongue in dermatological examination. Biopsy was obtained. LC was diagnosed. We decided to report this case since acquired LC on tongue and macroglossi is very rare in literature.

**Key words:** Acquired, bleomycin, hamartom, lymphangioma circumscriptum, macroglossi, tongue

**Conflicts of Interest:** The authors reported no conflict of interest related to this article.

### Giriş

Lenfanjiom, lenfatik endotel ile çevrili dilate lenf kanallarından oluşan hamartomatöz bir oluşumdur. Lenfatik malformasyonlar (LM) mikrokistik ve makrokistik LM olarak ikiye ayrılmaktadır. Mikrokistik LM sinonimi lenfanjioma sirkumskriptum olarak bildirilmektedir (1). En sık görülen lenfanjiom tipi lenfanjioma sirkumskriptumdur (LS). LS deri ve subkutan dokularda görülebilen, lenfatik kanalların hamartomatöz karakterdeki vasküler bir malformasyonudur (2). Genellikle doğumda

veya erken çocukluk döneminde ortaya çıkar ve kadınlarda daha sık görülür (3). Makroglossi; istirahat halindeki dilin büyüklüğü nedeni ile dentoalveoler yapılar üzerinden taşması ile karakterize nadir bir durumdur (4). Makroglossi gerçek veya nispi olabilir. Gerçek makroglossi, vasküler malformasyonlar, kas genişlemesi (Beckwith-Wiedemann sendromu, hemihipertrofi), sistemik hastalıklar (mukopolisakkarit depo hastalıkları), tümörlerde görülür. Nispi makroglossi Down sendromu ve konjenital hipotroidizmde görülür (4,5). Hastada LS

Afşin Devlet Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Kliniği, Kahramanmaraş, Türkiye

\*Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı, Erzurum, Türkiye

\*\*Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Kliniği, İstanbul, Türkiye

\*\*\*Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Erzurum, Türkiye

\*\*\*\*Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Kliniği, Kayseri, Türkiye

### Yazışma Adresi/ Correspondence:

Mahmut Sami Metin,  
Afşin Devlet Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Kliniği, Kahramanmaraş, Türkiye  
Tel: +90 506 829 59 22  
E-posta: drmsamimetin@gmail.com  
Geliş Tarihi/Submitted: 30.09.2013  
Kabul Tarihi/Accepted: 09.10.2013

@Telif Hakkı 2015 Türk Dermatoloji Derneği Makale metnine www.turkdermatolojidergisi.com web sayfasından ulaşılabilir.

@Copyright 2015 by Turkish Society of Dermatology - Available on-line at www.turkdermatolojidergisi.com

hem edinsel olduğu hemde hızlı gelişen makroglossiye sebep olduğu için bu olguyu sunmayı uygun gördük.

### Olgu

Dilinde büyüme, ağrı ve yanma şikayeti ile 20 yaşında erkek hasta kliniğimize başvurdu. Hastanın şikayetleri yaklaşık 2 ay önce başlamıştı. Yemekler ve asitli içecekler ile ağrısı artıyordu. Başka bir hastalığı olmayan hastanın rutin laboratuvar tetkiklerinde anormallik yoktu. Dermatolojik muayenesinde dilin 2/3 ön kısmında süngerimsi görünümde, üzerinde grup yapmış veziküller bulunan 3,5x6,5 cm boyutlarında makroglossiye neden olan lezyon mevcuttu (Resim 1). Lezyonun histopatolojik incelemesinde epidermis altında çok sayıda genişlemiş lenfatik yapılar görüldü (Resim 2). LS tanısı konuldu. Hastaya tedavi alternatifleri ve komplikasyonları anlatıldı. Hasta tedaviyi reddettiğinden dolayı herhangi bir tedavi uygulanmadı.

### Tartışma

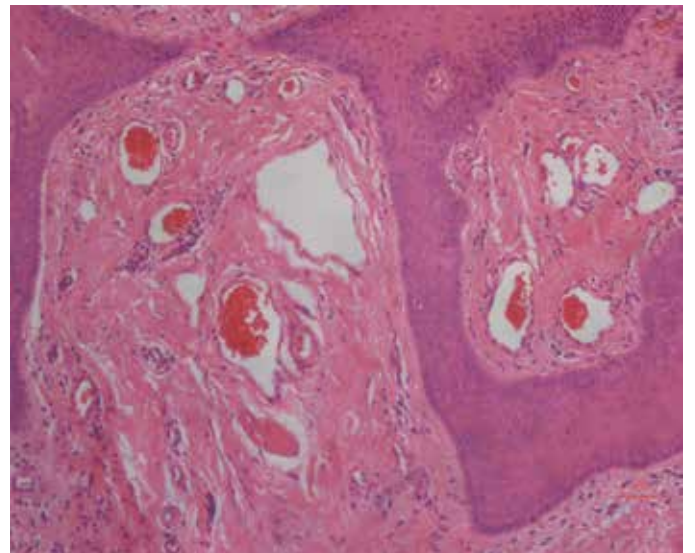
LS benign bir lenfatik ektazidir. Dermal vasküler komponent ve derin subkutan sisternal yapı olarak adlandırılan iki komponentten oluşur (6). Lezyonlar genellikle içerisinde renksiz sıvı bazen kan ile dolu, ince duvarlı, kurbağa yumurtasını andıran grup yapmış veziküller ile karakterizedir. Nadiren makroglossiye neden olabilir (7). En sık ekstremiteler proksimalleri, omuz, aksilla, karın ve boyun bölgesinde yerleşirken daha nadir olarak genital ve oral mukozada da yerleşebilir (8). Bizim olgumuzda nadir olan dil tutulumu mevcuttu. Lezyonlar genellikle doğumda veya hemen sonrasında gelişmesine rağmen olgumuzda 20 yaşında ortaya çıkmıştı. LS genellikle asemptomatiktir. Fakat lezyon bazen büyüyerek bazen de travma sonucu fonksiyon kaybına ve kanamaya neden olabilir (9). Lezyonun bulunduğu yere göre semptomlar farklılık gösterebilir. Erbağ ve ark. Crohn hastalığına eşlik eden ve karın ağrısı ile presente olan 26 yaşındaki hastada anal bölgede LS olgusu bildirmişlerdir (10). LS'nin etyolojisi tam olarak anlaşılammıştır. Whimster ve ark.'nın hipotezine göre embriyonik gelişim sırasında derin subkutan doku içerisinde normal lenf damarlarından ayrı olarak anormal lenfatik kesecikler oluşur. Bu kesecikleri çevreleyen düz kasların kasılması sonucu anormal ektopik lenf damarları dilate olur ve deriden çıkıntı oluşturur (11). LS primer ve sekonder olarak görülebilir. Travma, cerrahi, radyasyon, enfeksiyon ve kronik staza bağlı olarak gelişen formu sekonder olarak kabul edilir. Etiyolojide vasküler endotelial büyüme faktörü C ve onun reseptörü suçlanmış olsada Itakura ve ark.'nın çalışmasında böyle bir ilişki saptanmamıştır. Histopatolojisinde papiller dermiste dilate kapiller lenfatikler, epidermiste akantoz ve papillamatoz bulunur (12). Ayırıcı tanıda hemanjiomlar, verrüler, melanomlar, lenfanjiektazi ve lenfanjiosarkomlar düşünülmalıdır (13).

LS'de başlıca tedavi yaklaşımları cerrahi eksizyon, elektrokoter, krioterapi, radyoterapi, sklerozan madde enjeksiyonu, intralezyonel bleomisin enjeksiyonu, Thorium X, karbondioksit ve Argon lazer uygulamalarıdır. Lezyonlar kapsüllü olmadığı için derindeki sisternaları içine almayan uygulamalar nedeniyle nüks sıktır. En iyi sonuç total eksizyonel cerrahi yaklaşım ile elde edilmekle birlikte derin ve geniş lezyonlarda bu yaklaşımın kozmetik sonuçları iyi değildir (3).

LS olgularında uzun dönem prognoz ve komplikasyonlar tam olarak bilinmemekle beraber bir olguda yassı hücreli karsinom geliştiği bildirilmiştir (14). Hastamızın dildeki lezyonları dilde büyüme, ağrı ve yanma dışında herhangi bir şikayet ve komplikasyona yol açmamıştı.



**Resim 1. Dilin 2/3 ön kısmında süngerimsi görünümde, üzerinde grup yapmış veziküller olan 3,5x6,5 cm boyutlarında plak**



**Resim 2. Epidermis altında çok sayıda genişlemiş lenfatik yapılar**

## Sonuç

LS sıklıkla konjenital olarak meydana gelir ve çocukluk çağında tespit edilir. Hastamızda yirmi yaşında dilde büyüme, ağrı ve yanmaya neden olmuştur. Bu olgu sunumuyla edinsel LS'nin ileri yaşlardaki makroglossi sebepleri arasında düşünülmesinin uygun olacağını vurgulamak istedik.

## Kaynaklar

1. Enjolras O. Vascular Malformations. In: Bologna JL, Jorizzo JL, Schaffer JV, editors. Dermatology. 3rd ed. St Louis: Mosby; 2012. p.1722-3.
2. Demirdağ HG, Özcan H. Lenfanjioma Sirkumskriptumlu Bir Olgu Sunumu. İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi 2011;18: 129-31.
3. Çalka Ö, Çankaya H, Metin A, Kösem M. Dudak ve dilde yerleşen lenfanjioma sirkumskriptum. Van Tıp Dergisi 2002;9: 95-7.
4. Davalbhakta A, Lamberty BG. Technique for uniform reduction of macroglossi. Br J Plast Surg 2000;53:294-7.
5. Vogel JE, Mulliken JB, Kaban LB. Macroglossia: a review of the condition and a new classification. Plast Reconstr Surg 1986;78:715-23.
6. Omprakash HM, Rajendran SC. Lymphangioma circumscriptum (microcystic lymphatic malformation): palliative coagulation using radiofrequency current. J Cutan Aesthet Surg 2008;1: 85-8.
7. Coşkun BK, Saral Y, Ataseven A. Dört kez nükseden lenfanjioma sirkumskriptum olgusu. Fırat Tıp Dergisi 2004;9:91-2.
8. Niti K, Manish P. Microcystic lymphatic malformation (lymphangioma circumscriptum) treated using a minimally invasive technique of radiofrequency ablation and sclerotherapy. Dermatol Surg 2010;36:1711-7.
9. Mortimer PS. Disorders of lymphatic vessels, In: Champion RH, Burton JL, Burns DA, Breathnach SM, editors. Textbook of Dermatology. 6th Edition, London: Blackwell Science Ltd; 1998. p.2277-96.
10. Erbağ G, Topçu Y, Dursun İH, ve ark. Crohn hastalığına eşlik eden perianal bölgede lenfanjioma sirkumskriptum: Olgu sunumu. Konuralp Tıp Dergisi 2010;2:9-11.
11. Patel GA, Schwartz RA. Cutaneous lymphangioma circumscriptum: frog spawn on the skin. Int J Dermatol 2009;48:1290-5.
12. Itakura E, Yamamoto H, Oda Y, et al. VEGF-C and VEGFR-3 in a series of lymphangiomas: is superficial lymphangioma a true lymphangioma? Virchows Arch 2009;454: 317-25.
13. Gupta AK, Ellis CN, Gorsulowsky DC. Chronic zosteriform eruption of the lower extremity. Lymphangioma circumscriptum (LC), localized form. Arch Dermatol 1988;124:264-5.
14. Short S, Peacock C. A newly described possible complication of lymphangioma circumscriptum. Clin Oncol (R Coll Radiol) 1995;7:136-7.