

Akantolitik Diskeratoz Görülen İnflamatuvar Lineer Epidermal Nevus: Bir Olgu Sunumu

ACANTHOLYTIC DYSKERATOSIS IN INFLAMMATORY LINEAR VERRUCOUS EPIDERMAL NEVUS: A CASE REPORT

Dr. Esra ADIŞEN,^a Dr. Özge KESEROĞLU,^b Dr. Mehmet Ali GÜRER,^a Dr. Özlem ERDEM^a

^aDermatoloji AD, ^bPatoloji AD, Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, ANKARA

Özet

Fokal akantolitik diskeratoz aralarında malign ve benign epitelyal lezyonlar, fibrohistiyositik lezyonlar, melanositik nevus ve inflamatuvar deri hastalıklarının bulunduğu pek çok deri bozukluğunda "tesadüfi bulgu" olarak tespit edilmiştir. Akantolitik diskeratoz epidermal nevuslarda da izlenmektedir. Bu yayında alt bacak arka yüzünde lineer yerleşimli eritemli papüller ve psoriasiform plaklar bulunan altı yaşındaki olgu sunulmaktadır. İnsizyonel biyopsi örneğinin mikroskopik incelemesinde fokal akantolitik diskeratoz izlenmiştir. Klinikopatolojik korelasyon ile olgumuz tesadüfi akantolitik diskeratoz izlenen inflamatuvar lineer epidermal nevus olarak tanımlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Nevus, patoloji

Türkiye Klinikleri J Dermatol 2006, 16:205-208

Abstract

Focal acantholytic dyskeratosis has been described in a variety of cutaneous lesions, including benign and malignant epithelial lesions, fibrohistiocytic lesions, inflammatory lesions, and melanocytic lesions. It has also been observed in epidermal nevus. We report the case of a six-year-old girl with a linear arrangement of psoriasiform plaques and erythematous papules on the posterior aspect of lower leg. An incisional biopsy was performed, microscopic examination showed focal acantholytic dyskeratosis. By clinicopathological correlation a diagnosis of inflammatory linear verrucous epidermal nevus with incidental focal acantholytic dyskeratosis was established.

Key Words: Nevus, pathology

İnflamatuvar lineer verrüköz epidermal nevus (İLVEN) epidermal nevus varyantlarından biridir. Hastalık genellikle yaşamın ilk yıllarında başlar, erişkin dönemde başlangıç daha azdır. Hastalığın psoriasisin bir varyantı olabileceği düşünülmele birlikte İLVEN keratinositik epidermal nevuslar arasında tanımlanmaktadır. Lezyonlar gövdede ve ekstremitelerde lineer yerleşimli, psoriasiform karakterdedir, en belirgin özellikleri ise kaşıntıdır. Yaşam boyu devam eden lezyonlar tedaviye dirençlidirler.¹⁻³ Hastalığı tanımlayan histopatolojik kriterleri Dupre ve Christol⁴ tariflemiştir. Horizontal olarak değişen parakeratoz ve ortokeratoz alanlarının altında psoriaziform epidermal hiperplazi hastalığının

karakteristik histopatolojik görünümünü oluşturur. Ortokeratotik alanlara hipergranuloz ve parakeratotik alanlara agranuloz eşlik eder.^{2,5} Bu yayında histopatolojisinde akantolitik diskeratoz bulunan İLVEN'li bir olgu sunulmaktadır.

Olgu Sunumu

Altı yaşında sağlıklı kız çocuğu, alt bacak arka yüzünde kaşıntılı döküntüler nedeniyle başvurdu. Öyküsünden lezyonların bir yaşındayken ortaya çıktığı ve daha önce tedavi almadığı öğrenildi. Aile öyküsü bulunmayan ve bu döküntü dışında sağlıklı olduğu öğrenilen hastanın dermatolojik muayenesinde sağ alt bacak arka yüzünde, ayak bileği üst kısmı ile diz eklemine kadar uzanan bölgede, lineer yerleşen, yüzeyle kepekli eritemli papüller ve yer yer de psoriaziform plaklar tespit edildi (Resim 1). Deri ekleri ve mukozaları doğaldı.

Klinik olarak İLVEN düşünülen hastanın papüler lezyonlarından alınan örneğin histopatolo-

Geliş Tarihi/Received: 15.02.2006 Kabul Tarihi/Accepted: 26.04.2006

Yazışma Adresi/Correspondence: Dr. Esra ADIŞEN
Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Dermatoloji AD, ANKARA
eozsoy@gazi.edu.tr

Copyright © 2006 by Türkiye Klinikleri

Türkiye Klinikleri J Dermatol 2006, 16

205



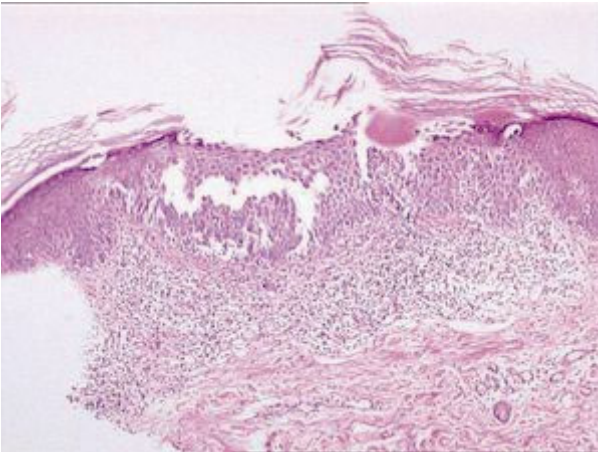
Resim 1. Alt bacak arka yüzünde lineer yerleşimli eritemli kepekli lezyonlar.

jik incelemesinde epidermiste belirgin akantoliz ve seyrek diskeratotik hücreler izlendi. Yüzeysel dermiste perivasküler ve interstisyel lenfositten zengin mononükleer iltihabi hücre infiltrasyonu görüldü (Resim 2a ve 2b). Olgumuz karakteristik klinik bulguları ve akantolitik diskeratoz içeren histopatolojisiyle akantolitik diskeratoz görülen İLVEN tanısı aldı.

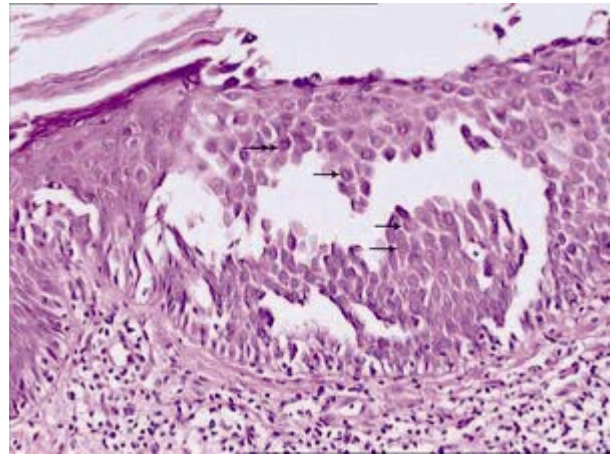
Tartışma

Akantolitik diskeratoz (AD) Ackerman⁵ tarafından tanımlanan ve çeşitli klinik varyantları bulunan özel histolojik bir pattern'dir. Ackerman⁵ AD'yi epidermiste akantolitik diskeratotik hücreler, hiperkeratoz, parakeratoz ve suprabaziler yarıklar şeklinde tanımlamıştır. AD'ler lezyon sayısına göre tek ve multipl olarak ayrılır. Soliter form üç şekilde görülebilir: I. klinik olarak normal deride histolojik olarak tespit edilen AD, II. papüler tip AD (fokal akantolitik diskeratom), III. nodüler tip AD (izole Darier Hastalığı, izole folliküler diskeratoz, siğilimsi diskeratom). Multipl form ise Darier hastalığında görülen AD, transient akantolitik dermatozda izlenen AD ve sistematize tip AD (unilateral, lineer zosteriform) olarak sınıflanmıştır.⁵

Darier hastalığı, Hailey-Hailey hastalığı ve siğilimsi diskeratomun karakteristik histolojik özelliği yaygın olarak AD bulunmasıdır.^{5,6} Aralarında



Resim 2 a. Epidermiste belirgin akantoliz, nadir diskeratotik hücreler ve yüzeysel dermiste perivasküler ve interstisyel, lenfositten zengin mononükleer iltihabi hücre infiltrasyonu (HEx100).



Resim 2 b. Akantolitik keratinositler ve nadir diskeratotik hücrelerle karakterli epidermis; akantolitik hücreler (tek uçlu) ve diskeratotik hücreler (çift uçlu) okla gösterilmektedir (HEx200).

malign ve benign epitelyal lezyonlar, fibrohistiyositik lezyonlar, melanositik nevus ve inflamatuvar deri hastalıklarının bulunduğu pek çok deri bozukluğunda “tesadüfi bulgu” olarak AD tespit edilmesiyle AD’nin bu üç hastalığa özgü olmadığı anlaşılmıştır (Tablo 1).⁶⁻²⁰

Olgumuzdaki gibi “tesadüfi bulgu” olarak tespit edildiği durumlarda AD genellikle fokaldır.^{6,20} Deri hastalıklarında fokal AD’nin görülme sıklığı bilinmemektedir. Genellikle papüler ya da papüloveziküler hastalıklarda bildirilmektedir. Fokal AD, olgumuzdaki gibi primer lezyonlarda ya da lezyona komşu normal deride görülebilir.⁶

Lineer epidermal nevuslarda AD görülebileceği bilinmektedir.¹²⁻²⁰ Literatürde ilk olgular, Darier hastalığının unilateral yerleşen izole tipi olarak sınıflanmıştır.^{16,17} Darier hastalık geninin mozaisizmi sonucu oluştuğu düşünülen bu olgular “akantolitik diskeratotik epidermal nevus” olarak adlandırılmıştır.^{2,19,20} Su ve ark.³ 160 epidermal nevustan sadece iki tanesinde (%1,2) fokal AD tespit etmişler ve epidermal nevusların karakteristik histopatolojik özellikleri arasında olmamakla birlikte, fokal AD’nin epidermal nevusların nadir görülen bir histolojik bulgusu olduğunu belirtmişlerdir.

Transient akantolitik dermatoz dışında fokal AD eşlik eden hastalıklar, sıklıkla kronik seyirlidir.⁷ Fokal AD’nin oluşma mekanizması bilinmemektedir.⁶ Güneş ışığı, ultraviyole radyasyonu, virüsler, immünolojik faktörler, periodontal hastalık, sigara, tütün ve genetik defektlerin AD geliş-

minde rol oynadığı öne sürülmüştür.^{6,9} Hayvan modellerine topikal *4-nitroquinoline-N-oxide* uygulanarak deneysel olarak fokal AD oluşturulabilmesi; AD’nin karsinojenik uyarılara yanıt olarak geliştiğini düşündürmüştür.⁶ Melanositik lezyonlarda fokal AD’nin melanositik atipiyi işaret ettiği iddia edilmiştir.⁹

Literatürde AD tespit edilen epidermal nevuslu olgularda lezyonların yerleşimi, hastaların yaşları ya da klinik bulgular belirgin farklılıklar göstermektedir. Bu nedenle epidermal nevus spektrumu içinde AD izlenen olguların ayırt edici özellikleri olup olmadığı bilinmemektedir. Olgumuzda hastalığın başlama yaşı, kaşıntı ve psoriasiform plaklar ve papüllerden oluşan lezyonları klinik olarak İLVEN ile uyumlu bulunmuş ve histopatolojisinde fokal AD izlenmesi ilginç bulunarak rapor edilmiştir.

KAYNAKLAR

1. Lee SH, Rogers M. Inflammatory linear verrucous epidermal naevi: A review of 23 cases. *Australas J Dermatol* 2001;42:252-6.
2. Kirkham N. Tumors and cysts of the epidermis. In: Elder DE, Elenitsas R, Johnson B, Murphy GF, eds. *Lever’s histopathology of the skin*. 9th ed. Philadelphia: Lippincott Company; 2004;805-66.
3. Su WPD. Histopathologic varieties of epidermal nevus, a study of 160 cases. *Am J Dermatopathol* 1982;4:161.
4. Dupré A, Christol B. Inflammatory linear verrucous epidermal nevus: A pathologic study. *Arch Dermatol* 1977;113:767.
5. Ackerman B. Focal acantholytic dyskeratosis. *Arch Dermatol* 1972;106:702-6.
6. Di Maio DJ, Cohen PR. Incidental focal acantholytic dyskeratosis. *J Am Acad Dermatol* 1998;38:243-7.
7. Bell HK, Farrar CW, Curley RK. Papular acantholytic dyskeratosis of the vulva. *Clin Exp Dermatol* 2001;26:386-8.
8. Lee JH, Kim YC, Lew WA case of focal acantholytic dyskeratosis occurring on both the lip and the anal canal. *Yonsei Med J* 2003;44:166-8.
9. Hutchison AC, Nietert PJ, Maize JC. Incidental epidermolytic hyperkeratosis and focal acantholytic dyskeratosis in common acquired melanocytic nevi and atypical melanocytic lesions. *J Am Acad Dermatol* 2004;50:388-90.
10. Gambichler T, Rapp S, Sauermann K, Jansen T, Hoffmann K, Altmeyer P. Uncommon vascular naevi associated with focal acantholytic dyskeratosis. *Clin Exp Dermatol* 2002;27:195-8.
11. Bogle MA, Cohen PR, Tschen JA. Trichofolliculoma with incidental focal acantholytic dyskeratosis. *South Med J* 2004;97:773-5.
12. Yasutomi H, Arakawa K, Akagi O, Miyashita M, Arata J. Linear epidermal nevus with acantholytic dyskeratosis in an infant. *J Dermatol* 1990;17:581-3.

Tablo 1. Akantolitik diskeratoz görülen hastalıklar.

▪ Darier hastalığı	▪ Sistemik skleroz
▪ Transient akantolitik dermatoz	▪ Punktat keratodermi
▪ Siğilimsi diskeratom	▪ Kondiloma aküminata
▪ Pitriazis rozea	▪ Malign melanoma
▪ Pitriazis rubra pilaris	▪ Skar
▪ Epidermal nevus	▪ Ruptüre follikül
▪ Oral, anal, genital bölgede papüler lezyonlar	▪ Seboreik keratoz
▪ Nevuslar	▪ Psoriasis
▪ Trikofoliküloma	▪ Fibröz papül

13. Cottoni F, Masala MV, Cossu S. Acantholytic dyskeratotic epidermal naevus localized unilaterally in the cutaneous and genital areas. *Br J Dermatol* 1998;138:875-8.
14. Mazereeuw-Hautier J, Thibaut I, Bonafe JL. Acantholytic dyskeratotic epidermal nevus: A rare histopathologic feature. *J Cutan Pathol* 2002;29:52-4.
15. Goldberg EI, Lefkovits AM, Sapadin AN. Zosteriform Darier's disease versus acantholytic dyskeratotic epidermal nevus. *Mt Sinai J Med* 2001;68:339-41.
16. Demetree JW, Lang PG, St Clair JT. Unilateral, linear, zosteriform epidermal nevus with acantholytic dyskeratosis. *Arch Dermatol* 1979;115:875-7.
17. Starink THM, Woerdeman MJ. Unilateral systematized keratosis follicularis. A variant of Darier's disease or an epidermal naevus (acantholytic dyskeratotic epidermal naevus)? *Br J Dermatol* 1981;105:207.
18. Zanca A, Danese P, Bertazzoni MG. A case of acantholytic dyskeratotic epidermal naevus. *G Ital Dermatol Venereol* 1993;128:265-8.
19. Munro CS, Cox NH. An acantholytic dyskeratotic epidermal naevus with other features of Darier's disease on the same side of the body. *Br J Dermatol* 1992;127:168-71.
20. Cambiaghi S, Brusasco A, Grimalt R, Caputo R. Acantholytic dyskeratotic epidermal nevus as a mosaic form of Darier's disease. *J Am Acad Dermatol* 1995;32:284-6.