

# EPIDERMODYSPLASIA VERRUCIFORMIS: BİR OLGU SUNUMU

Tuba ERDOĞAN DEMİRAY, Mehmet SAR, Altan ACINAN

*İstanbul Polis Hastanesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Kliniği, Patoloji Kliniği, Dermatoloji Kliniği*

## ÖZET

*Epidermodysplasia Verruciformis (EV) değişik human papillomavirus (HPV) tiplerinin neden olduğu kalıtsal bir hastalıktır. Yaygın deri bulgularının olduğu bu hastalarda melanom dışı deri kanserlerinin oluşumu sık olarak görülür. Bu yazıda EV tanısı konan bir hastada meydana gelen benign ve malign tümörler ve yapılan tedaviler literatür bilgileri ışığında değerlendirildi.*

**Anahtar Kelimeler:** *Epidermodysplasia verruciformis, human papillomavirus, melanom dışı deri kanserleri.*

## SUMMARY

**Epidermodysplasia Verruciformis: A Case Report**

*Epidermodysplasia Verruciformis (EV) is a hereditary disease, caused by different types of human papillomavirus (HPV). In patients, with widespread cutaneous symptoms, non-melanoma skin cancer is common. An EV patient with benign and malign skin tumours and their treatment were evaluated with literature review.*

**Key Words:** *Epidermodysplasia verruciformis, human papillomavirus, non-melanoma skin cancers.*

## GİRİŞ

Epidermodysplasia verruciformis (EV), yaygın bir human papillomavirus (HPV) enfeksiyonu sonucu plan verrüler, pitriazis versicolor benzeri lezyonlar ve kırmızımsı plakların özgün bir şekilde bir arada görüldüğü kalıtsal bir hastalıktır<sup>1</sup>. Bu hastalarda melanom dışı deri kanserlerinin oluşma olasılığı yüksektir. Ancak metastaz nadir olarak görülür. Hastalık genellikle otozomal resesif bir genle geçer. Ama otozomal dominant ve X'e bağlı tipleri de bildirilmiştir<sup>1</sup>.

Bu hastalarda malignite gelişimi ile ilgili mekanizmalar tam olarak bilinmemekle beraber, yardımcı T hücre sayısı ve işlevinde yetersizlik olduğu görülmüştür. Bu, hücrel immunitede herediter bir defekt olduğunu düşündürmektedir<sup>2</sup>. Buna rağmen, EV hastaları diğer enfeksiyonlara çok eğilimli değildirler. Onkojenik HPV tipleri ile enfekte olan EV ortamiyla ilgili bir bozukluk ya da HLA A, HLA B antijenleriyle bir ilişki yoktur.

EV'e özgü olan yaklaşık 15 HPV tipi vardır. Aynı hastada birden fazla HPV tipi saptanabilir.

Lezyonlar genellikle geç çocukluk döneminde başlar ve hızla çoğalır. Ortalama ortaya çıkış yaşı 6'dır<sup>2</sup>; ama herhangi bir yaşta da ortaya çıkabilirler. Lezyonlar en çok yüzde, boyunda, ellerin ve ayakların dorsalinde ortaya çıkarlar. Bütün vücut yüzeyini kaplayabilirler. Çok inatçı olan bu lezyonlar yıllarca değişmeden kalabilir.

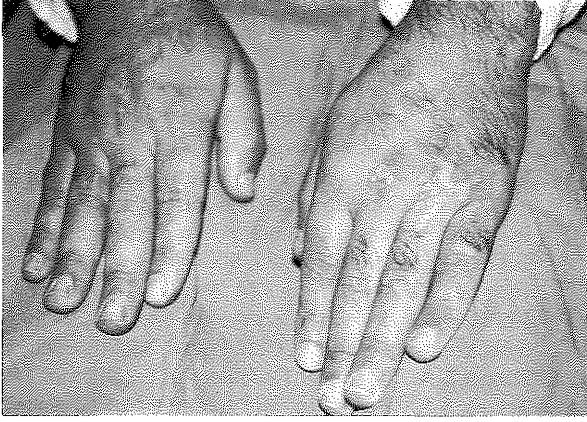
## OLGU SUNUMU

33 yaşındaki erkek hasta saçlı deride yaklaşık iki aydır mevcut kitle şikayeti ile Plastik Cerrahi Polikliniği'ne başvurdu. Yapılan fizik muayenede sağ parietal bölgede, üzerinde 1 cm. ülserasyon alanı bulunan 4 cm. çaplı nodüler kitle tespit edildi. Ayrıca alında 3 cm. çaplı greft ile onarılmış defekt mevcuttu. Hastanın, benzer bir lezyon nedeniyle, 1983 yılında Boyabat'ta alından ameliyat olduğu, ancak patoloji raporunun olmadığı öğrenildi.

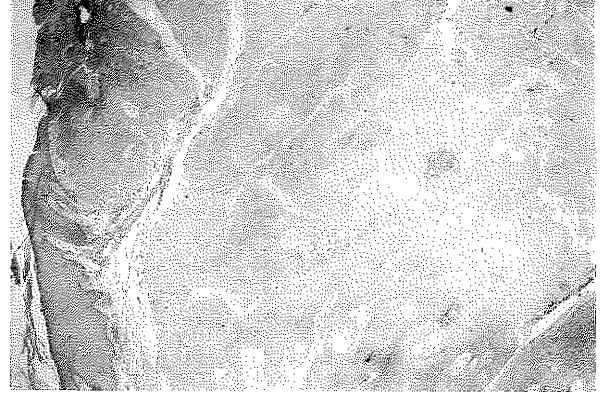
Sistemik muayenede, vücutta, özellikle ellerin dorsalinde, sırtta ve omuzlarda yaygın olarak görülen verrü benzeri lezyonlar saptandı. Dermatolojik muayene sonucu, hastaya epidermodysplasia verruciformis tanısı kondu (Şekil 1).

Skalpte mevcut tümöral kitleden insizyonel biyopsi yapıldı. Biyopsi sonucunun epidermoid karsinom gelmesi üzerine hasta genel anestezi altında ameliyata alındı. Tümör rezeksiyonu ve kısmi kalınlıkta deri grefti ile onarım yapıldı. Rezeksiyon materyalinin tamamının patolojik incelemesinde, tanının "proliferatif trichilemmal tümör" olduğu görüldü (Şekil 2).

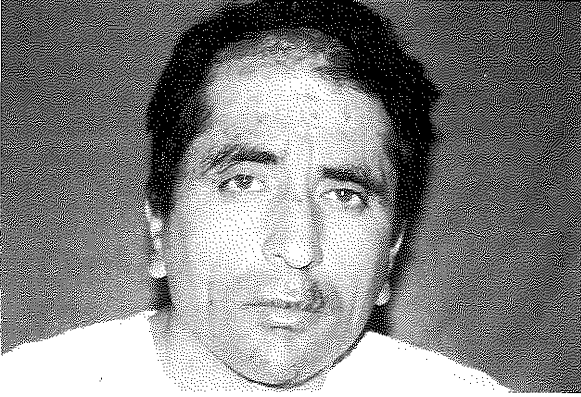
Bu ameliyattan 1,5 ay sonra hasta üst dudağında yeni bir tümöral kitle ile başvurdu (Şekil 3). Yapılan muayenede üst dudak sol tarafında 1 cm. çapında ülseronodüler kitle saptandı. İnsizyonel biyopsi ile epidermoid karsinom tanısı kondu. Hasta lokal anestezi altında ameliyat edilerek, "wedge rezeksiyon" ve primer onarım yapıldı (Şekil 4).



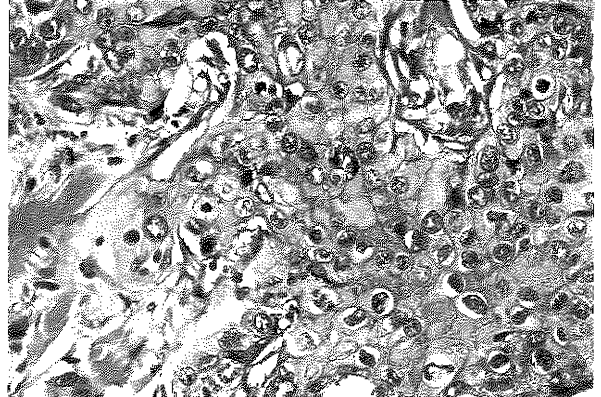
Şekil 1: Ellerde epidermodysplasia verruciformis bulguları



Şekil 2: Skalpten eksize edilen "proliferatif trichilemmal tümör"ün histopatolojik görünümü (HEX40)



Şekil 3: Alın ve skalpte önceki ameliyatlara ait skarlar, üst dudakta epidermoid karsinom



Şekil 4: Üst dudaktaki "epidermoid karsinom'un histopatolojik görünümü (HEX400)

Hastanın 8 aylık takibinde yeni bir deri tümörü ya da metastaz saptanmadı.

### TARTIŞMA

Human papillomavirus (HPV)'lerinin 70'ten fazla tipi vardır. HPV basal epitel hücrelerini etkiler ve epitelial proliferasyonu stimüle eder. Bazı tiplerinin onkogenik potansiyeli olduğu bilinmektedir. Özellikle anogenital bölge kanserleri ile HPV ilişkisi kesin olarak ortaya konmuştur. Melanom dışı deri kanserleri ile HPV tipleri arasındaki beraberlik ise araştırılmaktadır. HPV'lerinin immunolojik olarak normal olan kişilerde sağlıklı deride yerleşebildiği bilinmektedir<sup>3</sup>. Bu kişilerde ve özellikle immunsupresif hastalarda meydana gelen melanom dışı deri kanserlerinde, HPV DNA'sı tespit edilmiştir<sup>4,5</sup>.

EV hastalarında meydana gelen melanom dışı deri kanserlerinde de, lezyonlarda HPV DNA'sı tespit edilmiştir. Bu hastalarda onkogenik mekanizmalar tam olarak bilinmemekle beraber, malign oluşumların daha çok güneş gören yerlerde olması, ultraviyole ışınlarının

artırıcı etkisi olduğu göstermektedir<sup>6</sup>. Ayrıca EV hastalarında deri kanseri oluşum yaşı, EV olmayan hastalarda deri kanseri oluşum yaşından daha düşüktür<sup>7</sup>. Hastamızın 26 yaşında iken alnında oluşan lezyonun patolojik inceleme sonucunu bilmiyoruz. Bizim takibimizde iken, üst dudakta 33 yaşında SCC ortaya çıkması, bu malignitenin ortalama görülme yaşının oldukça altındadır.

Bu hastalarda malign değişim sık olmakla beraber, metastaz nadiren görülür. Lenfatik ve visceral metastaz tespit edilen ya da perinöral invazyon ile intrakranial yayılım gösteren vakalar bildirilmiştir<sup>7,8</sup>. Bu hastalarda tanının geç konması ya da uygun tedavinin yapılmaması söz konusudur. Hastamızın 8 aylık takibinde metastaz saptanmamıştır.

EV hastalarında hastalığın kendi dermatolojik lezyonları dışında diğer benign tümörlerle ilişkisi, HPV'lerinin epitel üzerindeki proliferatif etkisi ile açıklanabilir. Bir trichilemmoma vakasında, hasta EV olmamasına rağmen, lezyondan HPV DNA izole edilmiştir<sup>9</sup>. Hastamızda trichilemmoma oluşması

HPV'larının etkisini düşündürmektedir.

EV genellikle çocukluk çağlarında ortaya çıkan bir hastalıktır <sup>1,4</sup>. Bu nedenle hastaların ve yakınlarının tam konduğunda bilgilendirilmesi, malign değişikliklere karşı uyarılması gerekir. Hastaların güneşten korunması şarttır. Oral kortikosteroidler tedavide kullanılmakla beraber tedavideki rolü çok açık değildir <sup>1,2</sup>. Etkileri geri dönüşümlüdür. Malignite oluştuğu durumlarda uygun cerrahi girişim ile tedavi edilmelidir.

*Dr. Tuba ERDOĞAN DEMİRAY*  
*İstanbul Polis Hastanesi*  
*Altunizade, İSTANBUL*

#### KAYNAKLAR

1. Rook, Wilkinson, Ebling, Textbook of Dermatology, 5th ed., Oxford, Blackwell Scientific Publication, 914,1992.
2. Drolett BA., Neuburg M., Sanger J., Role of human papillomavirus in cutaneous oncogenesis, Ann. Plast. Surg. Sep;33(3):339,1994.
3. Astori G., Lavergne D., Benton C., Hockmayer B., Egawa K., Garbe C., Villiers E.M., Human papillomaviruses are commonly found in normal skin of immunocompetent hosts. J. Invest. Dermatol May; 110(5):752,1998.
4. Biliris K.A., Koumantakis E., Dokianakis D.N., Sourvinos G., Spandide D.A., Human papillomavirus infection of non-melanoma skin cancers in immunocompetent hosts, Cancer Lett. Dec 8;161(1):83, 2000.
5. Harwood C.A., Suretheran T., McGregor J.M., Spink P.J., Leigh I.M., Breuer J., Proby C.M., Human papillomavirus infection and non-melanoma skin cancer in immunosuppressed and immunocompetent individuals, J. Med. Virol. Jul; 61(3):289, 2000.
6. Harwood C.A., McGregor J.M., Proby C.M., Breuer J., Human papillomavirus and the development of non-melanoma skin cancer. J. Clin. Pathol. 52;249,1999.
7. Kaspar T.A., Wagner R.F., Jablonska S., Niimura M., Trying S.K., Prognosis and treatment of advanced squamous cell carcinoma secondary to epidermodysplasia verruciformis: A worldwide analysis of 11 patients, J. Dermatol. Surg. Oncol. Mar; 17(3):237,1991.
8. Dhillon I., Zouzias D., Geronemus R., Invasive squamous cell carcinoma in a patient with epidermodysplasia verruciformis. J. Dermatol. Surg. Oncol. Mar; 17(3):300,1991.
9. Rohwedder A., Keminer O., Hendricks C., Schaller J., Detection of HPV DNA in trichilemmomas by polymerase chain reaction, J. Med. Virol Feb;51(2):119,1997.