

4. ANTAKYA DERMATOLOJİ GÜNLERİ

13-15 EYLÜL 2024
HİLTON OTEL, MERSİN



BİLDİRİ ÖZETLERİ KİTABI

www.antakyadermatolojigunleri.org

4.

ANTAKYA DERMATOLOJİ GÜNLERİ

13-15 EYLÜL 2024
HİLTON OTEL, MERSİN



SÖZLÜ BİLDİRİLER

www.antakyadermatolojigunleri.org

SB01

VİTİLİGONUN OTOİMMÜN BİRLİKTELİKLERİ: TEK MERKEZ DENEYİMİ

Ayşegül Tel Kankılıç, Ömer Karakoyun, Erhan Ayhan
Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Diyarbakır, Türkiye

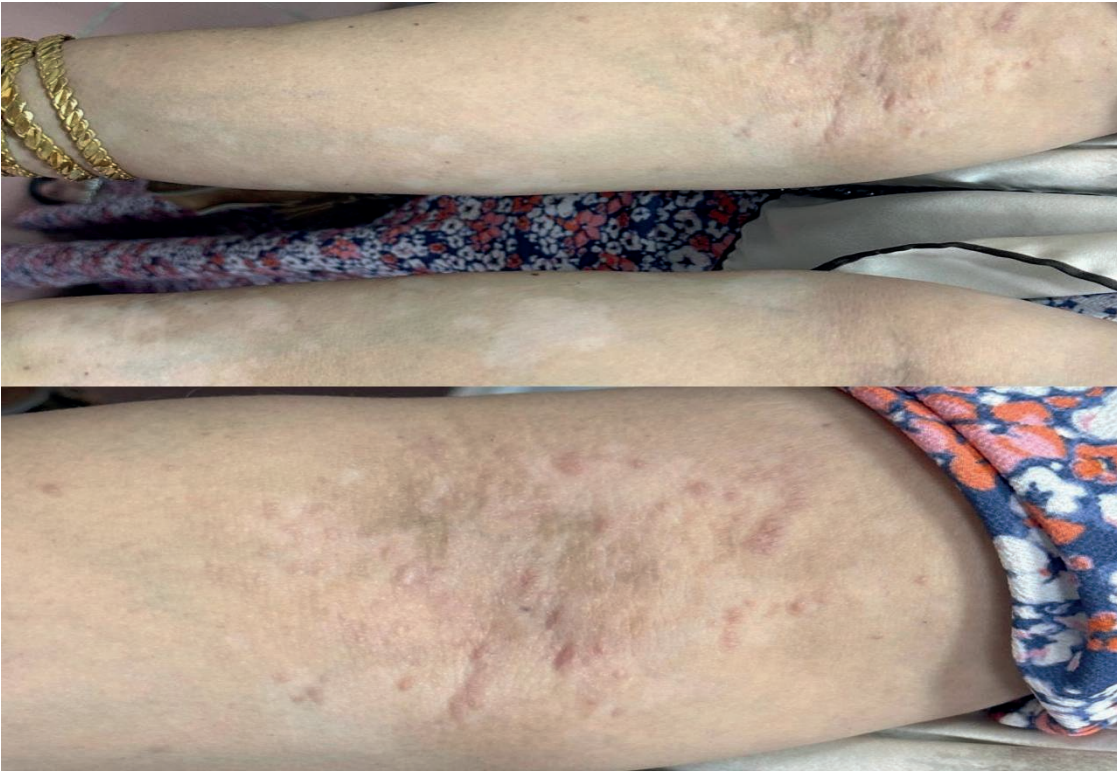
Giriş-Amaç: Dermatolojide bazı hastalıkların aynı bölgede birlikte görülmesi son derece nadir olmakla birlikte önem arz eder. Özellikle otoimmün hastalık olan vitiligoya diğer otoimmün dermatozların eşlik ettiği nadir olarak literatürler de bildirilmiştir. Bu olgu sunumunda toplumda %0,5-1 oranında nadir görülen vitiligoya eşlik eden liken planus, pitriyazis rubra piliaris ve ürtiker olmak üzere 3 ayrı olgu sunularak bu üç hastalığın seyrek de olsa, aynı bireyde vitiligo lezyonu üzerinde ortaya çıkması, benzer etyopatogenetik özellikleri nedeniyle bu birlikteliğin rastlantısal olup olmadığını düşündürmektedir. Toplumda %0,5-1 oranında nadir görülen vitiligonun nadir görülen bu 3 hastalıkla birlikteliği bazılarında rastlantısal olarak görülmekle beraber özellikle vitiligonun etyopatogenezinde otoimmüitenin ön planda olduğuna dair düşünceleri de desteklediğine dair literatürlerdeki yayınlara da rastlamak mümkündür. Bu olgu serisi ile birlikte literatürde oldukça nadir bildirilen 3 farklı dermatozun vitiligoya eşlik etmesinin ortak etyopatogenizin ön planda olduğuna dair düşünceleri desteklediği görüşüdeyiz.

Olgu-1: Pitriasis rubra piliaris (PRP), pitriaziform skuamlı kırmızımsı turuncu plaklar, foliküler tıkaçlar ve palmoplantar keratodermanın görüldüğü nadir bir kronik hastalık grubudur. PRP nadiren diğer hastalıklarla ilişkili olabilmektedir ve bazı antijenik uyarılara karşı anormal bir bağışıklık yanıtı sonucu oluşabildiği tahmin edilmektedir. Erişkin başlangıçlı PRP; bazı kutanöz ve non-kutanöz hastalıklarla ilişkili olabilmektedir. Bunlar arasında vitiligo, alopesi universalis, liken planus, miyozit, myastenia gravis, tirodit gibi otoimmün hastalıklar, kaposinin variselliform erüpsiyonu, sero-negatif artritler, HIV gibi enfeksiyonlar ve internal maligniteler yer alır. Literatüre bakıldığında vitiligo ile ilişki bildirilmesine rağmen bazı nadir vaka bildirimleriyle sınırlıdır ve 55 yaşındaki hastamızda histopatolojik inceleme ile de kanıtlanan PRP direkt olarak eski vitiligo lezyonları üzerinde (Resim-1) geliştiği için ortak etyopatogeniz bağlı yeni bir antite olabilecek bu birlikteliğe dikkat çekmek istedik.



Resim-1

Olgu-2: Liken planus başlıca deri ve ağız, genital bölge mukozalarını etkileyen kaşıntılı, genellikle kırmızı-mor lezyonlarla seyreden bir enflamatuvar bir deri hastalığıdır. Liken planus başta diabet, hepatit olmak üzere vitiligo, alopesi areata, morfea, liken skleroz gibi birçok hastalıkla birlikteliği bilinmektedir. Hem liken planus (LP) hem de vitiligo prevalansları yaklaşık %0,5-1 aralığında olan nadir görülen hastalıklar olmakla beraber iki hastalığında aynı anda görülme olasılığının düşüklüğünden literatürdeki bazı yayınlarda bu birlikteliğin rastlantısal, bazı yayınlarda ise iki hastalığında etyopatogenezinde ortak otoimmünite yolağının olmasından dolayı rastlantısal olamayacağı savunulmuştur. Olgumuz da ise liken planus 42 yaşındaki kadın hastanın üst ekstremitelerindeki vitiligo lezyonlarının direkt üstündeliken palnus benzeri lenzyonlar (Resim-2) gelişmiştir. Yapılan histopatolojik incelemede ile de liken planus tanısı konmuştur. Bu birlikteliğin ise diğer olgulardaki gibi başta otoimmünite olmak üzere ortak etyopatogenez ile bağlantılı olduğu düşünmekteyiz.



Resim:2

Olgu-3: Ürtiker, tüm toplumlarda ve her yaş grubunda görülebilen, aniden ortaya çıkıp aynı gün içinde kendiliğinden kaybolan kaşıntılı ve ödemli plaklar ile karakterize bir deri hastalığıdır. Lezyonların 1-24 saat içinde kendiliğinden kaybolması tipiktir. Hastalığın 6 aydan uzun sürmesi ise kronik ürtiker olarak adlandırılır. Etiyolojide çok sayıda faktör rol oynamakla beraber, çocuklarda ve kronik durumlarda neden çoğu kez belirlenemez. Kronik ürtiker; tiroid hastalığı, çölyak hastalığı, romatoid artrit, sjögren hastalığı, pernisiöz anemi, vitiligo birçok otoimmün hastalıklarla birlikte görüldüğü literatürde bildirilmiştir. Kronik ürtiker %0,5-5 oranında insidansa sahiptir. Vitiligo ile birlikte görüldüğü durumlar literatürde bildirilmiş olup ortak otoimmün zeminden dolayı kronik otoimmün ürtiker olarakta adlandırılmıştır. Bu olgumuz da ise 16 yaşında yıllardır var olan vitiligo lezyonları üzerinde ürtikeryal plak mevcut olup (Resim-3) bu şikayetinin ise 7 aydır süregeldiği anemnezi alınmıştır. Bazı literatürdeki yayınlara istinaden kronik otoimmün ürtiker olarakta adlandırılabilen bu durum vitiligo ile ortak etyopatogeniz kaynaklı olduğu düşüncesindeyiz



Resim-3

Tartışma-Sonuç: Literatürde vitiligoya eşlik eden birçok dermatoz bildirilmekle beraber bu birlikteliğin sebebi üzerine çeşitli görüşler bildirilmiştir. Özellikle toplumda %0,5-1 oranında nadir olarak görülen vitiligonun aynı veya daha nadir insidansa sahip hastalıklarla birlikte görülme riskinin çok nadir olduğundan dolayı bu birliktelikleri rastlantısal olarak gören birçok yayın mevcuttur. Bu görüşe karşı Th1 yolağı başta olmak üzere otoimmünite zemininde ortak etyopatogenez üzerinde duran yayınlarda mevcuttur. Bu olgu serisinde ise 3 farklı dermatozun vitiligo ile birlikteliği sunulurken ortak etyopatogenez görüşü desteklenmek istenmiştir.

SB02

SIRADIŞI KLİNİK VE DERMOSKOPİSİ İLE MAKÜLER AMİLOİDOZLU BİR OLGU

Erhan Ayhan

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Diyarbakır

Primer kutanöz amiloidoz (PCA), Asya ve Güney Amerika popülasyonlarında, iç organ tutulumu olmaksızın deride amiloid fibrillerinin hücre dışı birikmesi ile karakterize yaygın bir durumdur. Hastalık kaşıntı ve deride renk değişikliklerine sebep olabilir ve bu nedenle ciddi psikolojik sıkıntıya yol açabilir. PCA, maküler amiloidoz, liken amiloidoz, nodüler amiloidoz, bifazik amiloidoz, amiloidozis kutis diskromika ve anosakral amiloidoz dahil olmak üzere çeşitli klinik varyantları içerir. Bu vaka klinik bulguların farkedileyecek kadar silik ve ilginç dermoskopisi nedeniyle sunulmuştur.

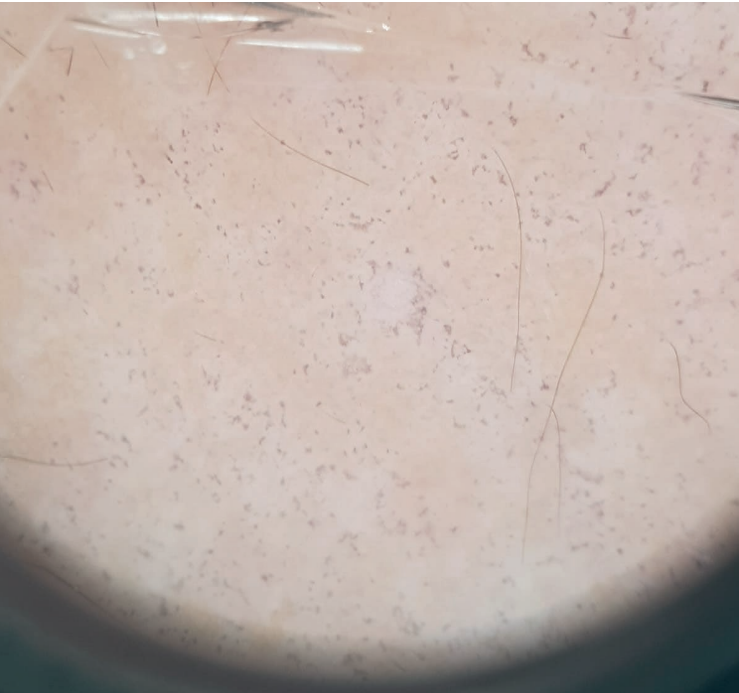
Beş yaşında kız hastanın, yaklaşık 8 aydır sağ bacağına kaşıntısız beyazımsı renk değişikliği mevcuttu. Dermatolojik muayenede sağ alt ekstremitte lateralinde yakından bakmakla bile zor farkedilen, silik beyaz renkli, birkaç milimetre boyutlarında, yer yer birleşmiş çok sayıda maküler lezyonlar saptandı (**Resim 1**). Dermoskopik muayende ise beyaz zeminde grimsi lineer, dot ve globüler yapılar gözlemlendi (**Resim 2**). Histopatolojik incelemede ise hiperkeratoz, melanin inkontinansı, papiller dermiste birkaç adet amorf eozinofilik homojen materyal birikimi izlendi. Kristal viyole boyamasında amiloid P pozitif tespit edildi.

Primer kutanöz amiloidoz tanısı vakaların çoğunda klinik olarak konulabilir. Bu durum Kafkasyalılar'da nispeten nadir olduğundan ve atipik bir görünüme sahip olabileceğinden, teşhis açısından zorluk teşkil edebilir. Hem liken hem de maküler amiloidozda çok farklı dermoskopik yapılar olsa da her iki klinik varyantta da beyaz ve kahvrenge zeminler ile serpilmiş karabiber, küme şeklinde ve ayrık görünümde dot veya globüller görülmektedir. Vakamızda lineer düzende grimsi dotlar da mevcuttu. Sonuç olarak atipik görünümlü maküler amiloidozlu vakalarda dermoskopi yardımcı bir tanı aracı olarak kullanılabilir.

Resim 1



Resim 2



SB03

ERÜPTİF PSÖDOANJİOMATOZİS: İKİ OLGU SUNUMU

Kadir Kaya

Diyarbakır Özel Bağlar Hastanesi, Diyarbakır

Giriş-Amaç: Erüptif Psödoanjyomatosis(EP) nadir, özellikle çocuklarda görülen, benign, spontan gerileyen bir hastalıktır. Gerçek anjiomlardan farklı histolojik bulgulara sahip, genellikle soluk bir halo ile çevrili, eritemli, anjiom benzeri papüller erüpsiyonla karakterizedir. Tipik görünümü EP lezyonları olan iki çocuk olgu, hastalığın kolay tanınabilmesi amacıyla sunulmaktadır.

Olgu 1: 10 yaşında kız çocuk, bir hafta önce aniden yüzünde ve ellerinde beliren kırmızı kabarıklıklar için polikliniğimize getirildi. Herhangi bir sistemik hastalık öyküsü olmayan hastanın yaklaşık 10 gündür hafif baş ağrısı ve boğaz ağrısı şikayetlerinin olduğu öğrenildi. Hastanın lezyonları asemptomatikti. Hastanın dermatolojik muayenesinde yüzde, bilateral el sırtları ve önkollarda anjiomatöz papüller ve özellikle eldeki lezyonları çevreleyen soluk halo görüldü (Resim 1,2). Tedavisiz takiple 1 hafta sonra hastanın lezyonları tamamen geriledi.

Olgu 2: 11 yaşında kız çocuk, dört gündür aniden ortaya çıkıp artan kırmızı kabarık noktalardan dolayı polikliniğimize getirildi. Özgeçmişinde ve soygeçmişinde herhangi bir özellik olmayan hastanın lezyonlardan üç gün önce başlayan halsizlik ve kırgınlık öyküsü vardı. Lezyonlardan görüntü dışında şikayeti yoktu. Hastanın dermatolojik muayenesinde el sırtlarında belirgin olan, yüzde de az sayıda mevcut olan, çevreleri belirgin anemik halo ile çevrili anjiomatöz görünümü papüller görüldü (Resim 3). 10 gün sonraki kontrol muayenesinde lezyonların tamamen kaybolduğu görüldü.

Tartışma: EP, ilk kez 1969'da Cherry ve arkadaşları tarafından dört pediatrik hastada akut başlangıçlı ve kendiliğinden düzelen bir dermatoz olarak tanımlandı. EP, geçici dermal kan damarı dilatasyonunun bir sonucu olarak küçük anjiyom benzeri lezyonların ortaya çıkması ile karakterize olan asemptomatik bir deri hastalığıdır. Etiyolojisi hala belirsizdir, ancak mevcut hipotez, EP'nin viral kökenli bir ekzantem olduğu yönündedir. Bazı araştırmacılar, Epstein-Barr virüsü (EBV) ve ECHO virüs için pozitif seroloji bulmuşlardır. Ateş gibi prodromal semptomlardan sonra ortaya çıkan deri lezyonları viral etyolojiyi düşündürür. Çocuklarda EP neredeyse her zaman halsizlik, ateş, baş ağrısı, kusma, ishal veya üst solunum yolu enfeksiyonları bulguları gibi prodromal semptomlarla kendini gösterse de yetişkin olgularda durum farklıdır. Olgularımıza virüs serolojisi bakmadık ancak bizim olgularımızda da prodromal belirtilerden sonra döküntü ortaya çıkmıştı. Olguların çoğu pediatrik hastalardır. Soluk bir halo ile çevrili, 2-4 mm çapında asemptomatik parlak kırmızı papüller şeklinde ortaya çıkar. Çoğunlukla saatler içinde ani başlangıçlı olarak yanakları ve ekstremiteleri tutar. Histopatolojik olarak, dermisteki kan damalarında dilatasyon, vasküler proliferasyon veya vaskülit olmaksızın dolgun endotel hücreleri ve başlıca lenfositlerden oluşan perivasküler infiltrat görülür. Bazı mevsimsel veya epizodik nüks raporları bildirilmesine rağmen, EP kendi kendini sınırlayan, 2-18 günde iyileşen, tedavisi olmayan bir hastalıktır. Bizim olgularımızda da günler içerisinde lezyonlar geriledi.

Sonuç: Özgün klinik görünüm ve anamnez ile tanısı kolayca konabilen hastalığı tanımak, gereksiz ileri tetkik ve tedavi yaklaşımlarının önüne geçmesi açısından önemlidir. İki tipik olgu, bu açıdan katkı sağlaması için sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: anjiom, erüptif psödoanjyomatosis, soluk halo

Kaynaklar:

- 1- Angelo C, Provini A, Ferranti G, et al. Eruptive pseudoangiomatosis. *Pediatr Dermatol* 2002;19:243-5.
- 2- Larralde M, Ballona R, Correa N, Schroh R, Coll N. Eruptive pseudoangiomatosis. *Pediatr Dermatol*. 2002 Jan-Feb;19(1):76-7.
- 3- Yang JH, Kim JW, Park HS, Jang SJ, Choi JC. Eruptive pseudoangiomatosis. *J Dermatol*. 2006 Dec;33(12):873-6.
- 4- Guillot B, Dandurand M. Eruptive pseudoangiomatosis arising in adulthood: 9 cases. *Eur J Dermatol*. 2000 Aug;10(6):455-8.
- 5- Chuh A, Zawar V, Sciallis GF, Kempf W, Lee A. Pityriasis Rosea, Gianotti-Crosti Syndrome, Asymmetric Periflexural Exanthem, Papular-Purpuric Gloves and Socks Syndrome, Eruptive Pseudoangiomatosis, and Eruptive Hypomelanosis: Do Their Epidemiological Data Substantiate Infectious Etiologies? *Infect Dis Rep*. 2016 Mar 21;8(1):6418.

Resim 1



Resim 2



Resim 3



SB04

EKTODERMAL DİSPLAZİ TANILI OLGULARIN RETROSPEKTİF ANALİZİ: TEK MERKEZ DENEYİM

Ömer Karakoyun, Ayşegül Tel Kankılıç, Erhan Ayhan

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Diyarbakır, Türkiye

Giriş-Amaç: Ektodermal displazi epidermis, deri ekleri, dişler gibi ektodermal orjinli doku ve organları etkileyen 150'den fazla hastalık içeren konjenital hastalıklar grubudur. En sık hipo ya da anhidrotik ektodermal displazi (Christ-Siemens-Touraine Sendromu) tablosu görülür. Nadir bir genodermatoz olan ektodermal displazinin özelliklerini sunarak dermatoloji hekimleri arasında sendromun bilinirliğini arttırmak amaçlanmaktadır.

Materyal Metod: Bu olgu sunumunda kliniğimiz ve pediatri kliniği ile ortak takipli ektodermal displazi tanılı yedi olgunun epidemiyolojik verileri, klinik özellikleri ve tedavileri retrospektif olarak incelendi.

Sonuçlar: Tablo 1'de görüldüğü gibi toplam 7 hastanın beşi erkek(%71.43) iken ikisi kadın(%28.57) olmak üzere yaş ortalaması yaklaşık 6,14 idi. Hastaların tanı yaşlarının ortalaması ise yaklaşık 2,57 olarak tespit edilmiştir. 7 hastanın beşinde tanısını çocuk hastalıkları bölümü(%71.43) tarafından konulduğu, dermatoloji ve diş hekimliği bölümlerin ise sadece birer hastanın(%14.29) tanısını koyduğu görülmüştür. Dermatolojik muayenede seyrek saç, kaş ve kıl kaybı, oral mukozada diş kaybı tüm olgularda(%100), 5 olguda(%71.43) ise karakteristik yüz görünümü saptanan özellikler idi. Kullanılan tedaviler incelendiğinde; hastalar genel olarak topikal nemlendirici ve suni göz yaşları kullanılmaktaydı. Hastaların tedavileri ise genel olarak topikal tedaviler ve sıcak ortamlardan uzak tutulması ile sınırlı idi.

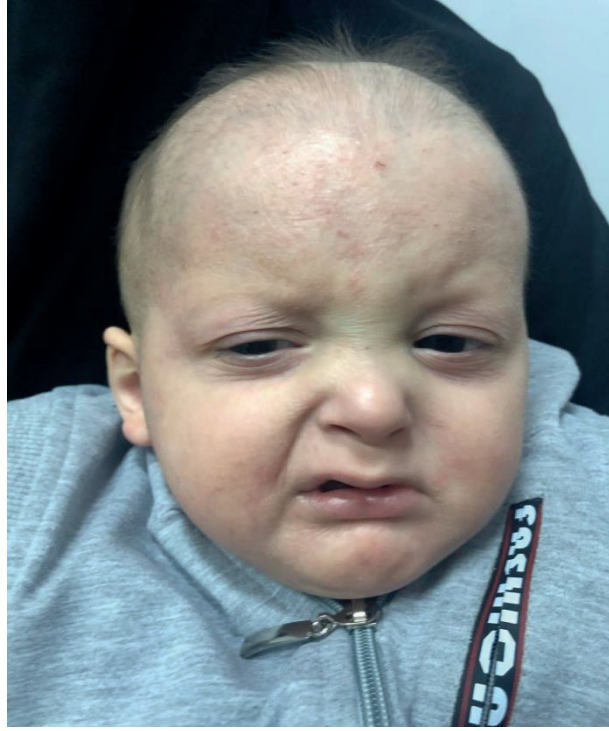
Tartışma: Ektodermal displazi (ED) iki veya daha fazla ektodermal kaynaklı anatomik yapının tutulduğu 150'den fazla hastalık içerebilen bir konjenital hastalıklar grubudur. Ektodermal displazi otozomal dominant, otozomal resesif ve X-bağlı resesif gibi çeşitli genetik modelde kalıtılabilen 1/100000 insidansına sahip oldukça nadir bir hastalık grubudur. Bu hastalık grubu ter bezlerinin tutulumu durumuna göre hipohidrotik/anhidrotik ED (Christ-Siemens-Touraine sendromu) ve hidrotik ED (Clouston sendromu) olmak üzere iki ana gruba ayrılır. Ektodermal displazili (ED) hastalar tutulan ektodermal yapıya göre; diş-tırnak kaybı, alopesi, terleyememe gibi semptom ve bulgular gösterebilir. Çalışmamızda da görülebileceği gibi tutulan bölgeye bağlı olarak oluşan semptom ve bulguya göre ilk başvuru nedenleri ve tanı koyan tıbbi bölüm farklılık gösterebilir. Genetik testler ile kesin tanısı konan hastaların literatürdeki yayınlarda da görüldüğü gibi gen defektlerine de göre tutulan ektodermal orjinli doku ve semptomları farklılık gösterebilir. Diş ve tırnak tutulumu, çalışmamıza paralel olarak bu hastalık grubunun çoğunluğunda gözlenir. Etkin bir tedavisi olmamakla birlikte son zamanlarda genetik defekte yönelik tedavi araştırmaları yapıyor olup tedavisinde topikal nemlendiriciler, suni göz yaşları gibi semptomlara yönelik yaklaşımlar ve koruyucu önlemler ön plana çıkmaktadır. Bu hastalık grubuna ait bireyler özellikle yazın aylarında serin ve klimalı ortamlarda bulunmalıdır. Aynı zamanda bu hastalık grubundaki bireylere multidisipliner yaklaşımlı ve farklı bölümler tarafından ortak takip altına alınmalıdır.

Tablo1. Ektodermal Displazi İle Takipli 7 Hastanın Karşılaştırmalı Analizi

	OLGU-1	OLGU-2	OLGU-3	OLGU-4	OLGU-5	OLGU-6	OLGU-7
Yaş	3	2	2	12	14	4	6
Cinsiyet	Erkek	Erkek	Erkek	Erkek	Erkek	Kadın	Kadın
Tanı Yaşı	2	1	2	2	2	3	6
İlk Başvuru Nedeni	Saç,kaş ve kirpiklerin seyrek olması	Ateş,kusma atakları ve Saç,kaş,kirpiklerin seyrek olması	Saç,kaş ve kirpiklerin seyrek olması, ateş atakları	Dişlerde eksiklik , şekil bozukluğu ve saç,kaş,kirpiklerin seyrek olması	Dişlerde eksiklik , şekil bozukluğu ve saç,kaş,kirpiklerin seyrek olması	Dişlerde eksiklik ve şekil bozukluğu	Saç,kaş ve kirpiklerin seyrek olması,
Tanı Koyan Tıbbi Bölüm	Çocuk Hastalıkları	Çocuk Hastalıkları	Çocuk Hastalıkları	Çocuk Hastalıkları	Deri ve Zührevi Hastalıkları	Diş Hekimliği	Çocuk Hastalıkları
Soygeçmiş	Anne-baba 4.dereceden akraba,aile öyküsü mevcut değil	Anne-baba 4.dereceden akraba, ektodermal displazi tanılı kuzeni mevcut	Anne-baba 4.dereceden akraba,aile öyküsü mevcut değil	Anne-baba 4.dereceden akraba,aile öyküsü mevcut değil	Anne-baba 4.dereceden akraba,aile öyküsü mevcut değil	Anne-baba 4.dereceden akraba,aile öyküsü mevcut değil	Anne-baba 4.dereceden akraba,aile öyküsü mevcut değil
Cilt	Kserotik	Kuru,ateşli dönemde yaygın eritemli plak lezyonlar	Kserotik, ateşli dönemde yaygın eritemli zeminde makülopapüler lezyonlar	Kserotik	Kserotik	Kserotik	Kserotik
Saç/kaş/kirpik	Aşırı Seyrek	Aşırı Seyrek	Aşırı Seyrek	Seyrek	Aşırı Seyrek	Normal	Seyrek
Diş	Sadece 3 dişi mevcut	Sadece ön 2 dişi mevcut	Sadece 5 dişi mevcut	Sadece 6 dişi mevcut	Sadece 6 dişi mevcut	Sadece 7 dişi mevcut	Sadece 5 dişi mevcut
Tırnaklar	İnce, kırılğan	Küçük,İnce, kırılğan	İnce, kırılğan	İnce, kırılğan	İnce, kırılğan	Normal	Küçük,İnce, kırılğan
Göz	Normal	Kseroftalmi	Normal	Normal	Kseroftalmi	Normal	Kseroftalmi
Ekrin Ter Bezleri Aktivasyonu	Hipohidroz	Anhidroz	Hipohidroz	Hipohidroz	Hipohidroz	Normohidroz	Hipohidroz
Yüz Görünümü	Karakteristik yüz görünümü	Karakteristik yüz görünümü	Karakteristik yüz görünümü	Karakteristik yüz görünümü	Karakteristik yüz görünümü	Normal	Normal
Tedavi	Sıcak ortamlardan uzak tutulması,	Sıcak ortamlardan uzak tutulması,suni gözyaşı damlası,Cilt nemlendiricileri	Sıcak ortamlardan uzak tutulması,	Sıcak ortamlardan uzak tutulması,	Sıcak ortamlardan uzak tutulması,suni gözyaşı damlası, Cilt nemlendiricileri	Sıcak ortamlardan uzak tutulması	Sıcak ortamlardan uzak tutulması, suni gözyaşı damlası,Cilt nemlendiricileri



OLGU-1



OLGU-2



OLGU-3



OLGU-4



OLGU-5

OLGU-6



OLGU-7

4.

ANTAKYA DERMATOLOJİ GÜNLERİ

13-15 EYLÜL 2024
HILTON OTEL, MERSİN



POSTER BİLDİRİLER

www.antakyadermatolojigunleri.org

PO01**HİSTOPATOLOJİK VE DERMOSKOPIK BULGULARLA İKİ YAŞ ERKEK ÇOCUKTA SİSTEMİK TUTULUM OLMAYAN NADİR BİR KUTANÖZ NON-LANGERHANS HÜCRELİ HİSTİOSİTOZ OLGUSU: OLGU SUNUMU**

Mehmet Ali Alakaşlı¹, Tubanur Çetinarslan¹, Peyker Temiz², Aylın Türel Ermertcan¹

¹Manisa Celal Bayar Üniversitesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Ana Bilim Dalı, Manisa

²Manisa Celal Bayar Üniversitesi, Patoloji Ana Bilim Dalı, Manisa

Histiositik sendromlar, monosit/makrofajların kontrolsüz çoğalması ile gelişen bir grup bozukluktan oluşur. Histiositozlar genellikle Langerhans hücreli histiositoz (LHH) ve non-Langerhans hücreli histiositoz (NLHH) olmak üzere iki gruba ayrılır. NLHH nadir görülen benign bir hastalıktır. Çoğunlukla yaşamın ilk yılında ortaya çıkar. Klinik spektrum, deri ile sınırlı durumlardan yüksek morbidite oranına sahip ciddi, multiorgan tutulumu ile seyreden hastalıklara kadar uzanır. Deri lezyonları tipik olarak eritemli papül-nodüller şeklinde başlar ve sarı-turuncu nodüllere doğru ilerler. Lezyonların çoğu yıllar içinde atrofik bir skar bırakarak iyileşir. Tanı çoğu durumda klinik ile konar. Zor vakalarda histoloji ve immünohistokimya yararlı olabilir. Dermoskopik inceleme de NLHH ve LHH hastalarının tanısında yardımcı olabilir. Bu olguda klinik, dermoskopik ve histolojik olarak kanıtlanmış ve sistemik tutulumu olmayan bir NLHH hastası sunulmuştur.

2 yaş erkek hasta 9 aydır devam eden sırt, kol, koltuk altı ve karın bölgesinde kaşıntılı lezyonlar nedeniyle kliniğimize yönlendirildi. Daha önce uyuz tanısı ile majistral formülasyon tedavisine başlanmış ancak semptomlarında düzelme olmamış. Dermatolojik muayenede sağ omuz, kol, sırt ve karın bölgesinde ekskoriye sarımsı-eritemli papüller ve nodüller mevcuttu. Dermoskopik muayenede turuncu-kahverengi homojen pigmentasyon görüldü. Sırttaki papülden mastositoz, LHH ve NLHH ön tanıları ile biyopsi alındı. Hastaya topikal kortikosteroid ve oral antihistaminik tedavileri başlandı.

Histopatolojik inceleme; T lenfosit ve histiosit benzeri langerin (-) hücrelerden oluşan, dermal damarlar etrafında yoğunlaşan ve dermiste interstisyel yayılım gösteren, normal epiderminin altında, yüzeyinde ortokeratoz bulunan yaygın bir infiltrat olarak sonuçlandı. Klinik ve histopatolojik bulgularla birlikte ön planda NLHH düşünüldü. Hasta ileri tetkiklerin yapılması açısından pediatrik hematoloji bölümüne yönlendirildi. Abdominal usg ve periferik yaymada sistemik tutulum saptanmadı. Lenfadenopati yoktu. Sistemik tutulumun olmaması ve lezyonlarda gerileme olmaması üzerine pediatrik hematoloji ve dermatoloji bölümleri tarafından düzenli takip önerildi.

Nadir görülen ve LHH'den ayırt edilmesi zor bir hastalık olan NLHH'de izole kutanöz tutulum literatürde nadir olarak bildirilmiştir. Paolino G. ve ark. NLHH hastalarının dermoskopik incelemesinde en sık beyaz bir hale ile çevrili sarı yapısız opak alanlar ve batan güneş görünümü olduğunu bildirmiştir. Hastamızın dermoskopik muayenesinde de benzer bulgular vardı.

Kutanöz bulgular genellikle atrofik skar bırakarak kendiliğinden geriler. Olgumuzda sadece kutanöz bulgular olduğu için topikal steroidler kullanıldı. Sistemik tutulum durumlarında eksizyon, kemoterapi veya radyoterapi diğer potansiyel tedavi yöntemleridir. Sarımsı eritematöz papül ve nodüllerle başvuran çocukların ayırıcı tanısında NLHH düşünülmelidir. Dermoskopi, cilt tutulumu olan histiositoz için uygun maliyetli ve kolay bir tanı yöntemi olarak kullanılabilir.

PO02

KRONİK MİYELOFİBROZ İLE BİRLİKTE OLAN NADİR BİR SOLİTER EKSTRAMEDÜLLER PLAZMOSİTOM OLGUSU

Muhammed Ali Mergen¹, Tubanur Çetinarslan¹, Peyker Temiz² Aylin Türel Ermertcan¹

¹ Manisa Celal Bayar Üniversitesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Anabilim Dalı

² Manisa Celal Bayar Üniversitesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı

Kronik miyelofibroz (KMF), ilerleyici fibroz ve ekstre medüller hematopoez ile karakterizedir. KMF'de lösemik dönüşümler çoğunlukla miyeloid kökenlidir; ancak eritroid ve lenfoid kökenli de olabilir. Soliter ekstre medüller plazmositom (SEP) ise litik kemik lezyonları, sitopeni, hiperkalsemi veya böbrek yetmezliği gibi multipl myelom bulgularının olmadığı osseöz olmayan plazma hücreli neoplazmlardır. Penis içinde ortaya çıkan plazmositomlar, özellikle multipl miyelomun bir belirtisi olmadıklarında son derece nadirdir. Bu raporda KMF ile birlikte olan nadir bir penis yerleşimli SEP olgusu sunulmaktadır.

Bilinen KMF tanılı 81 yaşında erkek hasta 4 aydır penisin koronal sulkusunda olan oval, eritematöz, erode plak ve inguinal lenfadenopati ile dermatoloji bölümüne sevk edildi. Hastanın KMF ile uyumlu olarak splenomegalisi mevcuttu. Histopatolojik incelemede yüzeysel ülserasyon ve yüzeysel dermisi tamamen kaplayan neoplastik plazma hücre infiltrasyonu görüldü. İmmünofenotipik incelemede CD38 ve CD138 pozitif, CD56 negatif; kapa immünohistokimyası (IHC) ve kapa in situ hibridizasyonu (ISH) pozitif, lambda IHC ve lambda ISH negatifti. SEP'i plazma hücreli miyelomdan ayırt etmek için laboratuvar çalışmaları, iskelet incelemesi ve tüm vücut taraması yapıldı. Hastada anemi, lökositoz ve JAK2 gen mutasyonu tespit edildi. Klinik ve histopatolojik bulgulara dayanarak multipl miyelom ile bir ilişki saptanmadı ve SEP tanısı doğrulandı. Hasta SEP'in eksizyonu için Plastik Cerrahi bölümüne ve radyoterapi gerekliliği konusunda Onkoloji bölümüne danışıldı.

SEP çoğunlukla baş ve boyun bölgesinde, nadiren de ciltte görülür. Bilindiği üzere peniste SEP vakaları azdır ve bu rapor, literatürde KMF ile birliktelik gösteren penis yerleşimli SEP vakalarının ilkidir. Cerrahi eksizyon, radyoterapi ve kemoterapi olası tedavi yöntemleridir. Hastalar tekrarlama ve multipl miyeloma dönüşüm riski açısından düzenli olarak takip edilmelidir. İskelet incelemesi ve tüm vücut taramaları multipl miyelom gelişme olasılığı açısından önemlidir.

