

Tanınız Nedir?

What is Your Diagnosis?

K. Didem Yazganoğlu¹, Esmâ Erbudak¹, Nesimi Büyükbabani², Can Baykal¹

¹*İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye*

²*İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye*

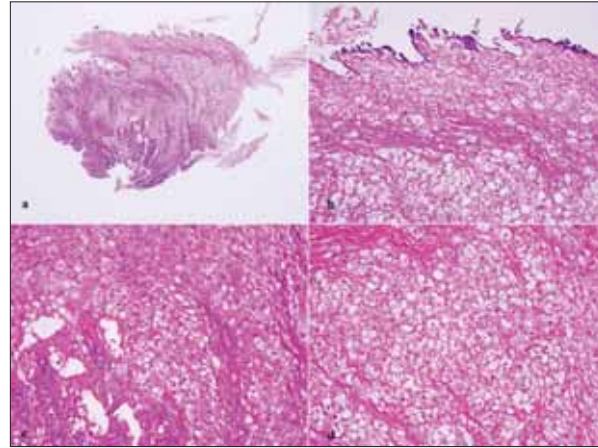
Olgu

Dört yaşındaki kız çocuğu, her iki yanak iç yüzünde beyaz renk değişimi nedeniyle kliniğimize başvurdu. Dermatolojik muayenesinde, oral mukozada yanak iç yüzlerinde iki taraflı olarak beyaz renkli, hiperkeratotik görünümlü asemptomatik plaklar mevcuttu (Şekil 1). Bu plaklar oral mukozanın gerilmesiyle kaybolmuyordu. Hasta iki aylıkken ailesi tarafından fark edilen lezyonlar için başka bir merkezde topikal antifungal tedavi uygulanmış ancak gerileme olmamıştı. Aile öyküsünde benzer bir lezyon tanımlanmıyordu. Oral mukozadaki lezyonlardan alınan insizyonel biyopsinin histopatolojik incelemesinde yüzeyde



Şekil 1. Ağız içinde labial mukozayı kaplayan beyaz renkli hiperkeratotik plak

ince bir parakeratoz katmanı içeren çok katlı yassı epitelde akantoz, epitel hücrelerinde suprabazal tabakadan başlayarak yüzeye doğru giderek artan, sitoplazmada berrak, şeffaf görünüm, bazale yakın katmanlarda sitoplazmada perinükleer kondansasyon ve hafif bir hipereozinofilik görünüm saptandı (Şekil 2). Hastanın dermatolojik ve sistemik muayenesinde ek bir bulguya rastlanmadı. Hastanın tedavisiz olarak izlenmesi uygun görüldü.



Şekil 2. a: Mukoza biyopsisinin panoramik görünümü. Yüzeysel katmanlarda epitelin soluk görünümü belirgin (HE x40); b: En yüzeyde oral floraya ait bakteri kolonileri, epitel hücrelerinde berrak sitoplazmalar (HE x100); c: Bazale yakın katmanlarda hücre sitoplazmalarında perinükleer kondansasyon ve daha eozinofilik görünüm (HE x200); d: Yüzeye doğru gidildikçe hücre sitoplazmasının görünümünde belirgin değişim (HEx200)

Tanı

Hastaya klinik ve histopatolojik bulgularla beyaz süngersi nevus tanısı kondu. Beyaz süngersi nevus, başlıca oral mukozada olmak üzere mukozal beyaz lezyonlara yol açan nadir görülen bir hastalıktır. Cannon'un hastalığı, herediter lökokeratoz, lökokeratozis oris, beyaz gingivostomatit, oral mukozanın ekfoliyatif lökoödem gibi çeşitli adlarla da anılır (1, 2). Otozomal dominant geçiş gösteren bir hastalık olmakla beraber, hastamızda da olduğu gibi aile öyküsü her zaman bulunmaz (2, 3). Keratin 4 ve keratin 13 genleri mutasyonu sonucu ortaya çıktığı tahmin edilmekle beraber (4, 5), de novo mutasyon sonucu da oluşabileceği öne sürülmüştür (2). Patogenezde epitel hücre matürasyonu ve deskuamasyonunda bozukluk, tonofilamentlerde atipik artış ve agregasyon, interseleler bağlantıda artışın neden olduğu yüzey hücrelerinde birikim ve dolayısıyla normal ekfoliyasyonun olmaması gibi faktörler yer almaktadır (1). Konjenital olabildiği gibi, erken çocukluk döneminde de başlayabilir (1). Bütün ırklarda, cinsiyet ayrımı göstermeksizin, eşit sıklıkta rastlanır (1). Oral mukozada yaygın veya yama tarzında, özellikle yanak ve dudak iç yüzlerde, bunun yanında ağız tabanında, dilin ventral yüzünde ve yumuşak damakta da gözlenebilen beyaz renkli, süngeri andıran, hiperkeratotik görünümlü plaklar şeklinde görülür. Gingiva ve dilin dorsal yüzünde tutulum ise nadirdir (1, 2). Daha az sıklıkla nazal, vaginal, özofageal ve rektal mukozalarda görülür. Hastalık mukozada dışı lezyona yol açmaz (1, 2). Genellikle asemptomatiktir, bazen ağızda kuruluk, yanma ve pürüzlülük hissi olabilir (2, 3, 6).

Oral beyaz lezyonların klinik olarak ayırıcı tanısında kandidiyazis, liken planus, lökoplazi, psoriasis, oral kıllı lökoplazi, lökoödem, submüköz fibrozis, nikotin stomatiti, tütün kullananların keratozu, coğrafik mukozit, friksiyonel keratoz gibi birçok dermatolojik veya enfeksiyöz hastalık bulunmakla birlikte, özellikle inatçı lezyonlarda Howel-Evans sendromu, diskeratozis konjenita, pakioniş konjenita ve herediter benin intaepitelyal diskeratoz da akla gelmelidir (1, 2). Bu hastalıkların bazıları histopatolojik olarak da beyaz süngersi nevus ile karışabilir. Beyaz süngersi nevusta, ayırıcı tanıya giren hastalıklarda da görülebilecek intraselüler ödem ve diğer bulguların yanı sıra (7, 8), bunlardan farklı olarak perinükleer eozinofilik sitoplazmik kondansasyon görülmesi karakteristiktir (8). Hastamızda da, histopatolojik düzeyde, epitelin bazale yakın katmanlarında gözlediğimiz sitoplazmik kondansasyon ve hipereozinofilik görünümün beyaz süngersi nevus lehine iyi bir ipucu olduğu kanısındayız.

Hem klinik hem de histopatolojik olarak çocukluk çağı başlangıçlı olan lökoödemden ayırım zaman zaman zor olabilir. Lezyonlu bölgedeki mukoza gerildiğinde lökoödemden kaybolması, ancak beyaz süngersi nevusun değişiklik göstermemesi ayırıcı tanıda yardımcıdır (8). Mukozanın gerildiğinde kaybolmayan, inatçı beyaz lezyonları ve beyaz süngersi nevus tanısı için tipik histopatolojik bulguları olan hastamızda yukarıda adı geçen sendromlar açısından eşlik eden dermatolojik ve sistemik bulgular da yoktu.

Bu lezyonda malin dönüşüm gözlenmemekte ve çoğunlukla asemptomatik olduğu için de tedavi önerilmemektedir (2). Tedavide topikal olarak tetrasiklin, sistemik olarak ise penisilin, ampisilin, amoksisilin ve tetrasiklin kullanımı ile hastaların bir kısmında cevap alınmış ve semptomlarda düzelme, hatta bazılarında lezyonda tamamen gerileme bildirilmiştir, ancak tedavi bırakılınca nüks olabilmektedir (3, 6, 9, 10). Hastamız başvurduğunda yakınmasız olduğu için, tedavisiz izlenmesi uygun görüldü.

Çocukluk çağında ağız içinde görülen beyaz lezyonlarda beyaz süngersi nevus da akla gelmelidir. Bu nadir lezyonun klinik olarak tanınması ve histopatolojik olarak başta premalin durumlar olmak üzere diğer lezyonlardan ayırımının yapılması, benin karakteri dolayısıyla hastalara gereksiz tedavi ve girişimler yapılmasını önleyecektir.

Kaynaklar

1. Miller CS, Craig RM Jr. White corrugated mucosa. J Am Dent Assoc 1988;117:345-6.
2. Patil K, Mahima VG, Srikanth HS. White sponge nevus: A nonhereditary presentation J Indian Soc Pedod Prev Dent 2008;26:125-7.
3. Otake IF, de Sousa SO, Migliari DA, Matthews RW. Successful treatment with topical tetracycline of oral white sponge nevus occurring in a patient with systemic lupus erythematosus. Int J Dermatol 2006;45:1130-1.
4. Shibuya Y, Zhang J, Yokoo S, et al. Constitutional mutation of keratin 13 gene in familial white sponge nevus. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2003;96:561-5.
5. Zhang JM, Yang ZW, Chen RY, et al. Two new mutations in the keratin 4 gene causing oral white sponge nevus in Chinese family. Oral Dis 2009;15:100-5.
6. McDonagh AJ, Gawkrödger DJ, Walker AE. White sponge naevus successfully treated with topical tetracycline. Clin Exp Dermatol 1990;15:152-3.
7. Kirkham N. Tumors and cysts of the epidermis. In: Elder DE, Elenitsas R, Johnson BL, Murphy GF, editors. Lever's

- histopathology of the skin. 9th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p.805-866.
8. Regezi JA, Sciubba JJ, Jordan RCK, editors. Oral pathology. Clinical Pathologic Correlations. 4th ed. St. Louis: Saunders; 2003.
 9. Lamey PJ, Bolas A, Napier SS, et al. Oral white sponge naevus: response to antibiotic therapy. Clin Exp Dermatol 1998;23:59-63.
 10. Becker LR, Lutz C, Erhard H, et al. White sponge naevus successfully treated with tetracycline mouth rinse. Acta Derm Venereol 1997;77:413.