

27 ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ



15-18 Kasım 2017, Sueno Deluxe Otel - Belek | Antalya

Poster Sunum

Dermatopatoloji

PS607

VULVANIN PAPÜLER AKANTOLİTİK DISKERATOZİSİ

Şafak Ersöz¹, Zeynep Sağnak Yılmaz², Sevdegül Mungan¹

¹Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, Trabzon

²Şehitkamil Devlet Hastanesi Tıbbi Patoloji Bölümü, Gaziantep

Giriş

Papüler akantolitik diskeratozis (PAD) nadir, kronik bir deri hastalığı ve klinikopatolojik bir antitedir. Genelde anogenital ve genitokrural bölgede deri renginde veya beyaz renkli papüller şeklinde kendini gösterir. Kadınlarda erkeklerden daha sık izlenmektedir. Vulvada genç kadınlarda persistant papüler lezyon olarak klinik bulgu verir. Persistant olmasına rağmen asemptomatiktir.

Olgu

62 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. Lezyon eksize edildi. Histopatolojik incelemede hiperkeratoz ve akantoz yanısıra akantoliz ve papiller dermiste 'corps rond' ve 'grain' tipinde diskeratotik hücreler tespit edildi. Histopatolojik ve klinik bulgular eşliğinde olguya PAD tanısı verildi.

Sonuç

Ayırıcı tanıda Darier hastalığı, Hailey- Hailey hastalığı, 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. Grover hastalığı ise gövde ve boyunda izlenmesiyle klinik olarak PAD' den ayrılır. Son yıllarda yapılan çalışmalarda genitokrural PAD' in Hailey- Hailey hastalığının sınırlı bir varyantı olabileceği ileri sürülmüştür. Genetik çalışmalarda Hailey-Hailey hastalığında ATP2C1 gen mutasyonu, Darier hastalığında ATP2A2 kalsiyum pompa gen mutasyonu tespit edilmiştir. Hailey- Hailey hastalığı ve Darier hastalığı otozomal dominant kalıtılan hastalıklardır ve genellikle aile öyküsü mevcuttur. Ayrıca bu hastaların anogenital ve genitokrural bölge hariç diğer bölgelerinde de tutulum izlenir. PAD ise sporadiktir. Olguda yalnızca vulvada tek bir lezyon mevcut olması, histopatolojik incelemede ayırıcı tanı güçlüğü ve vakanın nadir görülüşü sebebiyle olgu poster olarak sunulmaya değer bulunmuştur.

Anahtar Kelimeler : anogenital, papüler akantolitik diskeratozis, genitokrural, Hailey- Hailey hastalığı