



Vulvanın Papüler Akantolitik Diskeratozisi

Papular Acantholytic Dyskeratosis of Vulva

Zeynep SAĞNAK YILMAZ¹, Şafak ERSÖZ²

¹ Şehitkamil Devlet Hastanesi, Tıbbi Patoloji Bölümü, GAZİANTEP

² Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, TRABZON

Bu çalışma 15-18 Kasım 2017 tarihlerinde Antalya’da gerçekleştirilmiş olan 27. Ulusal Patoloji Kongresi’nde poster olarak sunulmuştur.

ÖZET

Amaç: Papüler akantolitik diskeratozis nadir görülen kronik bir deri hastalığı ve klinikopatolojik bir antitedir. Genelde anogenital ve genitokrural bölgede cilt renginde veya beyazımsı papüller şeklinde kendini gösterir. Genç kadınlarda vulvada persistan papüler lezyon olarak klinik bulgu verir. Persistan olmasına rağmen asemptomatiktir.

Olgu: 62 yaşında kadın hastada sağ labium majus lateralinde yaklaşık 0,3 cm çaplı büllöz karakterde tek bir lezyon izlendi. Histopatolojik incelemede hiperkeratoz ve akantoz yanı sıra akantoliz ve ‘corps rond’ ve ‘grain’ tipinde diskeratotik hücreler tespit edildi. Histopatolojik ve klinik bulgular eşliğinde olguya papüler akantolitik diskeratozis tanısı verildi.

Sonuç: Ayırıcı tanıda Hailey-Hailey ve Darier hastalığı başta olmak üzere verrüköz diskeratom ve Grover hastalığı yer almaktadır. Lezyonun klinik olarak özellikleri, lokalize veya yaygın oluşu, aile öyküsü ve genetik mutasyonlar ayırıcı tanıda önemlidir.

Anahtar Sözcükler: Diskeratozis, Anogenital, Genitokrural, Papüler akantolitik diskeratozis

ABSTRACT

Aim: Papular acantholytic dyskeratosis is a rare, chronic skin disorder and clinicopathological entity. It usually manifests with skin-colored or whitish papules on the anogenital and genitocrural area. Clinically, this disease presents as a persistent papular lesion on the vulva of young women. Despite being persistent, it is asymptomatic.

Case: A 62-year-old female patient was found to have a 0,3 cm single, bullous lesion over the right labium majus. Histopathological examination revealed hyperkeratosis and acanthosis as well as acantholysis and dyskeratotic cells forming corps rond and grains. Papular acantholytic dyskeratosis was diagnosed with histopathological and clinical findings.

Conclusion: Differential diagnosis includes mainly Hailey-Hailey and Darier’s diseases as well as verrucous dyskeratoma and Grover’s disease. Clinical features of the lesion, presents in a localized or generalized form, family history and genetic mutations are important in differential diagnosis.

Key Words: Dyskeratosis, Anogenital, Genitocrural, Papular acantholytic dyskeratosis

GİRİŞ

Papüler akantolitik diskeratozis (PAD) nadir görülen kronik bir deri hastalığıdır. Genelde anogenital ve genitokrural bölgede erupsiyone, multipl, deri renginde veya beyaz renkli papüller şeklinde kendini gösterir (1). Kadınlarda erkeklerden daha sık izlenmektedir (2). Genç kadınlarda vulvada persistan papüler lezyon olarak izlenir ve genelde asemptomatiktir (3). PAD’a yol açan sebepler belirsizdir ve histopatolojik olarak

Hailey-Hailey ve Darier hastalığına benzer (1). Bu çalışmada vulvanın nadir olarak görülen PAD hastalığı sunulmuştur.

OLGU

Altmış iki yaşında kadın hasta idrar kaçırma şikayetiyle Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Polikliniği’ne başvurdu. Pelvik muayenede sağ labium majus 1 cm lateralinde yaklaşık 0,3 cm çaplı büllöz karakterde tek bir lezyon izlendi. Hastanın bu lezyonu farketmediği ve

lezyonun hastada klinik olarak semptom vermediği öğrenildi. Hastada genitokrural bölge haricinde başka bir alanda lezyon saptanmadı. Lezyon eksize edildi. Histopatolojik incelemede epidermiste hiperkeratoz ile akantoz izlendi. Ayrıca suprabazal akantoliz ve villi, kleft yapıları ile birlikte 'corps rond' ve 'grain' tipinde diskeratotik hücreler tespit edildi (Şekil 1,2). Histopatolojik ve klinik bulgular eşliğinde olguya PAD tanısı verildi.

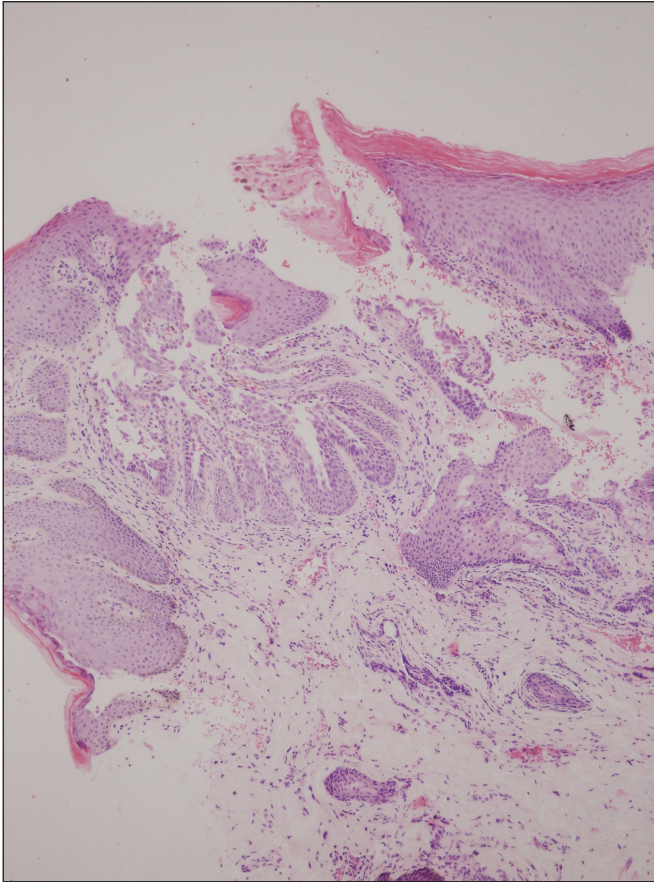
TARTIŞMA

Suprabazal kleft, hiperkeratoz ve parakeratoz ile ilişkili 'corps rond' ve 'grain' tipinde diskeratotik ve akantolitik hücrelerin izlendiği fokal histolojik değişiklikler için 'Fokal akantolitik diskeratozis' terimi 1972 yılında Ackerman tarafından kullanılmıştır (4,5). PAD'ın ayırıcı tanısında başta Hailey-Hailey ve Darier hastalığı olmak üzere verrüköz diskeratom ve Grover hastalığı yer almaktadır. PAD daha az hiperkeratozis göstermesiyle Darier hastalığından ayrılır. Ayrıca Darier hastalığında klinik olarak multipl, sert, kabuklu ve kaşıntılı lezyon görülmektedir. Verrüköz diskeratomda ise histopatolojik olarak daha belirgin villi, kleft ve 'corps rond' yapıları izlenir ve epidermiste çanak şekilde keratin debris

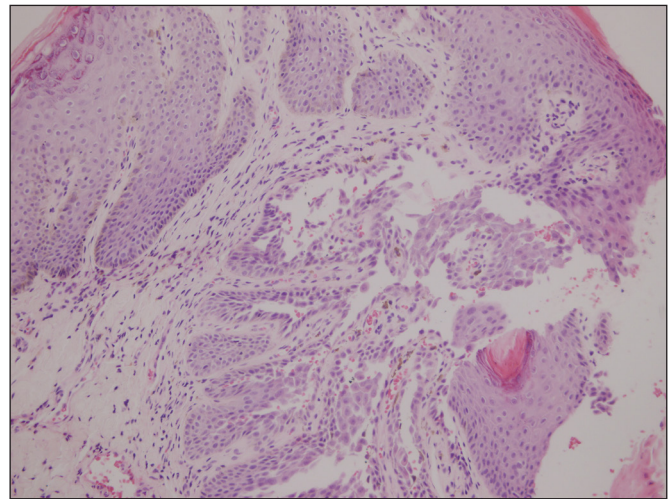
dolu kaviteye görülür. Grover hastalığı ise lezyonun gövde ve boyunda izlenmesiyle klinik olarak PAD'den ayrılmaktadır (4).

Vulvanın PAD'ı Chorzelski ve ark. tarafından 1984 yılında yeni bir antite olarak tanımlanmıştır. Genç kadın hastadaki labia majöre sınırlı persistan papüler lezyonun histolojik olarak Hailey-Hailey ve Darier hastalığına benzerliği tespit edildikten sonra bu yeni antite doğmuştur (3,6). Bu hastalığın ilk tanımlanışından bugüne kadar literatürde penis ve inguinal bölgeden tanı alan PAD olguları vardır (7, 8). PAD, histopatolojik olarak Hailey-Hailey ve Darier hastalığına benzemesine rağmen asemptomatik ve sporadik oluşu ve genitokrural bölgenin dışına ilerlememesi ile bu hastalıklardan ayrılmaktadır (3). Hastamızda genitokrural bölgenin dışında lezyon görülmeşi ve aile hikayesinin mevcut olmaması sebebiyle olguya PAD tanısı verilmiştir.

PAD'ın etiolojisi belirsizdir ve olguların çoğunda sporadik olduğu görülmektedir (3). Hailey-Hailey ve Darier hastalığı ise otozomal dominant kalıtılan hastalıklardır ve genellikle aile öyküsü mevcuttur. Genetik çalışmalarda Hailey-Hailey hastalığında ATP2C1 gen mutasyonu, Darier hastalığında ATP2A2 gen mutasyonu tespit edilmiştir (2). Bununla birlikte bazı yeni çalışmalarda PAD'a Hailey-Hailey hastalığındaki mutasyonla ilişkili bir genetik mutasyonun sebep olabileceğinden sözedilmiştir. Pernet ve ark. anne ve kızında görülen ailesel PAD olgusunu sunmuştur. İlginç olarak bu iki hastada da ATP2C1 gen mutasyonu tespit edilmiştir. Bu bulgu PAD'ın Hailey-Hailey hastalığı ile allel olma iddiasını doğurmuştur (7). Yu ve ark. çalışmasında aynı ailede PAD ve Hailey-Hailey hastalığının birlikteliğinden bahsedilmiştir (3). Başka bir çalışmada da ATP2C1 mutasyonu hem PAD hem de Hailey-Hailey hastalarında saptanmıştır (9). Yapılan bu çalışmalar PAD'ın Hailey-Hailey hastalığının alt tipi olabileceği fikrini desteklemektedir.



Şekil 1: Hiperkeratoz, parakeratoz, suprabazal akantoliz ve diskeratotik hücreler (H&E, x100).



Şekil 2: Suprabazal akantoliz ve akantolitik diskeratotik hücreler ('corps rond' ve 'grain' tipinde) (H&E, x200).

PAD'ın tedavisinde topikal ve sistemik steroidler kullanılmakla birlikte bazı çalışmalarda bu yöntemin etkili olmadığından bahsedilmektedir (10). Topikal ve oral retinoidler de tedavide kullanılmaktadır (11). En etkili tedavi biçimi lezyonun kriyoterapi, elektrokoter ile ablasyonu veya cerrahi eksizyonudur (4).

Sonuç olarak PAD, klinik ve histopatolojik bulgular bakımından Hailey-Hailey ve Darier hastalıkları ile örtüşen bir antitedir. Yaygın lezyonlar Hailey-Hailey hastalığını düşündürürken vulvada sınırlı ve uzun süredir varolan stabil lezyonlar PAD'ı desteklemektedir.

KAYNAKLAR

1. Al-Murieh M, Abdul-Fattah B, Wang X, Zhao M, Chen S, Huang C. Papular acantholytic dyskeratosis of the anogenital and genitocrural area: case series and review of the literature. *J Cutan Pathol.* 2016;43:749-58.
2. Dowd ML, Ansell LH, Husain S, Grossman ME. Papular acantholytic dyskeratosis of the genitocrural area: A rare unilateral asymptomatic intertrigo. *JAAD Case Rep.* 2016;2:132-4.
3. Yu WY, Ng E, Hale C, Hu S, Pomeranz MK. Papular acantholytic dyskeratosis of the vulva associated with familial Hailey-Hailey disease. *Clin Exp Dermatol.* 2016;41:628-31. P
4. Roh MR, Choi YJ, Lee KG. Papular acantholytic dyskeratosis of the vulva. *J Dermatol.* 2009;36:427-9.
5. Ackerman AB. Focal acantholytic dyskeratosis. *Arch Dermatol.* 1972;106:702-6.
6. Chorzelski TP, Kudejko J, Jablonska S. Is papular acantholytic dyskeratosis of the vulva a new entity? *Am J Dermatopathol.* 1984;6:557-60.
7. Pernet C, Bessis D, Savignac M, Tron E, Guillot B, Hovnanian A. Genitoperineal papular acantholytic dyskeratosis is allelic to Hailey-Hailey disease. *Br J Dermatol.* 2012;167:210-2.
8. Montis-Palos MC, Acebo-Marinhas E, Caton-Santaren B, Soloe-ta-Arechavala R. Papular acantholytic dermatosis in the genitocrural region: a localized form of Darier disease or Hailey-Hailey disease? *Actas Dermosifiliogr.* 2013;104:170-2.
9. Lipoff JB, Mudgil AV, Young S, Chu P, Cohen SR. Acantholytic dermatosis of the crural folds with ATP2C1 mutation is a possible variant of Hailey-Hailey Disease. *J Cutan Med Surg.* 2009;13:151-4.
10. Bell HK, Farrar CW, Curley RK. Papular acantholytic dyskeratosis of the vulva. *Clin Exp Dermatol.* 2001;26:386-8.
11. de Almeida HL, Jr., Duquia RP. Effective treatment of papular acantholytic dyskeratosis with oral isotretinoin. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2007;21:413-4.