

Vulvar İnflamatuvar Lineer Verrüköz Epidermal Nevüs: Nonsteroidal Antiinflamatuvar Krem ile Remisyon

Vulvar Inflammatory Linear Verrucous Epidermal Nevus: Remission with Nonsteroidal Antiinflammatory Cream: Case Report

Hilal GÖKALP,^a
Ayşe ARMUTLU^b

^aDeri ve Zührevi Hastalıkları AD,
^bTıbbi Patoloji AD,
Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi,
İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 23.11.2016
Kabul Tarihi/Accepted: 14.12.2016

Yazışma Adresi/Correspondence:
Hilal GÖKALP
Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Deri ve Zührevi Hastalıkları AD, İstanbul,
TÜRKİYE/TURKEY
hgokalp@kuh.ku.edu.tr

Bu çalışma, 26. Ulusal Dermatoloji Kongresi
(19-23 Ekim 2016, Antalya)'nde,
poster olarak sunulmuştur.

ÖZET İnflamatuvar lineer verrüköz epidermal nevüs (İLVEN), genellikle inatçı ve şiddetli kaşıntının eşlik ettiği epidermal bir nevüs tipidir. Klinik olarak hiperpigmente veya eritematöz hiperkeratotik lineer papül ve/veya plaklardan oluşan İLVEN genellikle sol alt ekstremitede yerleşmektedir. Genital ve/veya perigenital tutulum ise oldukça nadirdir. Çok küçük boyutlarda olabileceği gibi, tüm ekstremitayı tutabilecek kadar büyük boyutlarda da olabilmektedir. Ayırıcı tanısında başta lineer psöriyazis olmak üzere liken striatus, verrüköz epidermal nevüs, liken simpleks kronikus, lineer liken planus ve lineer Darier hastalığı gibi birçok hastalık yer almaktadır. Tedavi genellikle yüz güldürücü değildir. Bu çalışmada, daha önce invers psöriyazis tanısıyla izlem altına alınmış olan ve nonsteroidal antiinflamatuvar krem ile semptomlarında belirgin gerileme sağlanan, vulvar yerleşimli bir İLVEN olgusu sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: İnflamatuvar lineer verrüköz epidermal nevüs; kaşıntı; pruritus vulva; steroid olmayan; antiinflamatuvar ajanlar

ABSTRACT Inflammatory linear verrucous epidermal nevus (ILVEN) is usually accompanied by persistent and severe pruritus. It is mostly located in the lower left limb as hyperpigmented or erythematous hyperkeratotic linear papules and/or plaques. Genital/perigenital involvement is extremely rare. It varies in size from very small lesions to the involvement of the whole extremity. The differential diagnosis is broad, including but not limited to linear psoriasis, lichen striatus, verrucous epidermal nevus, lichen simplex chronicus, linear lichen planus and linear Darier disease and, prognosis is poor. In this report, we present a case of vulvar ILVEN that responded to topical nonsteroidal anti-inflammatory cream.

Keywords: Inflammatory linear verrucous epidermal nevus; pruritus; pruritus vulvae; non-steroidal; anti-inflammatory agents

İnflamatuvar lineer verrüköz epidermal nevüs (İLVEN), inflamasyon bulgularının gözlendiği keratinositik bir epidermal nevüs tipidir. Noninflamatuvar nevüslere göre daha nadir gözlenmektedir. Ailesel vakalar bildirilmiş olmasına rağmen genellikle sporadik gelişmektedir.¹ Etiyopatogenezi henüz tam olarak bilinmemekle birlikte, genetik mozaizm ve somatik mutasyonlar sonucu geliştiği düşünülmektedir.^{2,3}

Genellikle erken çocukluk döneminde gelişen ve sıklıkla inatçı kaşıntının eşlik ettiği İLVEN, klinikte eritemli, verrüköz, lineer plaklar şeklinde karşımıza çıkmaktadır. Kadınlarda ve alt ekstremitelerde daha sık görülen İLVEN genellikle tedaviye dirençlidir.

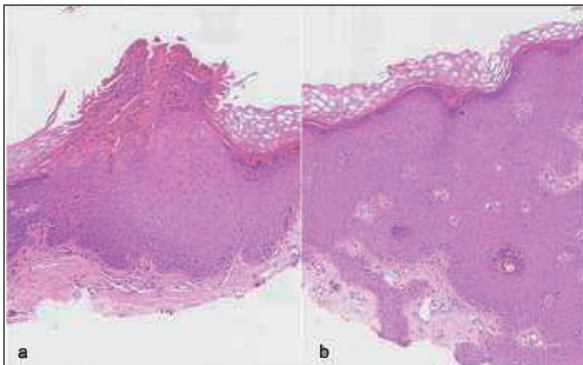
Bu çalışmada, daha önce invers psöriyazis tanısıyla izlem altına alınmış olan ve nonsteroidal antiinflatuar krem ile semptomlarında belirgin gerileme sağlanan, vulvar yerleşimli bir İLVEN olgusu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

Dört yaşındaki kız çocuğu, yaklaşık bir yıldır genital bölgesindeki kaşıntılı, kepekli ve zaman zaman kızarıklık gelişen lezyonları nedeni ile dermatoloji polikliniğimize getirildi (Resim 1). Daha önce dış



RESİM 1: Sol labia majörde lineer eritemli plak.



RESİM 2: a) Birbirine alternasyon gösteren parakeratoz ve ortokeratoz (H&E x100); b) Ortokeratotik alanlar altında izlenen hipergranüloz (H&E x200).

merkezde klinik olarak invers psöriyazis tanısı alan olguya birçok kez topikal kortikosteroid ve sistemik antihistaminik tedavisi önerilmiş idi. Kısa süreli rahatlama sağlayan, ancak her defasında nüks gözlenen olgunun dermatolojik muayenesinde sol labia majör mediyalinde lineer paternde yerleşen yer yer hiperkeratotik, 4x1 cm boyutlarında eritemli plak saptandı. İdrar yaparken lezyon bölgesinde yanma olması nedeni ile idrar tutma sorunu olan olguda sık geçirilen idrar yolu enfeksiyonu da mevcut idi. Ailede ve tek yumurta ikiz kardeşinde benzer öykü saptanmayan olgunun lezyonundan 3 mm “punch” biyopsi alındı. Histopatolojik değerlendirilmede birbiriyle alternasyon gösteren parakeratoz ve ortokeratoz odakları ile hipergranüloz gözlemlendi (Resim 2a, b). Klinik ve histopatolojik değerlendirme sonrası olguya İLVEN tanısı konuldu. Yapılan ileri incelemeler sonucunda ekstrakutanöz bir patoloji saptanmadı. Olguya, daha önce uzun süre topikal kortikosteroid uygulanması nedeni ile sadece topikal nonsteroidal antiinflatuar krem tedavisi önerildi. İçerisinde allantoin, aloe vera, üre, mineral yağ, nane yağı, B₆ ve E vitaminleri, pantenol içeren nonsteroidal antiinflatuar kremin günde iki kez, iki hafta süreyle kullanılması önerildi. İki hafta sonraki kontrolünde lezyonda ve semptomlarında belirgin gerileme saptanan olgunun tedavisine ara verildi (Resim 3). Tedavinin birinci ayında remisyon devam eden olguya nüks olması durumunda CO₂ lazer tedavisi yapılabileceği bilgisi verildi ve kontrol önerildi.

TARTIŞMA

İLVEN, ilk kez 1971 yılında Altman ve Mehregan tarafından tanımlanmıştır.⁴ 1985 yılında ise Morag ve Metzker İLVEN kriterlerini modifiye etmiştir.⁵ Bu kriterler içerisinde; erken yaşta başlangıç, 4:1 kadın predominansı, sıklıkla sol alt ekstremitayı etkilemesi, kaşıntı, belirgin inflamatuvar lineer görünümün olması, Blaschko çizgilerini takip etmesi ve tedaviye direnç gösteren inatçı lezyonlar yer almıştır. Daha sonra yapılan çalışmalarda ise hastaların %75’inde hayatın ilk beş yılı içerisinde, %50’sinde ise hayatın ilk altı ayında İLVEN geliştiği bildirilmiştir.^{1,6}



RESİM 3: Tedavi ile İLVEN kliniğinde gerileme.

Klinik olarak lezyonlar hiperpigmente veya eritematöz, hiperkeratotik lineer papül ve/veya plaklardan oluşmaktadır. Çok küçük boyutlarda olabileceği gibi, tüm ekstremitayı tutabilecek kadar büyük boyutlarda da olabilmektedir. Genellikle sol alt ekstremitede gözlenirken, genital ve/veya perigenital tutulum oldukça nadirdir. En sık görülen ve en belirgin semptom ise şiddetli kaşıntıdır. Diğer epidermal nevüslerle birliktelik ve tırnak distrofisi görülebilmektedir.^{3,7} Bununla birlikte, İLVEN'in çeşitli ekstremita defektleri ile de birliktelik gösterilebileceği bildirilmiştir.²

İLVEN ayırıcı tanısında başta lineer psöriyazis olmak üzere liken striatus, verrüköz epidermal nevüs, liken simpleks kronikus, lineer liken planus ve lineer Darier hastalığı gibi birçok hastalık yer almaktadır.^{3,8} Genital yerleşimli İLVEN ise inflamatuvar deri hastalıklarına ek olarak cinsel istismar ve genital siğiller ile karıştırılabilmektedir.² Dolayısıyla tedaviye dirençli ve inflamatuvar bulguların belirgin olduğu plaklarda klinikopatolojik korelasyon önerilmektedir. Histopatolojik olarak ortokeratoz, psöriyaziform akantoz, papillomatöz, yüzeysel dermiste perivasküler lenfosit infiltras-

yonu, Munro benzeri mikroapseleri görülmektedir. Ancak bu bulgular İLVEN için spesifik değildir.^{6,9} Olgumuzda genital bölgede yerleşen lezyon, şiddetli kaşıntıya ek olarak idrar tutma ve sık geçirilen idrar yolu enfeksiyonuna neden olmakta idi. Dış merkezde invers psöriyazis tanısı ile izlenen ve önerilen tedavilere dirençli olması nedeni ile olgunun lezyonundan 3 mm "punch" biyopsi alınmıştır. Klinikopatolojik korelasyon sonrası olguda nadir bir yerleşim yeri olan genital İLVEN saptanmıştır. Dolayısıyla tedaviye dirençli, genital yerleşimli, hiperkeratotik lezyonlarda nadir de olsa İLVEN olabileceğini düşünmek ve sadece klinik ile karar vermeyip klinikopatolojik korelasyon ile tanıyı koymak önemlidir.

Tedavi genellikle yüz güldürücü değildir. Tedavi seçenekleri içerisinde kortikosteroidler (topikal, oklüzyon, intralezyoner), topikal retinoidler (%0,1 tretinoin), vitamin D₃ analogları, %90'luk trikloroasetik asit, %5 florourasil, antralin, katran, kriyoterapi, fotodinamik terapi ve CO₂ lazer yer almaktadır.^{1-3,6} Eksizyon ise dermisi içine alan derin uygulama gerektirdiğinden ve genellikle nüks ile sonuçlandığından önerilmemektedir.^{10,11}

Son yıllarda içerisinde kortikosteroid ihtiva etmeyen ve içeriğindeki çok çeşitli doğal maddeler ile deride oluşan inflamasyonu azalttığı savunulan birçok topikal ürün piyasaya sürülmüştür. Özellikle kronik inflamasyon ile devam eden deri hastalıklarında idame tedavisi olarak değerlendirildiğimiz bu tedaviler genital bölge yerleşimli inflamatuvar deri hastalıklarında da kullanılmaktadır. Esas olarak inflamasyon bulgularının belirgin olduğu deri üzerinde ince bir koruyucu katman oluşturarak nem kaybını ve inflamasyonu azalttığı düşünülen bu ürünler yakın geçmişte piyasaya sürülmüş ve idame tedavisi açısından bir seçenek olmuştur. Olgumuza da uzun süre topikal kortikosteroid öyküsü olması nedeni ile iki hafta nonsteroidal antiinflamatuvar krem önerilmiştir. İki haftalık kullanımdan sonra lezyonda ve şikâyetlerinde belirgin düzelme gözlenen olgunun birinci ay kontrolünde ise remisyonun devam etmekte olduğu görülmüştür.

İLVEN, mevcut tedavilere dirençli, oldukça kaşıntılı bir klinik antitedir. Bu çalışma ile özel-

likle genital ve intertriginöz bölgelerde yerleşen kronik kaşıntılı lezyonlarda ayırıcı tanı için histopatolojik tanının önemini vurgulamak ve İLVEN hastalarında, topikal nonsteroidal antiinflamatuvar ajanların semptomları azaltmada bir seçenek olarak kullanılabileceğini belirtmek amaçlanmıştır.

Çıkar Çatışması

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması veya finansal destek bildirmemiştir.

Yazar Katkıları

Çalışma taslağının hazırlanması, tasarımı, veri toplama ve analizi, kaynak taraması ve makalenin yazımı: Hilal Gökalp;
Histopatolojik veri analizi: Ayşe Armutlu.

KAYNAKLAR

1. Godefroy P, dos Reis HL, Ferreira Dde C. The challenge to diagnose a clinical case of inflammatory linear verrucous epidermal nevus: Is there any ILVEN associated with human papillomavirus infection? *Rev Soc Bras Med Trop* 2014;47(5):668.
2. Mutasim DF. Successful treatment of inflammatory linear verrucous epidermal nevus with tacrolimus and fluocinonide. *J Cutan Med Surg* 2006;10(1):45-7.
3. Gon Ados S, Minelli L, Franzon PG. Case for diagnosis. Inflammatory linear verrucous epidermal nevus. *An Bras Dermatol* 2010;85(5):729-31.
4. Altman J, Mehregan AH. Inflammatory linear verrucose epidermal nevus. *Arch Dermatol* 1971;104(4):385-9.
5. Morag C, Metzker A. Inflammatory linear verrucous epidermal nevus: report of seven new cases and review of the literature. *Pediatr Dermatol* 1985;3(1):15-8.
6. Yıldız M, Metin N, Dikicier Sevimli B, Erdem MT, Kahyaoğlu Z. [Adult onset of inflammatory linear verrucous epidermal nevus: a case report]. *Turk J Dermatol* 2014;1(2):45-7.
7. Bandyopadhyay D, Saha A. Genital/perigenital inflammatory linear verrucous epidermal nevus: a case series. *Indian J Dermatol* 2015;60(6):592-5.
8. Salim Abdul Rahman Al-Harmazi MBCh, MSc Mohammed Mohy El Din Selim MD. Inflammatory linear verrucose epidermal nevus a promising treatment. *The Gulf Journal of Dermatology* 1997;2(4):35-7.
9. Romiti R, Maragno L, Arnone M, Takahashi MD. Psoriasis in childhood and adolescence. *An Bras Dermatol* 2009;84(1):9-20.
10. Balci DD, Yenin JZ, Celik E, Sarikaya G, Atik E. Inflammatory linear verrucous epidermal nevus with genital involvement. *Skinmed* 2012;10(2):112-3.
11. D'Antuono A, Balestri R, Zauli S, Bardazzi F, Bellavista S, Banzola N, et al. Carbon dioxide laser: first-line therapy in vulvar inflammatory linear verrucous epidermal nevus. *Dermatol Ther* 2012;25(1):92-4.