

Epidermodisplasia Verrusiformis ve Intraoral Epidermoid Karsinom (Olgu Sunumu)

EPIDERMODISPLASIA VERRUSIFORMIS AND INTRAORAL EPIDERMOID CARCINOMA (CASE REPORT)

Gürcan ASLAN*, Hilal ALTINTAŞ**, Metin GÖRGÜ*, Güliz İKİZOĞLU***

* Op.Dr., Ankara Numune Hastanesi Plastik Cerrahi Kliniği Şef Muavini

** Op.Dr., Ankara Numune Hastanesi Plastik Cerrahi Kliniği Uzmanı

*** Doç.Dr., Ankara Numune Hastanesi Dermatoloji Kliniği Uzmanı, ANKARA

Özet

Epidermodisplasia Verrüsiformis (EV) nadir rastlanan herediter bir hastalıktır. Etkeni 70'ten fazla tipe sahip olan human papillomavirustur (HPV). Bu hastalar güneş gören alanlarda squamous hücreli karsinom ve Bowen hastalığı geliştirme açısından yüksek riske sahiptirler. HPV Tip 16 ile enfekte olan hastalarda intraoral karsinom da görülebilir. Bu makalede yaygın cilt lezyonları ile beraber intraoral epidermoid karsinomu da olan bir epidermodisplasia verrüsiformis olgusu sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Epidermodisplasia Verrüsiformis, Human papillomavirus, Intraoral karsinom

T Klin Dermatoloji 2001, 11:38-41

Summary

Epidermodisplasia Verruciformis (EV) is a rare, inherited disease. The disease occurs with human papilloma virus (HPV), which has more than 70 types. Patients have a high risk of developing squamous cell carcinoma and Bowen's disease on sun-exposed sites. HPV type 16 infected patients may have intraoral carcinomas. In this paper we present an epidermodisplasia verruciformis case with skin lesions and intraoral epidermoid carcinoma.

Key Words: Epidermodisplasia Verruciformis, Human papillomavirus, Intraoral carcinoma

T Klin J Dermatol 2001, 11:38-41

Epidermodisplasia Verrüsiformis (EV) ilk kez 1922 yılında Lewandowsky ve Lutz tarafından tanımlanmıştır ve günümüze kadar 250 vaka bildirilmiştir. Etkeni 70'ten fazla tipe sahip human papillomavirüsüdür (HPV) (1). Vakaların büyük bir kısmı sporadiktir ancak bazı vakaların aile içi birikim gösterdikleri bu nedenle resesif paternli bir geçiş olabileceği görüşü vardır. Bununla birlikte sex-linked ve otozomal dominant geçiş gösteren vakalar da vardır (2). EV normal popülasyonda patolojik olmayan HPV'nün çeşitli tipleri tarafından oluşturulan verrü şeklindeki geniş lezyonlarla karakterizedir. Bu hastaların %30'dan fazlasında

hayatlarının 3. ve 4. dekatlarında, güneş gören yerlerde nonmelanom deri karsinomları gelişir.

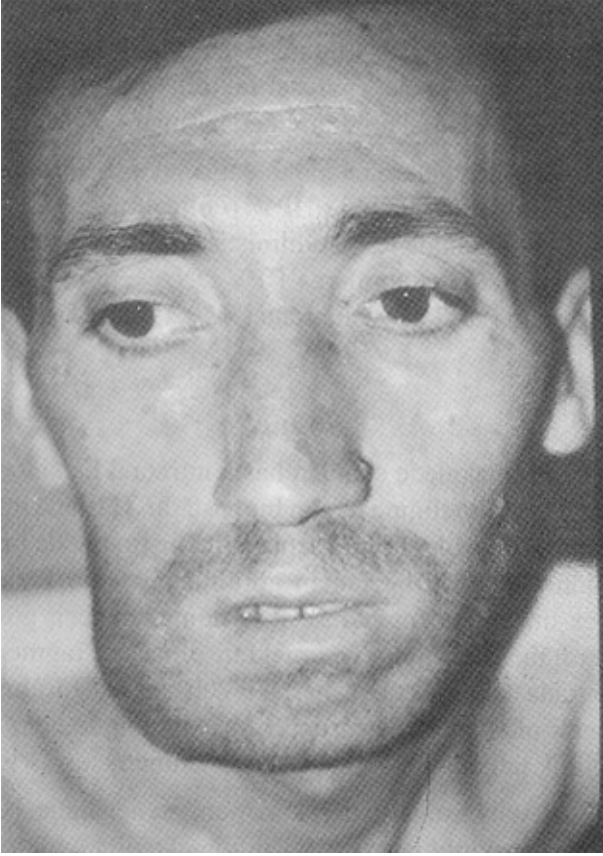
Olgu Sunumu

Yirmi yedi yaşında erkek hasta, ağız içinde iyileşmeyen ve hızla büyüyen kitle şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Hasta ile yapılan görüşmede çocukluğundan beri ellerde daha yoğun olmak üzere tüm vücudunda yaygın verrülerin olduğu öğrenildi. Son altı ayda ağız içi sol tarafından başlayan kitlenin hızlı bir şekilde büyüdüğü, beraberinde kilo kaybı, halsizlik şikayetlerinin de olduğu tespit edildi (Şekil 1).

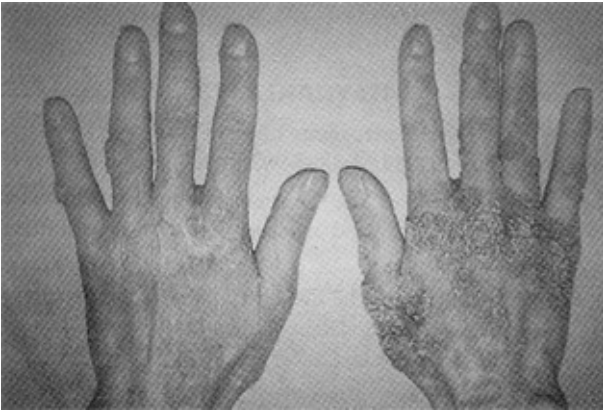
Fizik muayenede özellikle el dorsumunda yoğun bir şekilde olmak üzere (Şekil 2), ayak dorsumunda (Şekil 3), göğüs ön duvarında (Şekil 4), sırtta ve mukozalarda yaygın verrüköz lezyonlar tespit edildi. El dorsumundaki lezyonlardan

Geliş Tarihi: 16.08.1999

Yazışma Adresi: Dr.Gürcan ASLAN
Türkocağı Cad. 82/3
Balgat, ANKARA



Şekil 1. İntraoral kitlenin olgunun sağ bukkal bölgesini ekspande etmiş hali.



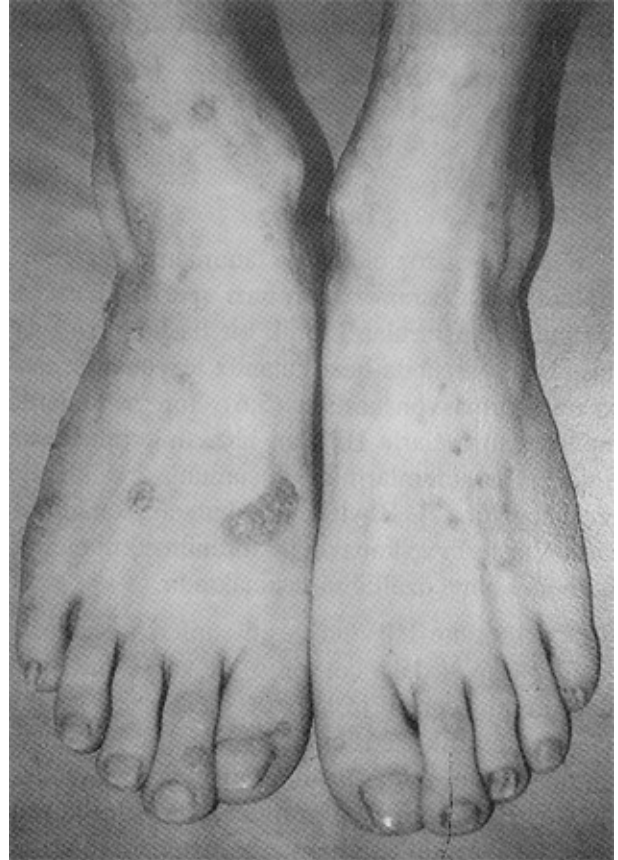
Şekil 2. Olgunun ellerindeki yaygın lezyonların görünümü.

birinden alınan biyopsinin histopatolojik incelemesi sonucu EV'ye spesifik supraspinöz bölgedeki keratinositlerde vakualizasyon görüldü. Lezyon "verrü" olarak değerlendirildi.

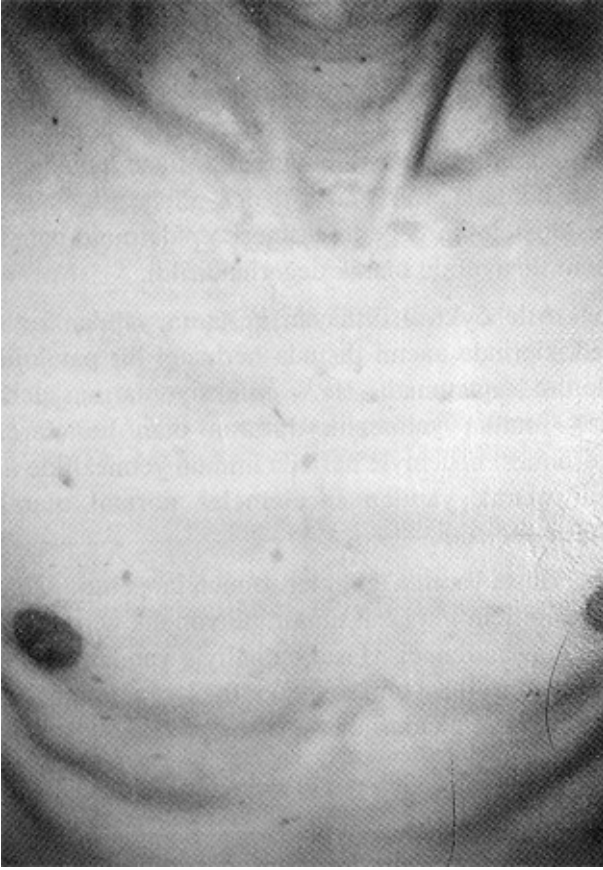
İleri derecede zayıf olan hastanın intraoral muayenesinde; ağız tabanında ülser, yer yer nekrotik, 6x8 cm boyutlarında kitle tespit edildi. Sağ tarafta submandibuler ve servikal lenfatik zincirde multipl, değişik boyutlarda, fikse lenfadenopati bulundu. İntraoral kitleden alınan biyopsinin histopatolojik değerlendirmesi epidermoid karsinom ile uyumlu olarak değerlendirildi.

Aile öyküsü olmayan hastanın yapılan rutin tetkiklerinde anemi dışında herhangi bir patolojik durum saptanmadı. HPV enfeksiyonlarının daha çok immün yetmezlik durumu olan hastalarda görülmesi nedeniyle hastada immün yetmezlikle ilgili olarak yapılan incelemeler normal olarak değerlendirildi.

Hasta yapılan tetkikler sonucu inoperatif kabul edildiği için intraoral tümörüne yönelik cerrahi tedavi düşünülmedi. Hasta bu haliyle yapılan radyo-terapi konsültasyonu sonucu radyoterapi için başka bir merkeze gönderildi.



Şekil 3. Ayak dorsumundaki lezyonlar.



Şekil 4. Gövdedeki lezyonlar.

Tartışma

Genodermatoz olarak da tanımlanan EV genel popülasyonda zararsız olan bazı spesifik HPV'ler tarafından oluşturulan kronik bir hastalıktır (2-4). Hastaların yarısında bazı kutanöz lezyonlarda malin transformasyon görülür (5,6). Son zamanlarda yapılan çalışmalarla HPV'un bazı tiplerinin insan kutanöz karsinomlarının oluşumunu indüklediği gösterilmiştir (7). Böylece EV kutanöz karsinomlarda virüslerin ve konakçı faktörünün etkili olduğu ilk model olma özelliğini taşımaktadır.

Oral kavite HPV'un çeşitli tipleri ile enfekte olabilir. Bunlar daha çok tip 6, 11 ve 16'dır. Özellikle immündefrese insanlarda kutanöz ve genital bölgeye spesifik HPV enfeksiyonları ve lezyonları görülür. Bu lezyonlar benign, premalign ve malign olabilir. HPV hem genital mukozada hem de oral mukozada latent durumda bulunabilir. Normal görünüşlü mukozalarda, virus saptama tekniğine bağlı olarak üzere HPV bulunma olasılığının

%1-43 oranında olduğu saptanmıştır (8,9). İntraoral mukozalarında HPV bulunan hastalarda hastanın genetik yapısı veya çevresel faktörlere bağlı karsinojenlerin de etkisi ile oral karsinomlar gelişebilir.

Son zamanlarda yapılan çalışmalarda intraoral karsinomlarda özellikle HPV16 olmak üzere HPV %20-74 oranında tespit edilmiştir (9,10). Gençlerde oluşan oral karsinomlarda HPV DNA's ı tespit edil-me oranı (%77.8) yaşlılardan (%29.4) daha fazladır (11).

Sonuç

Bu makalede sunulan hasta intraoral karsinom ve EV birlikteliğine uygun bir hastadır. Hastada immün yetmezlik durumu saptanamamıştır. EV'de immün yetmezlik her zaman görülmemektedir. EV'in sex-linked, otozomal resesif ve dominant geçiş gösterdiğine dair literatür örnekleri olmasına rağmen, burada takdim edilen hasta EV'in en sık görülme şekli olan sporadik bir vakadır. Aile içinde benzer klinik tabloda başka hastaya rastlanmamıştır.

EV'li hastaların deri karsinomları açısından belirgin yatkınlıkları çok iyi bilinmektedir. Aynı zamanda bu hastalarda genital, anal, intraoral, konjunktival gibi mukoza karsinomlarının da daha sık görülebileceği akılda tutulmalı ve yaygın deri lezyonlu hastalarda mukozaların detaylı incelemesi mutlaka yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. de Villiers E-M. Heterogeneity of the human papillomavirus group. J. Virol 1989;63:4898-903.
2. Majewski S, Jablonska S. Human papillomavirus-associated tumors of the skin and mucosa. J Am Acad Dermatol 1997;36:659-81.
3. Jablonska S, Dabrowski j, Jakubowicz K. Epidermodysplasia verruciformis as a model in studies on the role of papovavirus in oncogenesis. Cancer Res 1972; 32:585.
4. Orth G. Epidermodysplasia verruciformis. In: Salzman NP, Howley PM, editors. The Papovaviridae; vol 2. The papillomaviruses. New York: Plenum Press, 1987:199-243.
5. Orth G, Favre M. Human papillomaviruses: biochemical and biological properties. Clin Dermatol 1985;3:27-42.
6. Majewski S, Jablonska S, Epidermodysplasia verruciformis as a model of human papillomavirus-induced genetic cancer of the skin. Arch Dermatol 1995;131:1312-8.
7. Jalal H, Sanders CM, Prime SS, et al. Detection of human papillomavirus type DNA in oral squames from normal

- young adults. J Oral Pathol Med 1992;21:465.
8. Oswald C, Huller P, Barten M, et al. Human papillomavirus DNA in oral squamous cell carcinomas and normal mucosa. J Oral Pathol Med 1994;23:220-5.
 9. Palefsky JM, Silverman S, abdel-Salaam M, et al. Association between proliferative verrucous leukoplakia and infection with human papillomavirus type 16. J Oral Pathol Med 1995;24:193-7.
 10. Snijders PJF, Scholes AGM, Hart CA, et al. Prevalance of mucosotropic human papillomavirus in squamous- cell carcinomas of the head and neck. Int J Cancer 1996; 66:464-9.
 11. Harris AJ, Purdie K, Leigh IM. A novel human papillomavirus identified in epidermodysplasia verruciformis. Br J Dermatol 1997;136:587-91.