PS-03

Epidermodisplazia Verrusiformis: Tekrarlayan Deri Maligniteleri ile Seyreden Zor Bir Olgu

Yunus Toso[1], Ferdi Öztürk[1], Şaduman Balaban Adım[2], Hayriye Sarıcaoğlu[1]

[1]Bursa Uludağ Üniversitesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa

[2]Bursa Uludağ Üniversitesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, Bursa

Giriş ve Amaç: Epidermodiplazia verrusiformis (EV) otozomal resesif geçişli nadir bir genodermatozdur. EV otuzlu yaşlarda başlayan, özellikle bazı beta HPV tiplerine artmış duyarlılıkla oluşan artmış deri malignitesi riski ile karakterizedir. Bu HPV tipleri normal popülasyonda patojenik olmayan varyantlardır. Karakteristik deri lezyonları verruka plana benzeri papül ve plaklar ayrıca tinea versikolor benzeri maküllerdir. EV lezyonları çoğunlukla güneşe maruz kalan alanlarda gelişmektedir. Literatürde 500 kadar EV olgusu bildirilmiştir. Olguların çoğu sporadik olsa da ailesel olanlar da bulunmaktadır. Histopatolojide patognomonik olan epidermiste sitoplazmaları soluk mavi boyanan yoğun bazofilik keratohyalin granüller içeren hücreler bulunmaktadır. Kür sağlayıcı tedavi bulunmamakla birlikte topikal tedaviler (imikimod, flurourasil, retinoidler), kriyoterapi, interferon alfa, cerrahi tedaviler kullanılmaktadır. Sıkı bir fotokoruma gerekmektedir.

Olgu: 31 yaşında erkek hasta, 19 yaşında ilk skuamöz hücreli karsinom (SCC) eksizyonu dış merkezde eksize edilen hasta, tarafımıza tekrarlayan lezyonları sebebiyle yönlendirildi. Yüzde yeni gelişen multipl tümöral lezyonları, parotis ve servikal bölgede yer alan metastatik lenfadenopatileri (LAP) eksize edildi. Histopatolojik olarak tamamı epidermodisplazia verrusiformis zemininde gelişen yüzdeki lezyonlarda bovenoid tip aktinik keratoz, bovenoid tip aktinik keratoz zemininde gelişen bazal hücreli karsinom (BCC), papiller tip SCC, lenf nodlarında iyi diferansiye SCC görüldü. Yüzdeki tümöral alanda geniş nekroz, lenfatik ve perinöral invazyon görüldü. Cerrahi sonrası lezyon alanlarına radyoterapi uygulandı. Dermatolojik muayenesinde: gövde ve ekstremitelerde tipik EDV lezyonlarına ait olan düzensiz sınırlı düzgün yüzeyli soluk pembe ve beyaz plaklar ve kahverengi maküller mevcuttu. Dermoskopide santralinde pembe beyaz alan, periferinde daha koyu hale olan lezyonlar mevcuttu. Takibinde tekrarlayan lezyonları gelişen hastaya 20 mg/gün asitretin tedavisi başlandı. Aktinik keratozlara kriyoterapi ve topikal tedaviler uygulandı. 5-florourasil tedavisine de yanıtsız olan hastanın İmikimod tedavisi ile yüzündeki lezyonlar belirgin olarak geriledi. SCC ve BCC lezyonları için cerrahi tedavi uygulandı.

Tartışma ve Sonuç: EV viral patojenitenin en açık gösterildiği hastalıklardandır. Olgumuzda tipik morfolojik ve histopatolojik bulgular mevcuttu. Olgumuz hastalığı için fotokoruma yöntemleri kullanmamaktaydı. Literatürde malign lezyonlar çoğunlukla otuzlu yaşlardan sonra bildirilmekte iken olgumuzda daha erken bir dönemde olmuştur. Olgumuzda yalnızca tekrarlayan SCC değil BCC gelişimi de olmuştur. Bu olguda HPV DNA tiplendirmesi ve mutasyon analizi yapılmamıştır. Literatürde standart bir tedavi protokolü bulunmamaktadır. Radyoterapinin daha kötü seyreden lezyonlara yol açtığını bildiren yayınlar mevcuttur. Lezyonların tekrarlayıcı seyri tedavi yöntemlerinin kombinasyonunu gerektirmektedir. Biz burada erken yaşta başlayan tekrarlayan premalign ve malign lezyonları olan çoklu tedavi yöntemleri kullanılan tipik bir EV olgusu sunduk.