



2. SMYRNA DERMATOLOJİ SEMPOZYUMU

9 - 11 EKİM 2025

HYATT REGENCY İZMİR İSTİNYEPARK

İzmir



BİLDİRİ ÖZETLERİ KİTABI



<https://smyrnadermatoloji.com/>



2. SMYRNA DERMATOLOJİ SEMPOZYUMU

9 - 11 EKİM 2025

HYATT REGENCY İZMİR İSTİNYEPARK

İzmir



DÜZENLEME KURULU

SEMPOZYUM BAŞKANI

Dr. Serap Öztürkcan

DÜZENLEME KURULU

Dr. Serap Öztürkcan

Dr. Meltem Türkmen

Dr. Cemal Bilaç

Dr. Sinan Doğan



OLGU SUNUMLARI



<https://smyrnadermatoloji.com/>



2. SMYRNA DERMATOLOJİ SEMPOZYUMU

9 - 11 EKİM 2025

HYATT REGENCY İZMİR İSTİNYEPARK - İZMİR

OLGU-1

MİKOZİS FUNGOİDES OLGU SUNUMU

Ass. Dr. OĞUZ UĞURLU

İzmir Bayraklı Şehir Hastanesi



2. SMYRNA DERMATOLOJİ SEMPOZYUMU

9 - 11 EKİM 2025

HYATT REGENCY İZMİR İSTİNYEPARK - İZMİR

OLGU-1

AKIŞ

- Giriş – Mikozis Fungoides Nedir?
- Olgunun Tanıtımı
- Fizik Muayene Bulguları
- Tanısal Süreç
- Tedavi
- Tartışma
- Sonuç ve Mesajlar
- Teşekkür

GİRİŞ – MİKOZİS FUNGOİDES NEDİR

- Mikozis Fungoides(MF) deride yerleşen, lenf nodlarını, kan ve iç organları tutma potansiyeli olan matür T hücreli non-Hodgkin lenfomadır.
- Klinik olarak: Yama → Plak → Tümör → Eritrodermik özellik gösteren deri lezyonları ile karakterizedir
- Bu lezyonlarda epidermotropik klonal CD4+ T lenfosit infiltrasyonu görülür.
- Hastalık genellikle yavaş seyirli, kronik ve ilerleyici bir tablo gösterir.



2. SMYRNA DERMATOLOJİ SEMPOZYUMU

9 - 11 EKİM 2025

HYATT REGENCY İZMİR İSTİNYEPARK - İZMİR

OLGU-1

-
- MF en sık görülen kutanöz T hücreli lenfoma türüdür.
 - Genellikle 50 yaş ve üzeri erişkinlerde ortaya çıkmakla beraber, çocukluklarda da görülmektedir.
 - Erken evrelerde egzama veya benzer dermatolojik hastalıklarla karışabilir.
 - Tanı çoğunlukla gecikir; bu durum hastalığın ilerlemesine yol açabilir.
 - Tanı ve izlem için multidisipliner yaklaşım gerekir.



2. SMYRNA DERMATOLOJİ SEMPOZYUMU

9 - 11 EKİM 2025

HYATT REGENCY İZMİR İSTİNYEPARK - İZMİR

OLGU-1

OLGU

- 66 yaş erkek hasta
- Bilinen hastalık: HT
- Kullandığı ilaç yok
- Şikayet: Sırtta 10 yıldır geçmeyen yaralar

FİZİK MUAYENE

- Sırtta, göğüs ön yüzde ve kollarda foliküllerin belirgin olduğu aralarda sağlam deri alanlarının yer yer korunduğu eritemli plaklar ve açık komedonal lezyonlar mevcut.
- Yüzde, özellikle alın ve sağ kaş hizasında eleve eritemli plak.
- Kaşıntı eşlik ediyor.







2. SMYRNA DERMATOLOJİ SEMPOZYUMU

9 - 11 EKİM 2025

HYATT REGENCY İZMİR İSTİNYEPARK - İZMİR

OLGU-1

TANISAL SÜREÇ

- Yapılan Tetkikler
 - Biyopsi
 - Laboratuvar
 - Görüntüleme(USG, BT, PET)
 - Periferik kan flow sitometri
 - Periferik yayma

BİYOPSİ

- 28.10.2014

NOTLAR

KLİNİK BULGULAR: Kol ve bacaklarda sınır aktivasyonu olan eritemli skuamlı plaklar. KLİNİK ÖN TANILAR: -Dermatit? -PRP? -Tinea korporis? -MF? FROZEN İNCELEME: Uygulanmadı KULLANILAN YÖNTEM : H&E Boyama KONSÜLTASYON İNCELEME: Uygulanmadı MAKROSKOPİK BULGULAR: ÜZERİNDE MEHMET AKTUĞLU YAZAN KAP: 0,3x0,2x0,2cm boyutlarda 1 adet kirli beyaz renkte doku parçası. 1PA 1K TTA MİKROSKOPİK BULGULAR: Epidermiste fokal parakeratoz, serum eksudasyonu, düzensiz akantoz ve spongiozis bulunmaktadır. Dermiste ödem yanı sıra, süperfisiyel perivasküler lenfositik hücreler vardır. d-PAS özel boyasında fungus yoktur. TANI: **SPONGİOTİK DERMATİT**, DERİ, İNSİZYONEL BİYOPSİ.

- 12.04.2023

YORUM ACIKLAMA

YORUM:Deriye ait biyopsi materyalinin seri kesitlerle incelenmesinde epidermiste, fokal parakeratoz, akantoz ve spongiozis vardır. Ayrıca epidermis içinde tek tek ve yer yer bazal tabaka boyunca da dizilmiş hafif iri lenfositler bulunmaktadır. Dermiste süperfisiyel perivasküler ve interstisyel paternde lenfosit infiltrasyonu vardır. CD8 ve CD4 için uygulanan immünohistokimyasal çalışmada epidermis içindeki lenfositlerde CD8'e oranla CD4 ile daha fazla pozitivite saptanmıştır. Histomorfolojik bulgular MF yönünde şüphe uyandırmaktadır. Tedavi uygulamadan biyopsi tekrarı önerilir.



2. SMYRNA DERMATOLOJİ SEMPOZYUMU

9 - 11 EKİM 2025

HYATT REGENCY İZMİR İSTİNYEPARK - İZMİR

OLGU-1

- 24.06.2024

TANI

DERİ, İNSİZYONEL BİYOPSİLER

- **SPONGİOTİK DERMATİT**, Lütfen mikroskopik açıklamayı ve yorumu okuyunuz.

- 17.09.2024

YORUM ACIKLAMA

YORUM:Deriye ait biyopsi materyalinin seri kesitlerle incelenmesinde epidermiste, fokal parakeratoz, akantoz vardır. Follikül epitelini de infiltre eden perifoliküler yoğun lenfoid hücre infiltrasyonu mevcuttur ve spongioz bu infiltrasyona eşlik etmektedir. Follikül epitei içinde izlenen lenfositler hafif iri ve düzensiz şekillidir. .Dermiste süperfisiyel perivasküler ve interstisyel paternde lenfosit infiltrasyonu vardır. CD8 ve CD4 için uygulanan immünohistokimyasal çalışmada follikül epiteli içindeki lenfositlerde CD8'e oranla CD4 ile daha fazla pozitivite saptanmıştır. CD7 ile kayıp mevcuttur, CD2 ve CD5 ile kayıp izlenmemiştir. **Bulgular MF'i düşündürmektedir.**

LABORATUVAR

- HEMOGRAM: LÖKOSİTOZ
- KCFT: N
- BFT: N
- BETA 2 MİKROGLOBULİN: 3.03(SINIRDA YÜKSEK)
- LDH: N



2. SMYRNA DERMATOLOJİ SEMPOZYUMU

9 - 11 EKİM 2025

HYATT REGENCY İZMİR İSTİNYEPARK - İZMİR

OLGU-1



- 27.01.2025

YORUM ACIKLAMA

MF tanısı olduğu bildirilen olguda mevcut
immunohistokimyasal destekler bulgu yo



lezyonu temsil eden morfolojik ve



2. SMYRNA DERMATOLOJİ SEMPOZYUMU

9 - 11 EKİM 2025

HYATT REGENCY İZMİR İSTİNYEPARK - İZMİR

OLGU-1

-
- Lenf nodu biyopsisi

TANI

LENF NODÜLÜNDE NONSPESİFİK REAKTİF HİPERPLAZİ

USG

22.10.2024

BULGULAR:

Bilateral servikal zincirde kısa aksı 1 cm'yi geçmeyen, yağlı hilusu seçilebilen bazılarının yağlı hilusu incelmış , ovoid şekilli birkaç adet lenf nodu izlenmiştir.
Bilateral inguinal bölgede sağ da büyüğü 21x7mm, solda büyüğü 13x10 mm olan bazıları lobüle kontürlü, bazıları kalın korteksli bazılarının yağlı hilusu net seçilemeyen çok sayıda lenf nodu izlenmiştir.
Bilateral aksiller bölgede sağ da büyüğü 25x8mm, solda büyüğü 40x8 mm olan ince korteksli yağlı hilusu seçilen birkaç adet sayıda lenf nodu izlenmiştir.

20.01.2025

Hastanın tariflediği bölgeye yönelik yapılan yüzeysel doku US' de; sağ aksiller bölgede büyüğü 23x14 mm boyutunda yağlı hilusundan kanlanan ovoid şekilli reaktif morfolojide lenf nodu izlenmiştir.
Sol aksiller bölgede 29x13 mm boyutunda yağlı hilusundan kanlanan ovoid şekilli reaktif morfolojide lenf nodu izlenmiştir.

Bilateral inguinal bölgede büyüğü solda 21x7 mm boyutunda bazıları kalın korteksli yağlı hilusu seçilebilen, ovoid şekilli, öncelikle reaktif morfolojide olduğu düşünülen birkaç adet lenf nodu izlenmiştir.

Sağ popliteal fossada 47x12 mm boyutunda ve komşuluğunda 39.5x11 mm boyutlarında içerisinde çok sayıda septasyonlar barındıran, heterojen görünümde posterioruna akustik güçlenme veren, çevre dokuda yer yer lineer sıvı ekojeniteleri barındıran, RDUS bakıda vaskülarizasyonu alınmayan alanlar izlenmiştir (rüptüre baker kisti?). Klinik gereklilik halinde ileri incelemesi önerilir.



2. SMYRNA DERMATOLOJİ SEMPOZYUMU

9 - 11 EKİM 2025

HYATT REGENCY İZMİR İSTİNYEPARK - İZMİR

OLGU-1

BT

T hücreli lenfoma tanılı hastada, iliak zincirde en büyükleri solda kısa aksı 8.5mm ölçülen; solda obturator fossada en büyüğü 16x12mm ölçülen birkaç adet lenf nodu mevcuttur.

Bilateral inguinal bölgelerde kısa aksları 1 cm'den küçük multiple nonspesifik lenf nodları mevcuttur.

PET

31/10/2024

BATIN ve PELVİS: En büyüğü sol eksternal iliak alanda 9.7 mm kısa akslı olmak üzere sol paraaortik, aortakaval, parakaval, ana iliak, bilateral eksternal ve internal iliak alanda patolojik düzeyde F-18 FDG tutulumu göstermeyen lenf nodları mevcuttur. Bilateral inguinal alanda büyüğünün kısa aksı 1 cm olan yağlı hilusları seçilemeyen çevre dokuyla benzer FDG tutulmuş lenf nodları mevcuttur. Dalak anteromedialinde 14 ve 16 mm boyutlu öncelikle aksesuar dalak ile uyumlu yumuşak doku lezyonu mevcuttur. Midede diffüz artmış FDG tutulmuş (SUVmax: 4.5). Karaciğer, dalak, sürenal bezler, pankreas ve genital organlarda aktivite dağılımı fizyolojik özelliktedir. Peritoneal ve serozal yüzeylerde patolojik FDG tutulumu gösteren lezyon/lenf nodu saptanmamıştır. Batında F-18 FDG'nin normal barsak ve üriner ekskresyonuna ait aktivite tutulumları izlenmektedir.

KEMİK ve YUMUŞAK DOKU: Kraniumda oksipital bölge solunda (SUVmax: 2.6) ve pelvis sağ yanda ciltte (SUVmax: 2) mevcut kalınlaşma alanında ilimli artmış F-18 FDG tutulmuş izlenmektedir. Görüntülenen kemik ve yumuşak doku alanlarında patolojik hipermetabolik bulgu saptanmamıştır.

SONUC VE ONERİLER:

YORUM: Kutanöz T Hücreleri Lenfoma tanılı olguda evreleme endikasyonu ile yapılan F-18 FDG PET-BT incelemesinde;

*Kraniumda oksipital bölge solunda ve pelvis sağ yanda ciltte kalınlaşma alanında lenfoma tutulmuş ile uyumlu olabilecek ilimli artmış F-18 FDG tutulmuş izlenmektedir.

*Abdominopelvik bölgede patolojik düzeyde F-18 FDG tutulumu göstermeyen lenf nodları mevcuttur.

*Vücudun diğer alanlarında PET/BT rezolüsyon sınırları dahilinde FDG affiniteli malignite lehine belirgin bulgu izlenmemiştir.

24/09/2025

SONUC VE ÖNERİLER:

SONUÇ VE ÖNERİLER

17.09.2024 tarihli patoloji raporu ile Mukozis Fungoides tanısı konulan olguda tedaviye yanıt amacıyla yapılan çalışma Kasım 2025 tarihli PET/BT ile birlikte değerlendirildiğinde;

- Kraniumda oksipital bölge solunda belirgin olmak üzere yaygın, pelvik bölgede ve sol kol posteromedialde bir kısmı güncel tetkikte yeni gelişen hipermetabolik cilt-cilt altı düzeyde metabolik ve boyutsal olarak progrese kalınlaşma alanları ile uyumlu 18F-FDG PET/BT çalışması
Bulgular progresif hastalık ile uyumludur.



2. SMYRNA DERMATOLOJİ SEMPOZYUMU

9 - 11 EKİM 2025

HYATT REGENCY İZMİR İSTİNYEPARK - İZMİR

OLGU-1

TEDAVİ

- Topikal kortikosteroidler
- Topikal retinoidler
- Beksaroten jel
- DbUVB
- Asitretin
- Metotreksat
- Elektron beam tedavisi
- Brentixumab

TARTIŞMA

- Folikülotropik MF, klasik MF'den daha derin yerleşimli, kıl foliküllerini tutan ve genellikle yüz, saçlı deri, boyun gibi bölgelerde papül, nodül, alopesi ile seyreden, tedaviye dirençli bir alt tipidir. Prognozu daha kötüdür ve çoğu zaman sistemik tedavi gerektirir.
- Elektron beam tedavisi özellikle MF tedavisinde ileri veya yaygın cilt tutulumlu hastalarda etkili bir seçenektir.

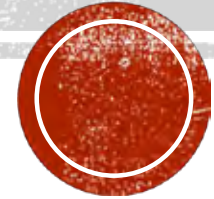
SONUÇ VE MESAJLAR

- Klinik olarak artan, simetrik olmayan, tedaviye yanıtı olmayan lezyonların varlığı tanısız şüpheyi sürdürmemize neden oldu.
- MF tanısında klinik şüpheyi güvenerek tekrarlanan biyopsi kararı, tanı sürecinin en kritik adımlarından biridir.
- Tekrarlanan biyopsi zamanla lezyonların evrimi histopatolojik bulguların da belirginleşmesinden ötürü önem arz eder
- MF gibi sinsi ilerleyen hastalıklarda klinik takibin ve hekimin sezgisel ısrarının tanıdaki kritik rolünü ortaya koymak istedik.

OLGU SUNUMU

Dr. Mehmet Gökalp Karasu

Prof.Dr. Serap Öztürkcan



OLGU

- 3 yaş Erkek
- Denize gittikten sonra başlayan 4 aydır gövdede beyaz renk değişikliği
- Dış merkezde 1,5 ay boyunca topikal kortikosteroid
- Enfeksiyon, ilaç kullanım öyküsü yok
- Ek hastalık , aile öyküsü yok

FİZİK MUAYENE



- Bilateral
- Lomber bölgeye doğru lineer
- Birleşme eğilimindeki yamanın içlerinde pigmente alanlar
- Wood : Hipopigmente
- İlk uzun süreli güneşe maruziyet sonrası



AYIRICI TANI

- İto Hipomelanozu
- Postinflamatuvar hipopigmentasyon
- MF
- Vitiligo
- Nevüs Depigmentozus
- Tinea versicolor
- Pityriasis alba
- Progresif maküler hipomelanoz



WOOD BAKISI

Fetal melanozom transfer defekti Doğumda Tek taraflı, tek lezyon Yaşam boyu sabit Kirli beyaz belirginleşme	Damarda VK yanıt bozukluğu Lam ile baskıda fark kaybı Cisimle çizildiğinde kızarmaz Wood ile görünmez hale gelir	Blaschkoid Skuamsız Wood: Hipopigmente	Berrak beyaz Açık mavi beyaz refle	Skuamsız Wood: Hipopigmente
Nevus depigmentosus	Nevus anemikus	İto Hipomelanozu	Vitiligo	Hipopigmente MF



BIYOPSİ ?

0 mm
1 mm
2 mm
3 mm
4 mm



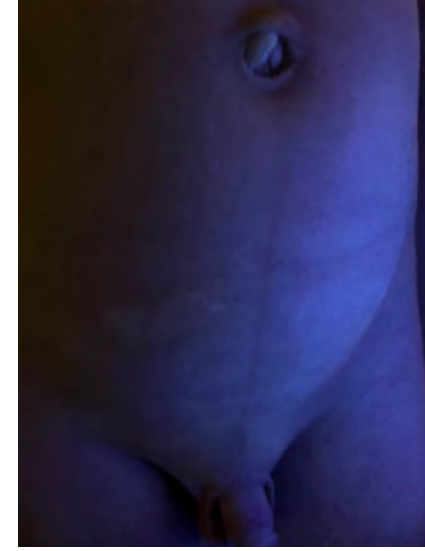
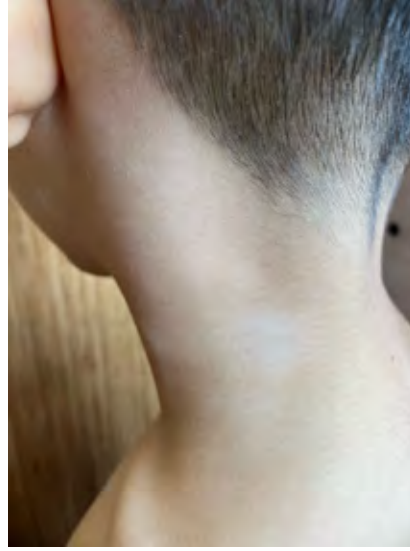
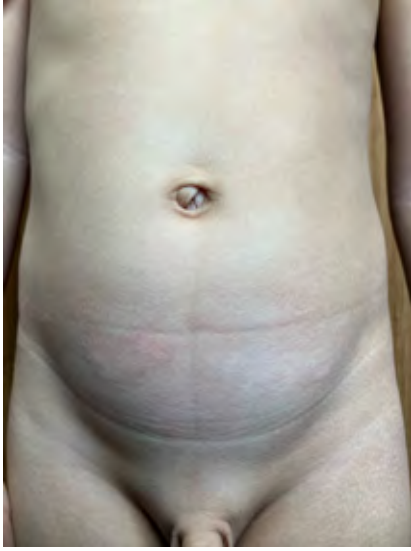
İTO HİPOMELANÖZÜ?

- Nörokutanöz bir hastalık
- Post zigotik mozaizm
- %10-30 izole kutanöz
- Nörolojik, Genitoüriner, Kas-iskelet, Göz



TAKİP

- Multidisipliner yaklaşım
- Sistemik muayene olağan
- 3 ay aralıklarla takip
- Asemptomatik
- Klinik regresyon



1,5 SENE SONRA





BİYOPSİ

MF





2. SMYRNA DERMATOLOJİ SEMPOZYUMU

9 - 11 EKİM 2025

HYATT REGENCY İZMİR İSTİNYEPARK - İZMİR

OLGU-2

KLİNİK YAKLAŞIM

- Tam kan sayımı
- Periferik yayma
- Flow sitometri
- LN muayenesi
- Evre 1A



TEDAVİ

- Darband-UVB
- Asitretin
- Yakın klinik takip



EKİM 2025



MF

- Primer kutanöz T hücreli lenfomaların en sık görülen tipi
- Orta-ileri yaş
- Çocuklukta nadir
- Yama , plak , tümör

PATOGENEZ

- Net değil
- Antijenik uyarı, genetik yatkınlık , çevresel etkenler
- Histopatolojik olarak T hücrelerinin epidermise göç ettiği Epidermotropizm karakteristik bulgusudur

HİPOPİGMENTE MF

- Özellikle çocuk ve genç yaş grubunda
- Ağrısız, kaşıntısız hipopigmente makül ve yamalar
- Yavaş klinik seyir
- Sistemik tutulum çok nadir
- Relaps sık ancak lokal





2. SMYRNA DERMATOLOJİ SEMPOZYUMU

9 - 11 EKİM 2025

HYATT REGENCY İZMİR İSTİNYEPARK - İZMİR

OLGU-2

LETTER ▶ Indian J Dermatol. 2024 Jan 9;68(6):727. doi: [10.4103/ijid.ijid_270_23](https://doi.org/10.4103/ijid.ijid_270_23)

Linear, Blaschkoid, Hypopigmented and Childhood Mycosis Fungoides

[Ceyda Çaytemel](#)¹, [Begüm Çalım Gürbüz](#)¹

▶ Author information ▶ Article notes ▶ Copyright and License information

PMCID: PMC10868964 PMID: [38371587](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/38371587/)



Differential diagnosis of hypopigmented mycosis fungoides

Primary hypopigmented lesions	Blaschkoid hypopigmented lesions	Post-inflammatory linear hypopigmentation; previous history of papulosquamous rash
Vitiligo; acquired, sharply demarcated macules and/or patches	Ito hypomelanosis; starts during infancy, nonprogressive, neurological and ocular abnormalities	Linear psoriasis
Pityriasis versicolor; fine scale, seborrheic distribution, positive skin scrubbing	Nevus depigmentosus; congenital, nonprogressive	Linear lichen planus
Pityriasis alba; fine scale, poorly demarcated lesions, history of atopy	Incontinentia pigmenti-stage 4; previous vesicular, verrucous, and hyperpigmentation stages, developmental anomalies of the skin, hair, nail, teeth and eyes	Lichen striatus





2. SMYRNA DERMATOLOJİ SEMPOZYUMU

9 - 11 EKİM 2025

HYATT REGENCY İZMİR İSTİNYEPARK - İZMİR

OLGU-3

Herpes Zoster Sonrası Gelişen Liken Planus: Wolf'un İzotopik Yanıtı Örneği

Musa Harun Göçmen¹ , Ayris Öztürk¹, Sümeyye Ekmekçi², Burcu Çulhaoğlu¹

¹ İzmir Şehir Hastanesi – Dermatoloji

² İzmir Şehir Hastanesi – Patoloji

2. Smryna Dermatoloji Sempozyumu

Giriş

Liken planus (LP); deri, mukozalar ve nadiren saç ve tırnakları tutabilen, T-hücre aracılı bir inflamatuvar dermatozdur. İnsidansı genel popülasyonda %0.5-1 arasındadır.(1) Etiyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte, hepatit C enfeksiyonu, ilaçlar, travma ve immünolojik faktörlerle ilişkili olabilir.

Wolf'un izotopik yanıtı (WIR) ise, iyileşmiş bir deri hastalığının bulunduğu bölgede, farklı bir ikinci hastalığın ortaya çıkmasıyla tanımlanır. Bu fenomen ilk olarak 1955 yılında tanımlanmış çoğu vakada birincil hastalığın herpes zoster olduğu raporlansa da herpes simpleks, varisella ve tromboflebit'e sekonder gelişebileceği belirtilmiştir.(2) Birincil hastalığın iyileşmesinden sonra granülomatöz, likenoid döküntüler, cilt kanserleri ve enfeksiyonlar gibi geniş bir spektrumdaki hastalıklar gelişebilir.(3)(4)

Bugün paylaşacağım olgu, bu fenomenin nadir bir örneğidir.

Olgu

70 yaşında erkek hasta, dissemine herpes zoster tanısıyla kliniğimize başvurdu. Hastaya 2 hafta boyunca intravenöz asiklovir (2×500 mg) tedavisi uygulandı.

Bu süreçte hastada şiddetli tutulumun bir belirtisi olarak herpes zoster'e bağlı sol servikal radikülopati gelişti.

Bilinen hastalıklar: Hipertansiyon

Düzenli kullandığı ilaç: Aspirin 100 mg 1x1, amlodipin 10 mg 1x1



Klinik bulgular

Tedavi sürecinde tüm vezikülopüstüler lezyonlar krutlanarak iyileşme eğilimi gösterdi. Ancak en şiddetli tutulum alanı olan sol ön kolda, lezyonların iyileşmesinden yaklaşık 2 hafta sonra, şiddetli kaşıntı ile birlikte yeni deri lezyonları ortaya çıktı.

Dermatolojik muayenede sol ön kolda sınırlı, pembe-turuncu renkli, annüler ve yer yer birleşme eğilimi gösteren papüler lezyonlar saptandı.

Dermoskopide Wickham striaları izlendi.

Yeni lezyonlar sadece eski zona dermatomu ile sınırlıydı; oral mukoza ve genital mukoza olağandı, tırnak ve saçlı deri tutulumu yoktu.



Tanı ve Tedavi

Ön tanılar arasında liken planus, granuloma annulare, sarkoidoz ve eritema multiforme düşünüldü.

Ayırıcı tanıyı netleştirmek amacıyla **punch biyopsi** alındı ve biyopside **dermoepidermal bileşkeyi de atake eden**, interfazda ve perivasküler/periadneksiyal alanlarda **lenfoplazmositik infiltrasyon**, nekrotik keratinositler, düzensiz akantoz görüldü. Histopatolojik olarak klasik bir liken planus özelliklerine sahip olunmasa da zosteriform liken planus olarak değerlendirildi.

Hastaya **potent topikal kortikosteroid** ve **oral antihistaminik** tedavisi başlandı. Tedavi sonrası **1 ay içerisinde kaşıntı ve lezyonlar belirgin şekilde geriledi**. Takipte **nüks gözlenmedi**.

Literatürle karşılaştırma

Vaka 1 – Wang ve ark., 2019 (Çin)

57 yaşında kadın, herpes zosterden 12 hafta sonra aynı dermatomda yeni lezyonlar gelişti. Klinik olarak liken planus düşünüldü ve histopatolojik olarak doğrulandı. Bu vaka, post-zosterik liken planusun klasik örneklerinden biridir.(4)

Vaka 2 – Ise ve ark., 2015 (Japonya)

55 yaşında erkek, herpes zosterden 4 hafta sonra gelişen likenoid lezyonlarla başvurdu. Biyopside CD8⁺ hafıza T hücrelerinin baskın olduğu saptandı. Bu da patogeneizde yerleşik hafıza T hücrelerinin rolünü desteklemektedir.(5)

Vaka 3 - Türel ve ark., 2002(Türkiye)

25 yaşında erkek, herpes zosterden 2 hafta sonra gelişen likenoid döküntü nedeniyle başvurmuş. Klinik olarak liken planus düşünülse de histopatolojide düzensiz akantoz ve melanin kaçağı görülmüştür. Bundan dolayı herpes zoster sonrası liken planus farklı histopatolojik özellikler gösterebilir.(6)



2. SMYRNA DERMATOLOJİ SEMPOZYUMU

9 - 11 EKİM 2025

HYATT REGENCY İZMİR İSTİNYEPARK - İZMİR

OLGU-3

Yazar (Yıl)	Yaş/ Cinsiyet	Zoster → LP Süre	Lokalizasyon	Tanı/Histopatoloji	Tedavi & Sonuç	Notlar
Ise et al., 2015 (BJD)	55/E	~4 hf	Gövde (dermatomal)	Likenoid; epidermiste CD8⁺ resident T-cell baskınlığı	Topikal steroid; 4 hf'de düzelmeye	Patogenez: hafıza T hücresi katkısı güçlü kanıt
da Silva Queiroz et al., 2015 (WIR olarak LP)	–	–	Gövde	Klinik + H&P ile LP	–	WIR'nin LP'ye dönüşebileceğinin tipik örneği
Wang et al., 2019 (24 PHIR olgulu seri; LP vakaları içerir)	23–79	3→100 hf (ort. 28 hf)	Gövde	12'sinde H&P; LP dahil geniş spektrum	Değişkenli k gösteriyor	PHIR'de LP dâhil çok sayıda dermatoz bildirilmiş
Andijani et al., 2022 (Zosteriform LP)	–	5 hf	Gövde	Klinik ZLP; biyopsi ile doğrulanmamış	–	ZLP'nin HZ sonrası gelişebildiğini vurgular
IJCED : “Zosteriform LP after healed HZ” (2025)	–	–	–	Biyopsi tipik LP	Topikal steroid; düzelmeye	Güncel bir PHIR→ZLP vakası

Wolf'un izotopik dönüşümü spektrumun genişliği

Wolf Isotopic Response Manifesting as Postherpetic Granuloma Annulare: A Case Series

Roger Kapoor, MD, MBA;; Adriano Piris, MD;; Arturo P. Saavedra, MD, PhD;; Lyn M. Duncan, MD;; Rosalynn M. Nazarian, MD

Arch Pathol Lab Med (2013) 137 (2): 255-258.

<https://doi.org/10.5858/arpa.2011-0643-OA>

► Ann Dermatol. 2011 May 27;23(2):242-245. doi: [10.5021/ad.2011.23.2.242](https://doi.org/10.5021/ad.2011.23.2.242)

Kaposi's sarcoma occurring in a dermatome previously involved by herpes zoster

G W Niedt¹, P G Prioleau

Morphea Developing at the Site of Healed Herpes Zoster

[Tae Woo Noh](#)¹, [Sang Hoon Park](#)¹, [Yoo Seok Kang](#)¹, [Un Ha Lee](#)¹, [Hyun Su Park](#)^{1,✉}, [Sang Jai Jang](#)¹

Primary Cutaneous Dermal Mucinosi on Herpes Zoster Scars

Diana Camacho, MD; Federico Feltes, MD; Salma Machán, MD; Úrsula Pielasinski, MD;
María Carmen Fariña, MD; Eduardo Gavín, MD; Luis Requena, MD

Breast carcinoma metastasis and Wolf's isotopic response*

[Bruna Rocha Reolão](#)^{a,*}, [Diego Salomón Mora](#)^a, [Michele Caroline dos Santos Garcia](#)^b, [Renan Rangel Bonamigo](#)

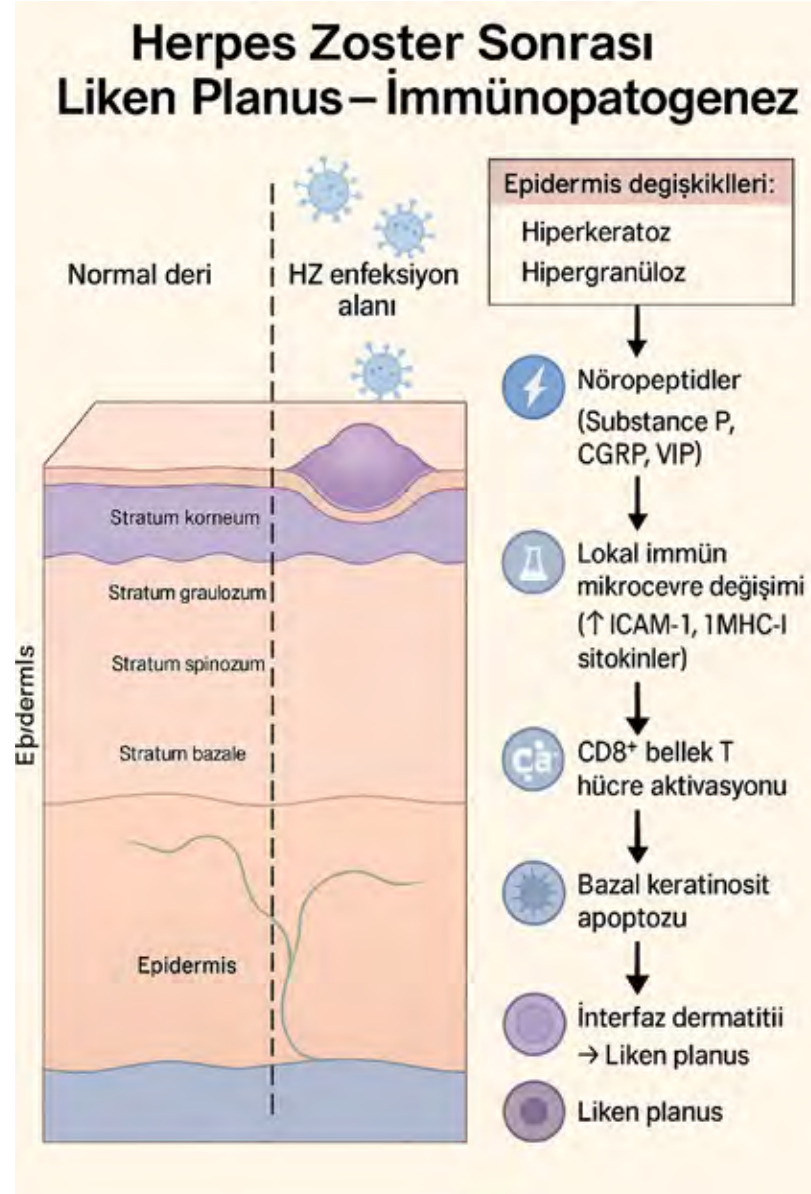
a,b,c

Tartışma

Wolf'un izotopik yanıtı, post-zosterik immün mikroçevredeki değişikliklerin bir sonucu olarak kabul edilir.

Çeşitli mekanizmalar tartışılmaktadır:

- **Nöral Hipotez:** Zona sonrası sinir uçlarındaki nöropeptid salınımı (substance P, VIP) dermal immün yanıtı değiştirir (7,8)
- **Viral Hipotez:** Kalıntı viral antijenler gecikmiş hipersensitiviteyi tetikleyebilir. (9)
- **T-hücre Hipotezi:** Deride kalan yerleşik hafıza CD8⁺ T hücreleri, sekonder lezyon gelişimine katkı sağlayabilir. (5)



İzotopik - İzomorfik - Reverse izotopik

Kriter	İzotopik yanıt (Wolf)	İzomorfik yanıt (Koebner)	Reverse izotopik
Nerede?	Önceden hastalık geçirmiş ve iyileşmiş alanın aynı yerinde	Daha önce sağlam deride travma çizgilerinde	Önceden HZ ile tutulmuş ve iyileşmiş alan genelleşmiş ikinci dermatozdan korunur
Ne olur?	Farklı/yeni bir dermatoz gelişir	Aynı dermatozun yeni lezyonları oluşur	Yeni dermatoz o alana uğramaz
Tetikleyici	İlk olay çoğunlukla HZ; ardından farklı dermatoz	Travma/irritasyon (çizik, basınç, cerrahi)	İkinci olay: jeneralize ilaç erüpsiyonu, eritrodermi, CTCL vb.
Örnek	HZ → aynı dermatomda LP/GA/...	Psoriasis/LP'de çizik hattında lezyon	İlaç döküntüsü ya da eritrodermi sırasında eski HZ alanının boş kalması
Klinik ipucu	"Aynı alan, farklı hastalık"	"Travma hattı, aynı hastalık"	"Boş ada görünümü: yaygın döküntü içinde HZ alanı sapasağlam"
Mekanizma (kısaltılmış)	HZ sonrası nöral/immün mikro-niş, CD8 ⁺ TRM	Travma kaynaklı lokal inflamasyon	Antijen sunumu/innervasyon farklılığı

Sonuç

Sonuç olarak, herpes zoster sonrası liken planus gelişimi oldukça nadir görülen bir klinik tablodur.

Vakamız, Wolf'un izotopik yanıtı kavramını desteklemekte ve bu fenomenin immünolojik dinamiklerini anlamaya katkı sağlamaktadır.

Wolf'un izotopik yanıtı hem klinik pratikte hem de literatürde nadir bulunduğundan tanınması önemlidir.

Klinik mesaj:

- **Zona öyküsünden haftalar sonra, aynı dermatomda yeni lezyonlar geliştiğinde yeni lezyonlar sıklıkla zona rekürrensi zannedilebilir.
Liken planus mutlaka ayırıcı tanıda düşünülmelidir.**
- **Erken biyopsi ve histopatolojik doğrulama, yanlış tanı ve tedavilerin önüne geçer.**
- **Bazen malignite gibi ciddi hastalıkların da bu şekilde ortaya çıkabileceği unutulmamalıdır**

Akılda tutulması gerekenler

1. Herpes zoster sonrası yeni dermatozların ortaya çıkması “Wolf’un izotopik yanıtı” olarak adlandırılır.
2. Liken planus bu yanıtın nadir fakat önemli bir örneğidir.
3. İmmün sistemin lokal yeniden programlanması, hafıza T hücreleri ve nöropeptid salınımı olası patogenetik mekanizmalardır.
4. Erken tanı ve ayırıcı tanı, özellikle malignitelerden ayırt etmek açısından kritiktir.

Referanslar

1. Alarcón I, Alarcón C, Arellano J. Overview of lichen planus pathogenesis and review of possible future therapies. *JAAD Rev.* 2025;3:146–154.
2. Jaka-Moreno A, López-Pestaña A, López-Núñez M, Ormaechea-Pérez N, Vildosola-Esturo S, Tuneu-Valls A, et al. Wolf's isotopic response: a series of 9 cases. *Actas Dermosifiliogr.* 2012;103:798–805.
3. Queiroz MTS, Almeida JRP, Sementilli A, Mattos e Dinato SL, Romiti N. Wolf's isotopic response presenting as lichen planus. *An Bras Dermatol.* 2015;90(3 Suppl 1):S91–3.
4. Wang T, Zhang M, Zhang Y, et al. Wolf's isotopic response after herpes zoster infection: a study of 24 new cases and literature review. *Acta Derm Venereol.* 2019;99(10):953–959. doi:10.2340/00015555-3269.
5. Ise M, Tanese K, Adachi T, Du W, Amagai M, Ohshima M. Postherpetic Wolf's isotopic response: possible contribution of resident memory T cells to the pathogenesis of lichenoid reaction. *Br J Dermatol.* 2015;173(5):1331–1334.
6. Türel A, Öztürkcan S, Şahin MT, Türkdoğan P. Wolf's isotopic response: a case of zosteriform lichen planus. *J Dermatol.* 2002;29(6):339–342. doi:10.1111/j.1346-8138.2002.tb01746.x.
7. Oaklander AL. The density of remaining nerve endings in human skin with and without postherpetic neuralgia after shingles. *Pain.* 2001;92:139–145.
8. Ruocco V, Sangiuliano S, Brunetti G, Ruocco E. Beyond zoster: sensory and immune changes in zoster-affected dermatomes: a review. *Acta Derm Venereol.* 2012;92:378–382.
9. Gesierich A, Krahel D, Weiss H, Brocker EB, Rose C. Granulomatous dermatitis following herpes zoster with detection of varicella zoster virus DNA. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2004;2:770–772.
10. Mahajan R, De D, Saikia UN. Wolf's isotopic response: report of a case and review of literature. *Indian J Dermatol.* 2014;59(3):275–282. doi:10.4103/0019-5154.131401.
11. Wolf R, Brenner S, Ruocco V, Filioli FG. Isotopic response. *Int J Dermatol.* 1995;34:341–348.

Lamellar İktiyoz, Skartisyel Alopesi ve Juvenil Maküler Distrofiye Eşlik Eden CDH3 ve ALOX12B Mutasyonları Birlikteliği; Literatürde Bildirilen İlk Olgu Sunumu

- Serap Öztürkcan¹, Ege Nur Yıldız¹, Ayça Aykut², Asude Durmaz², Peyker Temiz³
 1. Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Anabilim Dalı, Manisa, Türkiye
 2. Ege Üniversitesi Tıbbi Genetik Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye
 3. Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Patoloji Anabilim Dalı, Manisa, Türkiye

- Sunumdaki klinik fotoğraflar hasta onamı alınarak paylaşılmıştır.

OLGU SUNUMU

- 45 yaş kadın hastada, doğumdan itibaren cilt kuruluğu, **çocuklukta başlayan görme kaybı, kalıcı saç dökülmesi, tırnaklarda şekil bozukluğu ve** dik duramama şikayetleri mevcuttu. Doğumda **kollodion bebek öyküsü** ve soygeçmişinde benzer fenotipli aile üyelerinin olduğu öğrenilen hasta, kliniğimize iktiyozis tanısı ile interne edildi. Soygeçmişte 2. derece akraba evliliği ve benzer fenotipli bir kız kardeş mevcut.
- Ek hastalık: Osteopeni, hipertrigliseridemi, migren, depresyon
- Kullanılan ilaçlar: Asitretin 10 mg

Fizik Muayene, Görüntüleme ve Laboratuvar Bulguları

- **Deri bulguları:** Tüm vücutta yaygın poligonal beyaz-kahverengi skuamlar, kserozis.
- **Saç bulguları:** Yaygın alopesi, dermoskopide foliküler açıklık kaybı, tufted kıl folikülleri, pull testi negatif
- **Tırnak bulguları:** El tırnaklarında diskromi, subungual hiperkeratoz ve kıvrılma; bilateral ayak başparmaklarında onikogrifoz ve pürülan akıntı.
- **Göz bulguları:** Oftalmolojik muayenede maküler distrofi ve bilateral korioretinal atrofi
- **Laboratuvar:** Karaciğer fonksiyon testlerinde hafif yükseklik, total IgE yüksekliği, D vitamini eksikliği
- **Görüntüleme:** DEXA'da osteopeni ve X-ray'de dorsal kifoz
- **Histopatoloji ve genetik:** Lameller iktiyoz ile uyumlu cilt biyopsisi ve genetik analizde **ALOX12B** ve **CDH3** mutasyonları.



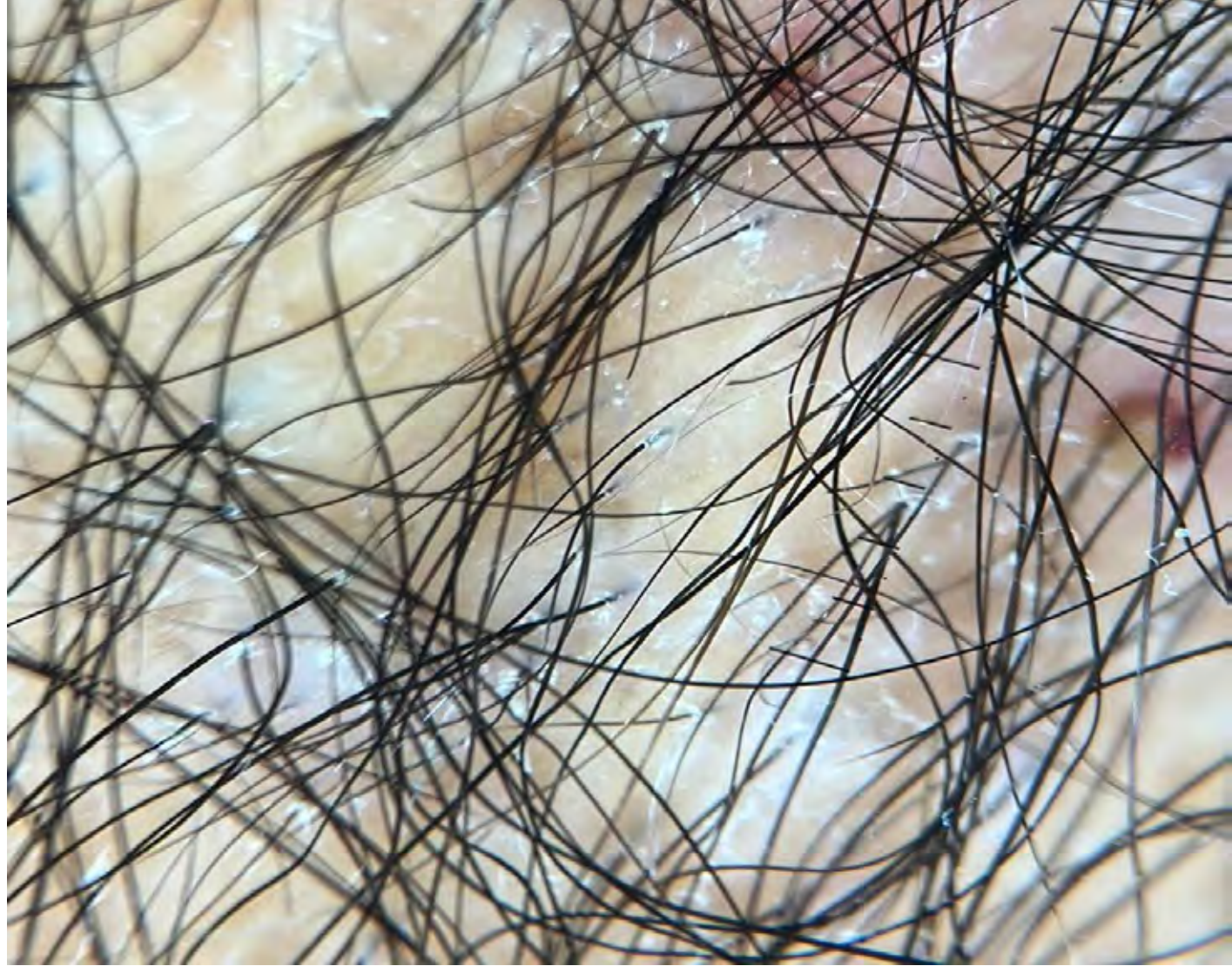






Saçsız alanlar, dermoskopide
**foliküler açıklık kaybı, tufted
saç folikülleri**

Pull testi negatif



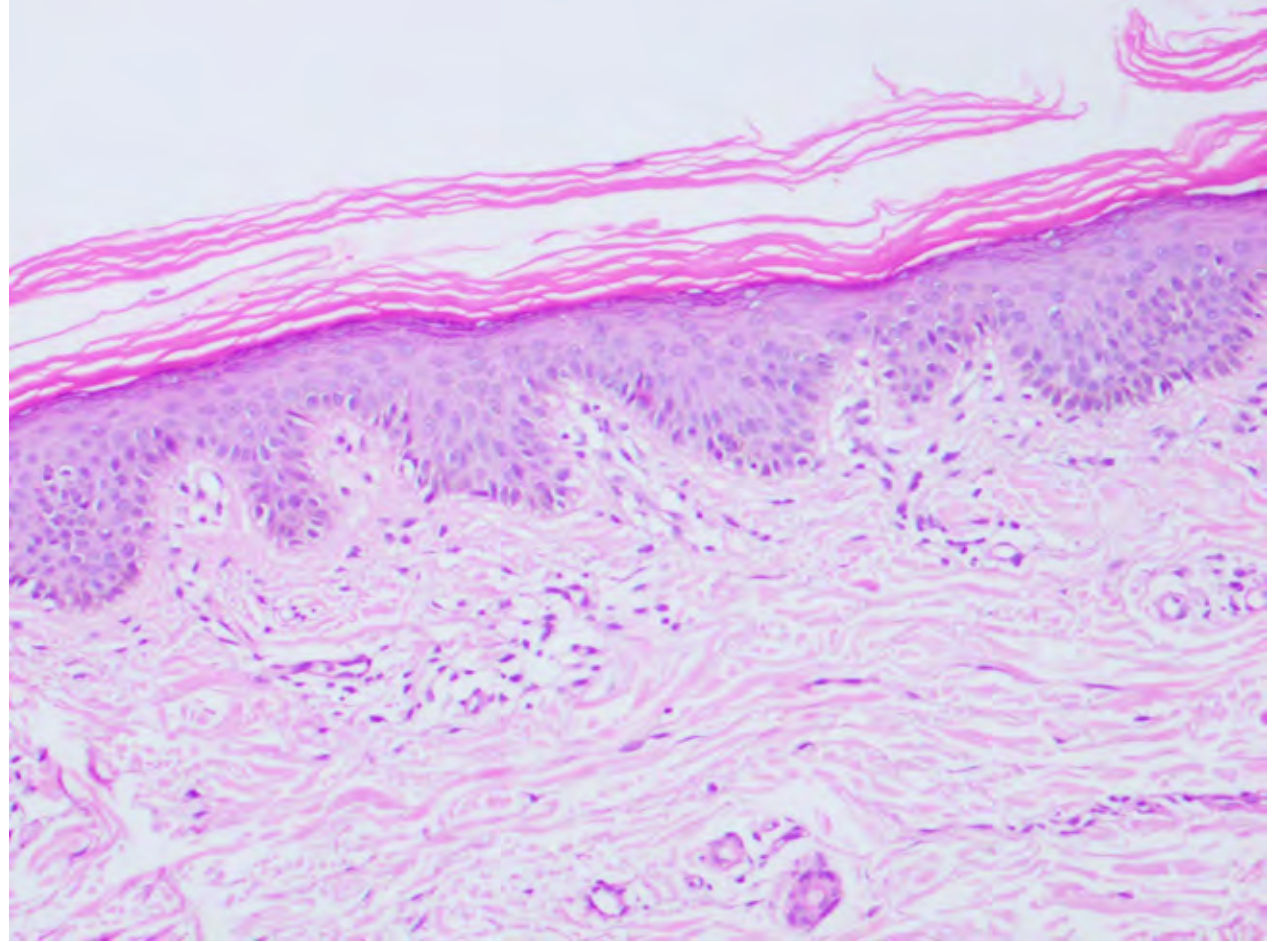
- Indelman, Margarita, et al. "A missense mutation in CDH3, encoding P-cadherin, causes hypotrichosis with juvenile macular dystrophy." *Journal of investigative dermatology* 119.5 (2002): 1210-1213.

Cilt Biyopsi Bulguları

- ✓ Yüzeyde ortokeratoz
- ✓ Epidermiste akantoz
- ✓ Belirgin granüler tabaka



**Lamellar iktiyoz ile uyumlu
değerlendirildi.**



Yaklaşım

- Günlük %10 üre içeren emolientler ile nemlendirme
- Göz lubrikanları
- Kulak damlaları ile otitis eksterna ve buşon tedavisi
- Saçlı deriye Liniment oleo calcarine (zeytinyağı-kireç kaymağı) majistrali
- Bilateral ayak 1. tırnaklara 10 gün boyunca %40 üre içeren emolient ile oklüzyon sonrası fenol ile total matrisektomi
- 10 mg asitretin tedavisi (2009 yılından beri düzensiz aralıklarla kullanım)



2. SMYRNA DERMATOLOJİ SEMPOZYUMU

9 - 11 EKİM 2025

HYATT REGENCY İZMİR İSTİNYEPARK - İZMİR

OLGU-4

Konjenital Hipotrikoz ve Juvenil Maküler Distrofi (HJMD) Otozomal Resesif Kalıtım (16q22.1)

(Homozigot CDH3 Mutasyonu- P-Kaderin Fonksiyon kaybı)

P-Kaderin Kaybından En Çok Etkilenen Dokular?

1. *Retina Pigment Epiteli (RPE):*

Polarite kaybı, makülada yüksek fotoreseptör yoğunluğu, artmış metabolik aktivite ve yoğun fototransdüksiyon nedeniyle fagositoz yükü artışı



Maküler Distrofi

- Michaelides M, et al. "Clinical and molecular genetic findings in hypotrichosis with juvenile macular dystrophy (HJMD)." *JAMA Ophthalmology*, 2016;134(11):1255-1263.
- Burke, Janice M., et al. "Expression of E-cadherin by human retinal pigment epithelium: delayed expression in vitro." *Investigative ophthalmology & visual science* 40.12 (1999): 2963-2970.

Hastamızın Göz Bulguları

Fundus bilateral
yoğun atrofik, fundus
otofloresans (FAF) +
**Koryoretinal Total
Atrofi**

OCT Bulguları:
Her iki gözde ellipsoid
zon (EZ) bandında
süreksizlik!

2. Saç Folikülü:

P-Kaderin, kıl kökü büyüme regülasyonunda rol oynar, E-Kaderinle beraber eksprese edilirler ancak folikül iç kısımlarında E-Kaderin daha az miktardadır.



Saçlı deri biyopsi serilerinde azalmış terminal/vellüs saç folikülü, muayenede alopesi alanları

- Müller-Röver, S., et al. "E-and P-cadherin expression during murine hair follicle morphogenesis and cycling." *Experimental dermatology* 8.4 (1999): 237-246.
- Sprecher, Eli, et al. "Hypotrichosis with juvenile macular dystrophy is caused by a mutation in CDH3, encoding P-cadherin." *Nature genetics* 29.2 (2001): 134-136

Heterozigot delesyonlarda görme fonksiyonu, fundus bakışı ve saç yapısı olağan izlenmiştir,

Kaderin ve ilişkili protein fonksiyonları seks hormonları ile düzenlenebildiğinden pubertede saç çıkışı olan olgular bildirilmiştir

Kaderin fonksiyonları yanısıra saç folikül morfogenezini kontrol eden Beta Katenin disfonksiyonunun da HJMD'de rol oynadığı bildirilmiştir.



2. SMYRNA DERMATOLOJİ SEMPOZYUMU

9 - 11 EKİM 2025

HYATT REGENCY İZMİR İSTİNYEPARK - İZMİR

OLGU-4

Kollodion Bebek, Lamellar İktiyoz
Otozomal Resesif Kalıtım
ARCI-2
(17p13.1)

Homozigot ALOX12B (R-tipi araşidonat 12-lipoksigenaz) Mutasyonu

ARCI (Otozomal Resesfi Konjenital İktiyoz)

ALOX12B (Tüm ARCI'lerin %10'u) mutasyonunda Lamellar iktiyozdan (LI) konjenital iktiyoziform eritodermaya (CIE) değişen fenotipik spektrum (aynı ailede bile) (Non-sendromik tipler)

- ✓ Netherton sendromu (NS) (Sendromik tip)
- ✓ Harlequin İktiyozu (HI)

Table II. Clinicogenetic classification of inherited ichthyoses, part A: nonsyndromic forms

Inherited ichthyoses Part A: nonsyndromic forms		
Disease	Mode of inheritance	Gene(s)
Common ichthyoses*		
IV	Autosomal semidominant	FLG
RXLI	X-linked recessive	STS
Nonsyndromic presentation		
ARCI		
Major types		
HI	Autosomal recessive	ABCA12
LI [†]	"	TGM1/NIPAL4 [‡] /ALOX12B/ABCA12/loci on 12p11.2-q13
CIE	"	ALOXE3/ALOX12B/ABCA12/CYP4F22/NIPAL4 [‡] /TGM1/loci on 12p11.2-q13
Minor variants		
SHCB	Autosomal recessive	TGM1, ALOX12B, ALOXE3
Acral SHCB	"	TGM1
BSI	"	TGM1
Keratinopathic ichthyosis (KPI)		
Major types		
EI [§]	Autosomal dominant	KRT1/KRT10
SEI	"	KRT2
Minor variants		
AEI [¶]	Autosomal dominant	KRT1/KRT10
ICM	"	KRT1
AREI	Autosomal recessive	KRT10
Epidermolytic nevus	Somatic mutations	KRT1/KRT10
Other forms		
LK	Autosomal dominant	LOR
EKV [¶]	"	GJB3/GJB4
PSD	Autosomal recessive	Locus unknown
CRIE	Autosomal dominant (?) (isolated cases)	Locus unknown
KLICK	Autosomal recessive	POMP

AEI, Annular epidermolytic ichthyosis; ARCI, autosomal recessive congenital ichthyosis; AREI, autosomal recessive epidermolytic ichthyosis; BSI, bathing suit ichthyosis; CIE, congenital ichthyosiform erythroderma; CRIE, congenital reticular ichthyosiform erythroderma; EI, epidermolytic ichthyosis; EKV, erythrokeratoderma variabilis; HI, harlequin ichthyosis; ICM, ichthyosis Curth-Macklin; IV, ichthyosis vulgaris; KLICK, keratosis linearis-ichthyosis congenita-keratoderma; LI, lamellar ichthyosis; LK, loricrin keratoderma; PSD, peeling skin disease; RXLI, recessive X-linked ichthyosis; SEI, superficial epidermolytic ichthyosis; SHCB, self-healing collodion baby.

*Often delayed onset (in RXLI mild scaling and erythroderma may be present already at birth).

[†]Few cases of autosomal dominant LI described in literature (locus unknown).

[‡]Also known as ICHTHYIN gene.

KLİNİK

- Ektropion, skatisyel alopesi (saçlı deri ve kaş)
- Skuam, dış kulak yolu ve ter bezlerini tıkayabilir (sıcak intoleransı, rekürren eksternal otit izlenebilir.)
- Kıvrılmış tırnaklar
- Göz kuruluğu
- Kollodion bebek öyküsü
- Neonatal komplikasyonlar (sepsis, dehidratasyon, solunum güçlüğü-bozulmuş emme fonksiyonu)
- Eklem deformitesi (bandlar)

2. Genetic Causes of Autosomal Recessive Congenital Ichthyosis

Table 1. Autosomal Recessive Congenital Ichthyosis: Genes and Distinguishing Clinical Features

Gene ¹	% of All ARCI ²	Distinguishing Clinical Features	Other	Selected OMIM Links / References
<i>ABCA12</i>	3%-12%	- Accounts for >93% of HI; biallelic complete loss-of-function variants were assoc w/most severe HI. - CIE or LI presented in those w/variants w/partial function; often assoc w/severe erythroderma & PPK. - Albeit extremely rare, a mosaic form of CIE due to postzygotic somatic mosaicism has been observed.	~4% of distinct variants are large deletions/duplications. ³ - Missense variants in the region coding for the 1st nuclear binding fold were assoc w/LI & predicted to interfere w/specific functions of this protein domain.	OMIM 601277; OMIM 242500; Sakai et al [2009], van Leersum et al [2020]
<i>ALOX12B</i>	9%-21%	>75% of affected persons w/ <i>ALOX12B</i> variants were born w/collodion membrane & later had mild-to-moderate CIE w/fine scaling & erythema. - Persons w/self-improving collodion ichthyosis	~2% of distinct variants are large deletions/duplications. ³ - The variant p.Tyr521Cys accounts for 22% of disease alleles.	OMIM 242100; Hotz et al [2021]

TEDAVİ YÖNTEMLERİ

- Semptomatiktir, emolient & keratolitikler (AHA, üreli emolientler, Vitamin D3 türevleri)
- Çocuklarda topikal salisilik asit kullanırken dikkatli olunmalı (sistemik emilim)
- Topikal kortikosteroidler, takrolimus, ve D vitamini analogları (incelmiş cilt bariyerinden dolayı artmış sistemik emilim riski)
- Topikal retinoidler (tazarotene, tretinoin, adapalene) iktiyozu azaltma, ektropion ve kontraktürleri geri döndürmede etkili
- Ciddi HI iktiyozlarda neonatal dönemde sistemik retinoidler düşünülebilir.
- Oral retinoidler orta-şiddetli ARCI formlarında
- Hiperkeratozu azaltır, eritrodermiye faydası azdır
- Bazı vaka raporlarında Dar Band UVB etkili (cilt kanseri riski??)
- Tedavide topikal minoksidil??

Table 2 Management of complications of congenital ichthyosis relating to pruritus, pain, cutaneous infections and vaccinations: recommendations with level of evidence and grade

Recommendations	Level of evidence	Grade	Type of recommendation	Details of the changes (if applicable)	References
Pruritus					
• Regular topical skincare	4	D	UR	NA	
• Antihistamines, oral retinoids and wet wrappings are worth trying	4	D	UR	NA	5, 87
• Biologics may be tried in case of severe pruritus	2	D	NR	New item (biologics) ^a	92
Pain					
• Regular topical skincare and oral retinoids	4	D	UR	NA	5
• Analgesics may be used (drugs used for treating pain in other dermatological diseases or pain in general)	4	D	UR	NA	88–90
• Biofeedback may be useful	4	D	NR	New item (biofeedback)	91
• Biologics may be tried in case of severe pain	2	D	NR	New item (biologics) ^a	92
Cutaneous infections					
• If an infection is suspected: skin swabs for bacterial culture and microbial sensitivity and, when appropriate, fungal skin scrapings should be performed	4	D	UR	NA	
• If acute bacterial infections are present: antiseptics and antibiotics (topical or oral if large affected areas, deep infections or patients with comorbidities). Choice of the antibiotic according to the country-specific guidance and the identified bacteria	4	D	UR	NA	115–118
• If the infections are recurrent or the organism is unknown, bacterial cultures from the nares of patients and household members should be taken. Decolonization of <i>Staphylococcus aureus</i> for the patient and positive household members, according to country-specific guidance and the identified bacteria	4	D	NR	New items: bacterial cultures from the nares of patients and household members if recurrent bacterial infections, decolonization	119, 120
• No serial uses of antibiotics (risk of developing bacterial resistance)	4	D	NR	New item: serial use of antibiotics	
• Fungal infection should be confirmed by culture and treated topically and/or systemically as appropriate	4	D	UR	NA	
Vaccinations					
• Vaccination against varicella is recommended	4	D	NR	New section on vaccination	121
• Papillomavirus vaccination is strongly recommended for both male and female patients with Netherton syndrome	4	D	NR	New section on vaccination	
• Live and killed vaccination should be administered at the standard age per the individual's national vaccination programme for all forms of congenital ichthyosis	4	D	NR	New section on vaccination	
• Patients using immunomodulatory biologics should follow country medication-specific recommendations for live vaccines	4	D	NR	New section on vaccination	

Adapted from the SIGN50 Guideline Developer's Handbook, NHS Scottish Intercollegiate Guidelines Network, revised edition 2019 (<https://www.sign.ac.uk/our-guidelines/sign-50-a-guideline-developers-handbook/>). MR: modified recommendations; NA, not applicable; NR, new recommendations; UR, unchanged recommendations. ^aSee Part one.

Table 3 Management of complications of congenital ichthyosis relating to growth failure and nutritional deficiencies, hair and nail abnormalities, reactions to climate, physical limitations and comorbidities: recommendations with level of evidence and grade

Recommendations	Level of evidence	Grade	Type of recommendation	Details of the changes (if applicable)	References
Growth failure and nutritional deficiencies					
• Recording of growth parameters from birth and at every clinic visit, especially in those with more severe forms.	4	D	UR	NA	(125, 126)
• Nutritional monitoring tailored to the patient's needs (at least yearly for severe forms); micronutrients such as vitamin D (see below), selenium, iron and zinc.	2	D	NR	New data on nutritional assessment	(27)
• Coordination of care by an experienced multidisciplinary team including a paediatrician and dietitian.	4	D	UR	NA	
• Adolescents: special attention to signs of delayed puberty.	4	D	UR	NA	
Vitamin D deficiency					
• Checking of 25-hydroxyvitamin D in all forms, yearly or twice yearly if risk factors are present.	2++	B	UR	NA	(32)
• In case of severe deficiency, checking of parathyroid hormone, calcium, phosphorus, bone mineral density and X-rays of skeletal symptoms.	2	D	UR	NA	
• Supplementation methods following the general recommendations for adults and children.	4	D	UR	NA	(33)
Hair and nail anomalies					
Hair					
• Adherent thick scalp scales: topical and/or systemic therapies.	4	D	UR	NA	(3)
• Hair growth in Netherton syndrome may be enhanced by some biologics but should not be used for this indication alone.	4	D	NR	New item: biologics*	(92, 141)
• Aggravating factors should be checked (deficiency of iron, zinc, vitamin D or vitamin B12, thyroid dysfunction, drugs).	4	D	NR	New item: aggravating factors	
• Wig in case of severe alopecia.	4	D	UR	New item: wig†	
Nails					
• No available therapy.				NA	
Reactions to hot or cold climate					
• Avoidance of extreme temperatures, adequate clothing and limitation of outdoor activities/physical activities during the hottest parts of the day, cold water and cooling devices.	4	D	UR	NA	
• Topical therapy.	4	D	UR	NA	
• Oral retinoids may be considered if severe thermoregulation.	4	D	UR	NA	(16)
Physical limitations					
• Optimized topical and systemic treatment.	4	D	UR	NA	
• Physical therapy, occupational therapy programme, occupational therapy devices.	4	D	NR	Addition: occupational therapy programme	(16)
Comorbidities					
• Search for migraine and depression in all adults.	2	D	NR	New item: comorbidities	(164)
• Search for cardiac and psychiatric anomalies with XLI.	2+	C	NR	New item: comorbidities	(165–169)

Adapted from the SIGN50 Guideline Developer's Handbook, NHS Scottish Intercollegiate Guidelines Network, revised edition 2019 (<https://www.sign.ac.uk/our-guidelines/sign-50-a-guideline-developers-handbook>). NA, not applicable; NR, new recommendations; UR, unchanged recommendations; XLI, X-linked ichthyosis. *See Part one.

Biyolojik Ajanlar ile Yeni Ufuklar

Psoriazise benzer şekilde IL-17/IL-23 yolağında aktivite artışı [Paller et al 2017].

Vaka raporlarında IL-17, IL12/ IL23 yolaklarını hedef alan tedavilerle (**ustekinumab** veya **secukinumab**) eritem ve artropatide iyileşme bildirilmiş, hiperkeratoz ve skuama minimal yanıt alınmış [Haiges et al 2019, Poulton et al 2019].

IL-36 receptor (**imsidolimab**) (Faz 2).

Secukinumab, ustekinumab ve dupilumab etkinliğini karşılaştıran Faz 4 çalışmaları mevcuttur.

✓ Faz 2 ve Faz 4 çalışmalarının sonuçları bildirilmemiştir.

Olgumuzdan Çıkarımlar

- Lamellar iktiyoz, skartisyel alopesi ve maküler distrofi bulgularıyla ALOX12B ve CDH3 mutasyonlarının seyrettiği ilk olgu bildirimidir.
- Hastamızda maküla distrofisi çocukluk çağında, asitretin kullanımından önce başlamıştır. Göz bulgularının HJMD kliniğine bağlı olduğu düşünülmektedir. Asitretinin retinotoksik etkisi ve sebep olduğu RPE değişiklikleri, henüz makülopatinin başlamadığı, gelecekte izlenebilecek başka olgularda tedavi seçeneği kısıtlılığı yaratabilir. Asitretin başlanan ancak göz bulgusu olmayan hastalar daha yakın aralıklarla takip edilmelidir.
- Biyolojik çalışmalara daha fazla ağırlık verilmesi yeni tedavi alternatifleri oluşturulması açısından önemlidir.

REFERANSLAR

1. Sprecher, Eli, et al. "Hypotrichosis with juvenile macular dystrophy is caused by a mutation in CDH3, encoding P-cadherin." *Nature genetics* 29.2 (2001): 134-136.
2. Burke, Janice M., et al. "Expression of E-cadherin by human retinal pigment epithelium: delayed expression in vitro." *Investigative ophthalmology & visual science* 40.12 (1999): 2963-2970.
3. Müller-Röver, S., et al. "E-and P-cadherin expression during murine hair follicle morphogenesis and cycling." *Experimental dermatology* 8.4 (1999): 237-246.
4. Lewis, Jani E., Pamela J. Jensen, and Margaret J. Wheelock. "Cadherin function is required for human keratinocytes to assemble desmosomes and stratify in response to calcium." *Journal of Investigative Dermatology* 102.6 (1994): 870-877.
5. Michaelides M, et al. "Clinical and molecular genetic findings in hypotrichosis with juvenile macular dystrophy (HJMD)." *JAMA Ophthalmology*, 2016;134(11):1255-1263.
6. Richard G. Autosomal Recessive Congenital Ichthyosis. 2001 Jan 10 [updated 2023 Apr 20]. In: Adam MP, Feldman J, Mirzaa GM, Pagon RA, Wallace SE, Amemiya A, editors. GeneReviews® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993–2025. PMID: 20301593.
7. Fischer, Judith. "Autosomal recessive congenital ichthyosis." *Journal of investigative dermatology* 129.6 (2009): 1319-1321
8. Oji, Vinzenz, et al. "Revised nomenclature and classification of inherited ichthyoses: results of the First Ichthyosis Consensus Conference in Sorèze 2009." *Journal of the American Academy of Dermatology* 63.4 (2010): 607-641.
9. Lois, Noemi, and Marion White. "Acitretin-associated maculopathy." *Archives of Ophthalmology* 122.6 (2004): 928-930.
10. Mazereeuw-Hautier, Juliette, et al. "Management of congenital ichthyoses: guidelines of care: Part one: 2024 update." *British Journal of Dermatology* 193.1 (2025): 16-27.



SÖZEL BİLDİRİLER



<https://smyrnadermatoloji.com/>

Radyoterapiye Bağlı Pemfigus Vulgaris Gelişen Bukkal Skuamöz Hücreli Karsinom Olgusunun Rituksimab ile Başarılı Tedavisi

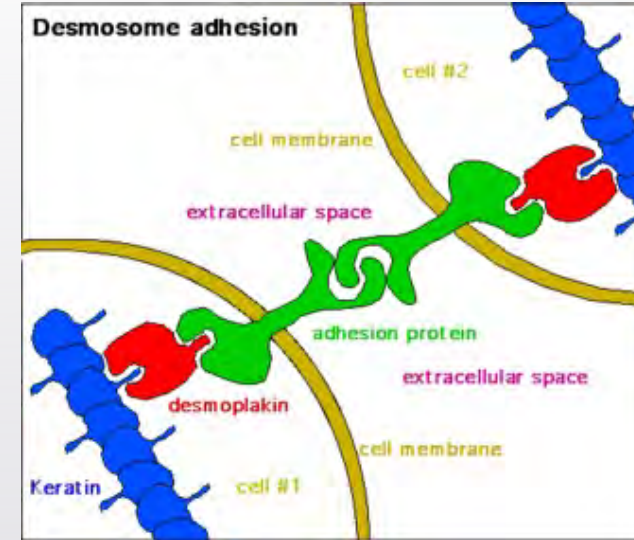
Arş. Gör. Dr. Ömer Doğanç

Doç. Dr. Gülhan Gürel

Afyonkarahisar Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Deri ve Zührevi Hastalıkları AD

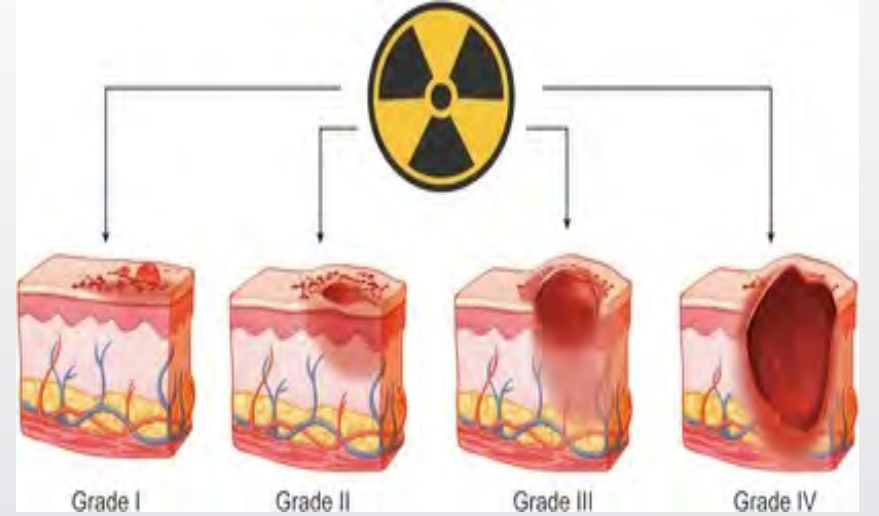
Pemfigus Vulgaris (PV) Nedir?

- Otoimmün bullöz bir hastalık, mukokutanöz tutulumla seyreder
- IgG antikorları desmoglein/desmokolin proteinlerine karşı gelişir
- Hücreler arası bağlantıyı bozar → bül ve erozyonlar gelişir
- Tetikleyiciler: ilaçlar, enfeksiyonlar, neoplazmlar, *radıyoterapi*



Radyoterapiye Bağlı Pemfigus: **Nadir ama önemli**

- Radyasyon sonrası PV çok nadir görülür
- Genellikle iç organ veya deri maligniteleri sonrası raporlanır
- Patogenez: Radyasyonun antijenik değişiklik oluşturması → otoimmün yanıt
- Desmokolin 3'ün ekspresyonundaki bozulma SCC ile ilişkilidir



Olgu: 75 Yaşında Kadın Hastada Radyoterapi Sonrası Mukozal Lezyonlar

•Başvuru Şikayetleri:

- Ağız içi ve çene bölgesinde ağrılı, erozyonlu plaklar
- Yutma güçlüğü, konuşmada ağrı
- Son 1 haftada belirgin alevlenme

•Özgeçmiş:

- **Diabetes mellitus, hipertansiyon**
- **Hiperlipidemi ve anksiyete bozukluğu** öyküsü mevcut
- 2018'de dış merkezde **bukkal mukozadan biyopsi** → **skuamöz hücreli karsinom (SCC)**
- Aynı yıl **33 seans radyoterapi** uygulanmış

•Radyoterapi sonrası:

- Lezyonlarda iyileşme beklenirken ağız mukozasında yeni erozyonlar gelişmiş
- 2019'da yapılan biyopsi ve **doğrudan immünofloresan (DIF)** incelemesi ile **pemfigus vulgaris (PV)** tanısı konmuş

•Laboratuvar Bulguları:

- Hb: 10.7 g/dL (anemi)
- Sedimantasyon: 32 mm/saat, CRP hafif yüksek
- Viral serolojiler negatif, diğer biyokimya normal

•Klinik Bulgular:

Bilateral bukkal mukozalarda, sert damakta ve dil dorsumunda geniş erozyonlar, çene lateralinde hemorajik krutlu plaklar izlendi.



Resim 1: Tedavi öncesi fotoğraflarda oral mukoza, çene lateralinde ve sol malar bölgede eritemli, erode plak lezyonlar

Uzun Süreli Konvansiyonel Tedavilere Dirençli Seyir:

•Tedavi Geçmişi (2019–2024):

- **Prednol (4–48 mg/gün)** → Remisyonlar kısa süreli olmuş
- **IVIG:** Toplam 16 kür
- **Dapson:** Düzensiz kullanım
- **Topikal destek tedavileri**

Hastalığın Seyri:

- Dönemsel aktivasyon ve kısmi remisyonlarla ilerlemiş
- Özellikle mukozal tutulum belirgin kalmış
- Lezyonların kronikleşmesi yaşam kalitesini ciddi düzeyde azaltmış

•Hospitalizasyon Nedeni:

- Artan ağrı, yutma güçlüğü, lezyonlarda genişleme
- Konvansiyonel tedavilere yanıtızsızlık nedeniyle alternatif tedavi planı yapılmış



Klinik Yorum:

Bu aşamada hastalık **tedaviye dirençli PV** formuna evrilmiş olup, immünmodülatör tedaviler gündeme alınmıştır.



Rituksimab ile Başarılı Yanıt

•**Protokol:** Lenfoma protokolü (375 mg/m², haftada 1 doz × 4)

•**Eşlik eden tedavi:** Prednol 32 mg/gün + antiseptik gargara + antifungal profilaksi **İlk 2 ayda:**

- Mukozal lezyonlarda belirgin gerileme
- Yeni bül oluşumlarında azalma
- Yaşam kalitesinde artış

•**3. ayda:** Yeni bül yok, mukozal lezyonlar büyük oranda gerilemiş



Rituksimab 1. doz sonrası



Rituksimab 2. doz sonrası



Rituksimab 3. doz sonrası



Rituksimab 4. doz sonrası

Benzer Olgular ve Bizim Vakamızın Katkısı

•Orion ve ark. (2004):

Radyoterapi sonrası PV'yi ilk bildirenlerden biri; radyasyonun otoimmün yanıtı tetikleyebileceğini vurguladı.

•Kim ve ark. (2013):

Dil SCC sonrası gelişen PV olgusunu rituksimab ile başarıyla tedavi ettiler — bizim olgumuza benzer sonuç.

•Amber ve ark. (2018):

Dirençli PV olgularında rituksimabın, hedefe yönelik en etkili ajanlardan biri olduğunu belirtti.

Bizim olgumuzun farkı:

- Radyoterapi sonrası geç başlangıçlı PV
- Uzun süreli (5 yıl) konvansiyonel tedaviye direnç
- Rituksimab lenfoma dozu ile klinik remisyon



Bu yönleriyle olgumuz literatürdeki sınırlı sayıda vakaya klinik süre ve tedavi yanıtı açısından önemli bir katkı sunmaktadır.

Pemphigus vulgaris induced by radiotherapy

E Orion ¹, H Matz, R Wolf

Affiliations + expand

PMID: 15196175 DOI: 10.1111/j.1468-3083.2004.00952.x



Treatment of pemphigus vulgaris: current and emerging options

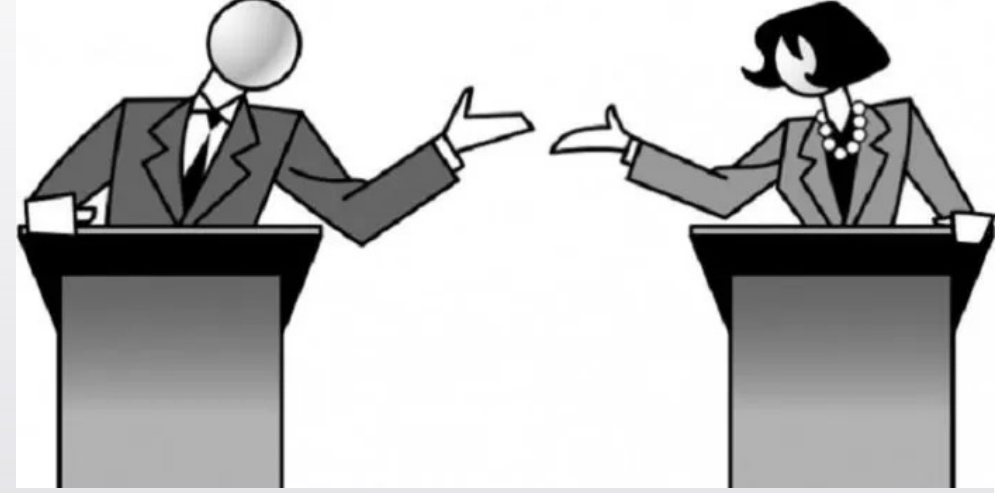
Shih Wei Yeh ¹, Naveed Sami, Razzaque A Ahmed

Affiliations + expand

PMID: 16252932 DOI: 10.2165/00128071.200506050-00006

Sonuç

- Radyoterapiye bağlı **pemfigus vulgaris (PV)** gelişimi oldukça **nadir** bildirilmiştir.
- Radyasyon, epidermal protein yapısını değiştirerek **otoimmün mekanizmaları tetikleyebilir**.
- Bu olgularda genellikle **ağır mukozal tutulum** ve **konvansiyonel tedaviye dirençli seyir** görülür.
- Steroid ve IVIG** tedavileri çoğu zaman yetersiz kalabilir.
- Rituksimab**, B-hücre aracılı otoantikor üretimini baskılayarak etkili bir seçenek sunar.
- Erken dönemde planlandığında **remisyon süresini uzatabilir** ve yaşam kalitesini artırabilir.
- Tedavi, dermatoloji ve onkoloji ekiplerinin **yakın iş birliği** ile planlanmalıdır. Bu olgu, aynı zamanda **multidisipliner yaklaşımın** önemini vurgulamaktadır.



Kaynakça

- 1.Orion E, Matz H, Wolf R. *Pemphigus vulgaris induced by radiotherapy*. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2004;18:508–9.
- 2.Spindler V, Heupel WM, Efthymiadis A, Schmidt E, Eming R, Rankl C, et al. *Desmocollin 3 mediated binding is crucial for keratinocyte cohesion and is impaired in pemphigus*. J Biol Chem. 2009;284(44):30556–64.
- 3.Hertl M, et al. *Pemphigus vulgaris*. Lancet. 2006;367(9511):61–73.
- 4.Kim J, Teye K, Koga H, Yeoh SC, Wakefield D, Hashimoto T, Murrell DF. *Successful single-cycle rituximab treatment in a patient with pemphigus vulgaris and squamous cell carcinoma of the tongue and IgG antibodies to desmocollins*. J Am Acad Dermatol. 2013;69(1):e26–7.
- 5.Amber KT, et al. *Targeted therapies for pemphigus vulgaris: current status and emerging treatments*. Am J Clin Dermatol. 2018;19(6):733–46.



Upadasitinib'in İndüklediği Guttat Paradoksal Psoriazis

Dr. Ramazan Yatar

Doç. Dr. Gülhan Gürel

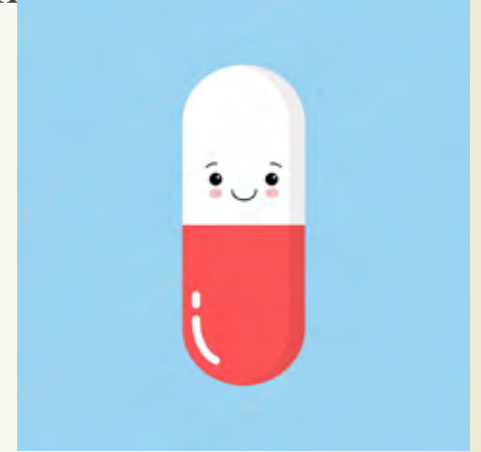
Afyonkarahisar Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tıp
Fakültesi Deri ve Zührevi Hastalıkları Ana Bilim Dalı

Giriş ve Amaç

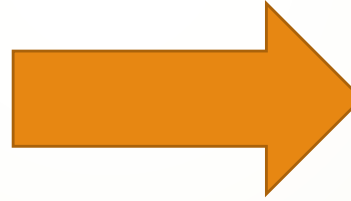
- Guttat psoriazis **akut** başlangıçlı, **eritemli skuamlı papül ve küçük plaklarla** seyreden bir hastalıktır.
- Hastalığın gelişmesi için risk faktörleri arasında **yakın zamanda geçirilmiş streptokok enfeksiyonu** (orofarenks veya perianal) veya üst solunum yolu enfeksiyonu yer alır.
- Guttat lezyonlar enfeksiyonların başlangıcından **1 ila 3 hafta sonra** ortaya çıkar.



- Janus kinazlar (JAK'lar), **bağışıklık savunması** ve bağışıklık aracılı hastalıklarda **rol oynayan tirozin kinazlardır**.
- JAK inhibitörleri (JAKi), bu enzimleri hedefleyen ve ağızdan veya topikal olarak uygulanabilen küçük moleküllü ilaçlardır.
- JAK inhibitörleri, romatoid artrit, **ankilozan spondilit**, psoriatik artrit, sistemik lupus eritematozus, inflamatuvar bağırsak hastalığı, atopik dermatit, vitiligo gibi **çeşitli inflamatuvar ve otoimmün hastalıkların** yanı sıra bazı **hematolojik bozuklukların** tedavisinde kullanılır



- Burada **ankilozan spondilit** nedeniyle **upadasitinib** tedavisi verilen hastada gelişen **paradoksal guttat psoriazis** olgumuzu sunmaktayız.



Olgu Sunumu

- Kırk bir yaşında erkek hasta **1 haftadır olan yaygın döküntü** şikayetiyle polikliniğimize başvurdu.
- Hastanın daha önce **ankilozan spondilit** nedeniyle **3 yıl boyunca sekukinumab** kullanma öyküsü mevcut olup ilaca sekonder **yanıtsızlık** sebebiyle **adalimumab** tedavisine geçilmiş.
- Adalimumab tedavisine de **sekonder yanıtsızlık** olduğundan **upadasitinib** tedavisine geçiş yapılmış.
- Lezyonlar çıkmadan önce **geçirilmiş üst solunum yolu enfeksiyonu** ve **başka ilaç kullanım** öyküsü saptanmadı.



- Özgeçmişinde **ankilozan spondilit ve astımı** mevcuttu. Hastanın kendisinde ya da ailesinde bilinen psoriasis öyküsü yoktu.
- Dermatolojik muayenesinde **sırtta ve gövde ön yüzde yaygın dağınık yerleşimli eritemli skuamlı guttat papül ve küçük plakları** mevcuttu.
- Dermoskopide eritemli zeminde **regüler dotları mevcut olan beyaz renkli parlak skuamlar** içeren lezyonlar görüldü.
- Laboratuvar tetkikleri **normaldi**.
- **Punch biyopsi** yapıldı. Mevcut verilerle ön planda paradoksal guttat psoriasis düşünüldü. Patoloji sonucu **guttat psoriasis lehine** yorumlandı.



- Tedavisinde **topikal kortikosteroid ve üre içeren nemlendirici** verildi.
- Upadasitinib tedavisine devam edildi, ilaç kesilmedi.
- Takip sürecinde **lezyonlar geriledi** ve yeni lezyon gelişimi olmadı.
- Hasta halen takibimiz altındadır.



Sonuç

- ▶ Günümüzde biyolojik ajanların ve hedefe yönelik ilaçların giderek kullanımını artmaktadır. Bu nedenle psoriasis başta olmak üzere **çok sayıda paradoksal reaksiyonun bildirildiği** görülmektedir.
- ▶ Bu bağlamda **bildiğimiz kadarıyla literatürde upadasitinibe bağlı paradoksal guttat psoriasis olgusuna rastlanmamıştır**. Bu olguyu nadir görülmesi nedeniyle sunmayı uygun bulduk.

Article

Literature Review

The dark side of the moon: the immune-mediated adverse events of IL-17A/IL-17R inhibition



Journal of Dermatological Treatment

April 2022 · 33(8):1-12

DOI: [10.1080/09546634.2022.2062281](https://doi.org/10.1080/09546634.2022.2062281)

Authors:



Francesco Messina



Stefano Piaserico

Kaynaklar

- 1. Chimenti MS, Caso F, Alivernini S, De Martino E, Costa L, Tolusso B, Triggianese P, Conigliaro P, Gremese E, Scarpa R, Perricone R. Amplifying the concept of psoriatic arthritis: The role of autoimmunity in systemic psoriatic disease. *Autoimmun Rev.* 2019;18(6):565-575.
- 2. Dupire G, Droitcourt C, Hughes C, Le Cleach L. Antistreptococcal interventions for guttate and chronic plaque psoriasis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2019;3(3):CD011571.
- 3. Tanaka Y. A review of upadacitinib in rheumatoid arthritis. *Mod Rheumatol.* 2020;30(5):779-787.
- 4. Duggan S, Keam SJ. Upadacitinib: First Approval. *Drugs.* 2019;79(16):1819-1828.



POSTER BİLDİRİLER



<https://smyrnadermatoloji.com/>



Skuamöz Hücreli Karsinom Taklitçisi Pseudoepitelyamatöz Hiperplazi: Olgu Sunumu

Gizem Kaya Efe*, Serap Öztürkcan*
Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi
*Deri ve Zührevi Hastalıkları Anabilim Dalı

GİRİŞ VE AMAÇ

Pseudoepitelyamatöz hiperplazi (PEH), genellikle kronik inflamasyon, travma veya enfeksiyon zemininde gelişen, epidermal ve adnexal yapıların reaktif proliferasyonu ile karakterize benign bir histopatolojik bulgudur. Klinik ve histopatolojik açıdan skuamöz hücreli karsinom (SCC) ile karışabilmesi tanısallık yaratır. Bu nedenle doğru tanı, gereksiz agresif tedavilerin önüne geçilmesi açısından kritik öneme sahiptir. Burada travma sonrası oluşan ve klinik olarak SCC şüphesi uyandıran bir PEH olgusu sunulmuştur, literatürde bildirilen olgular gözden geçirilmiştir.

OLGU



Resim 1. Vegetatif ülseratif lezyon



Resim 2. 1 ay sonraki kontrolde lezyonda iyileşme izlendi

41 yaşında kadın hasta, yaklaşık 3 ay önce sıcak egzoz teması sonrası gelişen ve giderek büyüyerek kapanmayan yara nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Hasta, bu süreçte 2 ay süreyle aralıklı oral ve topikal antibiyotik kullanmış, ancak lezyonda belirgin düzelme olmamış. Dermatolojik muayenede: Sağ bacak tibia arka yüzde, yaklaşık 4 cm çapında, periferi mor-kırmızı renkte, zemini eksüda ile kaplı, yer yer nekrotik odakların izlendiği vegetatif ülseratif lezyon saptandı (resim 1). Hastanın bilinen ek hastalığı veya düzenli kullandığı ilaç öyküsü yoktu. Yapılan biyokimya ve tam kan sayımı sonuçları normaldi, akut faz reaktanları patoloji göstermedi. Lezyonun 3 aydır küçülme olmaksızın sebat etmesi üzerine SCC ve pyoderma gangrenosum ön tanıları düşünüldü. Bu amaçla, lezyondan 4 mm punch deri biyopsisi alındı. Histopatolojik inceleme tamamlanana kadar geçen sürede hastaya topikal betametazon dipropiyonat + gentamisin kombinasyon tedavisi başlandı. Histopatolojik incelemede pseudoepitelyamatöz hiperplazi lehine bulgular izlendi, displazi lehine bulgular izlenmedi. Malignite ekarte edildi. Bir ay sonraki kontrolünde lezyonda belirgin regresyon gözlemlendi (resim 2).

TARTIŞMA

PEH, pek çok duruma karşı gelişebilen reaktif epitelyal proliferasyondur. Malignite, travma (yanıklar, deri bütünlüğünü bozan yaralanmalar), yabancı cisim varlığı, dövme uygulamaları, mikobakteriyel, fungal, bakteriyel ve viral kaynaklı enfeksiyonlar gibi çeşitli durumlarda ortaya çıkabilmektedir (1-2). Benign karakterde bir lezyon olmasına rağmen klinik olarak skuamöz hücreli karsinom (SCC) ile ayrımı güçtür. Bu nedenle literatürde “psödokarsinomatoz hiperplazi” olarak da adlandırılmaktadır (3). Literatürde bildirilen bir olguda, üç aydır sağ preauriküler bölgede hızla büyüyen vegetatif görünümlü ülsere bir lezyondan alınan deri biyopsisi SCC olarak yorumlanmıştır. Ancak klinik şüphe üzerine daha geniş ve derin alınan biyopsinin histopatolojik incelemesi PEH lehine değerlendirilmiş ve ekizyon materyalinin seri kesitleri incelenerek SCC dışlanmıştır (4). Başka bir olguda, sıcak su ile oluşan termal yanık sonrası 12. günde gelişen multipl nodüler lezyonlardan yapılan histopatolojik incelemede PEH bulguları izlenmiştir (5). Yine bildirilen bir başka olguda, ortopedik implant cerrahisi sonrası implantın yerinden oynaması nedeniyle lateral malleol üzerinde hiperkeratotik, verrüköz görünümlü lezyon gelişmiş; yapılan histopatolojik incelemede PEH rapor edilmiştir (6).

1. Zayour, Maya MD; Lazova, Rossitz MD. Pseudoepitheliomatous Hyperplasia: A Review. The American Journal of Dermatopathology 33(2):p 112-126, April 2011. | DOI: 10.1097/DAD.0b013e3181fcfb47
2. Balfour, E. MD; Olhoffer, I. MD; Leffell, D. MD; Handerson, T. MD. Massive Pseudoepitheliomatous Hyperplasia: An Unusual Reaction to a Tattoo. The American Journal of Dermatopathology 25(4):p 338-340, August 2003.
3. Valdebran, Manuel MD; Neuhaus, Isaac MD; North, Jeffrey MD. Pseudocarcinomatous Epithelial Hyperplasia Induced by Imiquimod: A Mimic of Cutaneous Squamous Cell Carcinoma. Dermatologic Surgery 43(6):p 874-876, June 2017. | DOI: 10.1097/DSS.0000000000000986
4. Chakrabarti S, Chakrabarti PR, Agrawal D, Somanath S. Pseudoepitheliomatous hyperplasia: a clinical entity mistaken for squamous cell carcinoma. J Cutan Aesthet Surg. 2014 Oct-Dec;7(4):232-4. doi: 10.4103/0974-2077.150787. PMID: 25722605; PMCID: PMC4338470.
5. Fu X, Jiang D, Chen W, Sun B, T, Sheng Z. Pseudoepitheliomatous hyperplasia formation after skin injury. Wound Repair Regen. 2007 Jan-Feb;15(1):39-46. doi: 10.1111/j.1524-475X.2006.00183.x. PMID: 17244318.
6. Blum FR, D'Souza LS. Cutaneous Pseudoepitheliomatous Hyperplasia from a Displaced Metallic Orthopedic Implant. Case Rep Dermatol Med. 2022 Apr 7;2022:9139213. doi: 10.1155/2022/9139213. PMID: 35433057; PMCID: PMC9010205.



İnatçı Ülsere Lezyonla Başlayan Bir Epiteloid Sarkom Olgusu: Klinik Kılavuzlar ve Moleküler Hedeflerin Işığında

Melike Bütüner¹, Özge Sevil Karstarlı Bakay¹

¹Pamukkale üniversitesi,Pamukkale üniversitesi tıp fakültesi,Deri ve Zührevi Hastalıkları Anabilim Dalı

Giriş

Epiteloid sarkom (ES), tüm yumuşak doku sarkomlarının yalnızca %1'ini oluşturan nadir bir tümördür. Genellikle genç erişkin erkeklerde görülsede,klasik tipe kıyasla daha nadir görülen proksimal tip daha agresif seyirlidir ve inguinal bölge gibi derin aksiyal alanlarda yerleşebilir. Ayırıcı tanıda sıkça enfeksiyöz,enflamatuvar hastalıklarla veya skuamöz hücreli karsinom ile karıştırılabilir. Bu olguda, başlangıçta enfeksiyöz patolojiler veya hidradenitis süpürativa düşünülen,ancak ileri görüntüleme,histopatoloji ve immünohistokimya ile proksimal tip epiteloid sarkom tanısı alan bir erişkin erkek hasta sunulmaktadır.

Olgu Sunumu

60 yaşında erkek hasta;sağ kasıkta 1.5 yıldır süren akıntılı,ülsere,endüre lezyon nedeni ile tarafımıza başvurmıştır.Çok sayıda topikal ve sistemik antibiyoterapi kullanıp fayda görmemiş olup scrofuloderma,tipik mikobakteri,hidradenit süpürütiva,SCC,lenfogranüloma venerum ön tanıları ile biyopsi alınmış olup ilk biyopsi psödoepitelyomatöz hiperplazi şeklinde raporlanmış ve aynı ön tanımlarla alınan rebiyopsi de materyal yetersiz gelmiş ve üçüncü biyopside üst-orta dermiste perifoliküler alanda yoğunlaşan içsi hücreli proliferasyon ,nükleer pleomorfizm;immünohistokimyasal incelemede Vimentin (+),PANCK(+),EMA (+), S100 (-),INI-1 ile fokal kayıp izlenmiştir.Ki-67 proliferasyon indeksi %20 gelip hasta mezenkimal tümör tanısı almıştır. Onkoloji ve plastik rekonstrüktif cerrahiye yönlendirilen hastaya çekilen FDG-PET'te sağ inguinal bölgede hipermetabolik cilt altı doku (SUV max: 11.27) ve ılımlı lenf nodu tutulumu ;MR'da da 5.5 x 2.5 cm boyutlu, düzensiz sınırlı, kontrastlanan, difüzyon kısıtlı kitle şeklinde raporlanmıştır.Onkoloji cerrahi konseyinde değerlendirilen hastanın geniş cerrahi eksizyon ve flep yapılmış;eksizyonel biyopsi sonucu histopatolojisi poligonal rabdoid hücreler,nekroz,yüksek mitotik aktivite ;immünohistokimyasal boyaması ise PANCK, EMA, aktin pozitif; CD34, S100, Desmin, CD31 negatif ve tanısal bulgu değeri olan INI-1(SMARCB1)kaybı bildirilip 7 cm boyutunda lenf nodu reaktifliği bulunan NGS likit biyopside MET,NRAS,PIK3CA,TP53,KRAS vb mutasyonların negatif olduğu proksimal tip epiteloid sarkom tanısı konmuştur.Hasta yaklaşık 9 aydır onkoloji ve radyasyon onkolojisi takibindedir.



Tartışma

Epidemiyolojik olarak ES %70 oranında 20–40 yaş arası erkeklerde görülür,proksimal tip daha agresif, genellikle pelvik, aksiller ve inguinal bölgede çıkar.

Klinikte distal tipte yüzeysel, ağrısız nodüllerle başlarken; proksimal tip derin, infiltratif ve hızla büyüyen kitle ile karakterizedir ve ES nadir de olsa lenf nodu metastazı yapan sarkomlardan biridir.

Tanıda immünohistokimya ile PANCK, EMA, vimentin pozitifliği önemli ve özellikle INI-1 kaybı (SMARCB1) karakteristik ve ayırıcı bir bulgudur.Ayırıcı tanıya giren pyojenik granülom,hidradenit süpürütiva,nodüler fasiit,sinovyal sarkom başta olmak üzere inflamatuvar,enfeksiyöz nedenler ve diğer sarkomlar önemlidir.Tedavide cerrahi rezeksiyon ilk adımdır.Tümör >5 cm ve pozitif/şüpheli sınırlar varsa adjuvan radyoterapi önerilir.Metastatik ve ileri evrede tedavide doksorubisin,ifosfamid,gemcitabin,dosetaksel ya da ikinci seçenek olarak vinorelbin,platin grubu kemoteropatikler planlanabilir.

INI-1 kayıplı, cerrahiye uygun olmayan olgularda FDA onaylı oral kullanılan EZH2 inhibitörü olan Tazemostat da kullanılabilir

Sonuç

Bu olgu, epitelioid sarkomun klinik olarak enfeksiyöz/inflamatuvar hastalıkları taklit edebileceğini, tekrarlayan biyopsilere rağmen tanının gecikebileceğini ve tanıda INI-1 kaybının kritik rol oynadığını ortaya koymaktadır. Tedavide öncelik cerrahi eksizyon olmakla birlikte, radyoterapi ve moleküler hedefli ajanlar (EZH2 inhibitörleri gibi) ile multidisipliner yaklaşım içinde değerlendirilmelidir.

Anahtar Kelimeler

Epitelioid sarkom,inatçı ülser, INI-1, SMARCB1, EZH2 inhibitörü, tazemetostat, inguinal kitle, nadir deri tümörleri

Destek

Herhangi bir finansal destek alınmamıştır.

Referanslar

- Noujaim J, Thway K, Bajwa Z, Bajwa A, Maki RG, Jones RL, Keller C. Epithelioid Sarcoma: Opportunities for Biology-Driven Targeted Therapy. Front Oncol. 2015 Aug 17;5:186. doi: 10.3389/fonc.2015.00186. PMID: 26347853; PMCID: PMC4538302.
- Thway K, Jones RL, Noujaim J, Fisher C. Epithelioid Sarcoma: Diagnostic Features and Genetics. Adv Anat Pathol. 2016 Jan;23(1):41-9. doi: 10.1097/PAP.000000000000102. PMID: 26645461.
- Gounder M, Schöffski P, Jones RL, Agulnik M, Cote GM, Villalobos VM, Attia S, Chugh R, Chen TW, Jahan T, Loggers ET, Gupta A, Italiano A, Demetri GD, Ratan R, Davis LE, Mir O, Dileo P, Van Tine BA, Pressey JG, Lingaraj T, Rajarethinam A, Sierra L, Agarwal S, Stacchiotti S. Tazemetostat in advanced epithelioid sarcoma with loss of INI1/SMARCB1: an international, open-label, phase 2 basket study. Lancet Oncol. 2020 Nov;21(11):1423-1432. doi: 10.1016/S1470-2045(20)30451-4. Epub 2020 Oct 6. PMID: 33035459.



Agresif Seyirli Bir Kutanöz Lenfoma Olgusu: Diffüz Büyük B hücreli Lenfoma - Bacak Tipi



Ecem Esen, Emine Tuğba Alataş, Suzan Demir Pektaş, Ceyda Tetik Aydoğdu, Dilek Daşgın
Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları AD, Muğla

GİRİŞ

Kutanöz lenfomalar gastrointestinal lenfomalardan sonra 2. en sık görülen ektranodal lenfomalardır.¹ Nodal lenfomanın sekonder tutulumu ile primer kutanöz lenfoma ayrımını yapmak için tam evreleme araştırmaları gereklidir, bazen bu ayrımı yapmak zorlayıcı olabilir.

Primer kutanöz B hücreli lenfomalar (PCBCL) tüm primer kutanöz lenfomaların yaklaşık %25 ini oluşturur.² WHO-EORTC sınıflamasına göre 3 ana alt tip vardır. Marjinal zon lenfoması, folikül merkez hücreli lenfoma ve diffüz büyük b hücreli lenfoma- bacak tipi (DLBCL-LT). Son sınıflamalarda EBV+ DLBCL, NOS ve intravasküler büyük B hücreli lenfoma gibi nadir tipler de tanımlanmıştır. Primer kutanöz büyük b hücreli lenfoma en sık bacakta görülür ve diğer alt tiplerinden daha agresif seyreder. Genelde 70 yaş üzerinde ve kadınlarda daha sıktır.³ Hızla büyüyen ağrılı nodül ve plaklar görülür, bazen ülserasyon gelişebilir. Tek veya çoklu lezyonlar şeklinde görülebilir. Patolojide epidermotropizm göstermeyen, subkutan dokuya ilerleyebilen diffüz lenfosit infiltratı mevcuttur. Hızlı ilerlediği ve prognozu kötü olduğu için erken tanı ve tedavi büyük önem taşımaktadır.

Biz de, daha önce nazofarenks lenfoma öyküsü olan 92 yaşındaki kadın hastada gelişen bu nadir lenfoma olgusunu paylaşmak istedik.

OLGU

92 yaşında kadın hasta, yaklaşık 1 aydır sol bacakta eritemli zemin üzerinde gelişen ağrılı, multipl nodül ve plaklar nedeniyle dermatoloji polikliniğine başvurdu. Sistemik sorgulamasında ateş, gece terlemesi ve kilo kaybı yoktu. Özgeçmişinde hipertansiyon, hipotiroidi ve 22 yıl önce tanı almış, kemoterapi ile tedavi edilmiş nazofarenks lenfoma öyküsü mevcuttu.

Rutin hemogram, biyokimya, CRP, sedim ve serolojileri istendi. Laboratuvar incelemesinde LDH 275 U/L CRP 65 mg/L sedim 57 mm/saat bulundu, diğer kan sonuçlarında dikkat çeken bulgular yoktu. Hastada ön planda kutanöz maligniteler düşünüldü, kaposi sarkomu anjiyosarkom lenfanjiyosarkom dermatofibrosarkom ön tanılarıyla punch bx planlandı. Patolojide epidermotropizm göstermeyen, dermisi dolduran, subkutan dokuya ilerleyen malign lenfoid hücre infiltratı izlendi. İmmunohistokimyasal boyamada CD20 (+) CD10(-) bcl2(+) MUM1(+) Ki67 indeksi %75-80 olarak hesaplandı.

Sekonder tutulum ekarte edildiğinde DLBCL- bacak tipi ile uyumlu bulundu.

Hasta tedavi düzenlenmesi ve primer odak aranması açısından onkolojiye yönlendirildi. Onkoloji tarafından R-CP kemoterapi protokolü başlandı ve hasta dermatoloji, hematoloji ve onkoloji kliniklerinin multidisipliner takibi altına alındı.



Sol bacakta eritemli zeminde multipl nodül ve plaklar

TARTIŞMA

Primer kutanöz diffüz büyük B hücreli lenfoma, bacak tipi ilk olarak 1996 yılında tanımlanmış olup, tüm primer kutanöz lenfomaların %1-4'ünü oluşturan agresif bir PCBCL alt tipidir.⁴

Bu olgu, 92 yaşında kadın hastada bacakta gelişen ağrılı nodüller ile DLBCL, LT tanısının tipik klinik özelliklerini ortaya koymaktadır. Literatürde bu lenfoma tipi çoğunlukla alt ekstremitelerde, yaşlı kadınlarda görülmekte olup, CD20(+), Bcl2(+), MUM1(+), CD10(-) fenotipi ile karakterizedir. Bizim olgumuzda da benzer immünoprofil ve yüksek proliferasyon indeksi (Ki-67 %75-80) saptanmıştır. Ayırıcı tanıda diğer kutanöz maligniteler düşünülse de biyopsi ile kesin tanı sağlanmıştır. Hastanın 22 yıl önce nazofarenks lenfoma öyküsü olması dikkat çekici bir bulgu olup, uzun süreli remisyon sonrası yeni bir primer kutanöz lenfoma geliştiğini düşündürmektedir.

Sekonder kutanöz B hücreli lenfomalar, primer kutanöz B hücreli lenfomalar ile birçok benzer özelliğe sahiptir; bu nedenle, tüm şüpheli olgularda primer ve sekonder kutanöz tutulumu ayırt etmek esastır.^{5,6} Bu ayrımın sağlanabilmesi için kapsamlı laboratuvar incelemeleri ve görüntüleme yöntemleri kullanılmalıdır. Tedavide rituksimab içeren kemoterapi rejimleri (ör. R-CHOP(rituksimab, siklofosfamid, doksorubisin, vinkristin, prednison), R-CP) standarttır. Hastamızda da R-CP tedavisi başlanmış ve multidisipliner takip sürdürülmektedir. Bu vaka, ileri yaş kadınlarda bacakta hızlı büyüyen nodüllerin varlığında PK-DLBCL, LT'nin mutlaka akılda tutulması gerektiğini göstermektedir.

Kaynaklar

- 1- Diffuse large B-cell lymphoma: clinical implications of extranodal versus nodal presentation - a population-based study of 1575 cases. Møller MB, Pedersen NT, Christensen BE. Br J Haematol. 2004;124:151-159. doi: 10.1046/j.1365-2141.2003.04749.x.
- 2- Willemze, R.; Cerroni, L.; Kempf, W.; Berti, E.; Facchetti, F.; Swerdlow, S.H.; Jaffe, E.S. The 2018 update of the WHO-EORTC classification for primary cutaneous lymphomas. Blood 2019, 133, 1703-1714.
- 3- Bradford, P.T.; Devesa, S.S.; Anderson, W.F.; Toro, J.R. Cutaneous lymphoma incidence patterns in the United States: A population-based study of 3884 cases. Blood 2009, 113, 5064-5073.
- 4-Ronchi, A.; Vitiello, P.; D'Abbronzio, G.; Caccavale, S.; Argenziano, G.; Sica, A.; Alfari, R.; Savarese, G.; Berretta, M.; Cozzolino, I.; et al. Primary Cutaneous B-Cell Lymphomas with Large Cell Morphology: A Practical Review. Int. J. Mol. Sci. 2023, 24, 6204
- 5-Charli-Joseph, Y.; Toussaint-Claire, S.; Lome-Maldonado, C.; Montante-Montes de Oca, D.; Ortiz-Hidalgo, C. Approach to dermal-based lymphoid infiltrates and proliferations. Semin. Cutan. Med. Surg. 2018, 37, 61-74
- 6-Leary, D.O.; Goyal, N.; Rubin, N.; Goyal, A. Characterization of Primary and Secondary Cutaneous B-Cell Lymphomas: A Population-Based Study of 4758 Patients. Clin. Lymphoma Myeloma Leuk. 2022, 22, e269-e278.

Skar Yerinde Gelişen Lokalize Büllöz Pemfigoid: Farklı Patogenezler üzerine Bir Değerlendirme

Abdullah Yılmaz, Ceyda Tetik Aydoğdu, Suzan Demir Pektaş, Emine Tuğba Alataş, Dilek Daşgın
Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları AD, Muğla



GİRİŞ

Büllöz pemfigoid (BP), en sık görülen otoimmün büllöz dermatozdur ve genellikle ileri yaşlarda, yaygın büller ve kaşıntı ile seyretmektedir [1]. Bununla birlikte, nadiren cerrahi skar, travma, radyoterapi veya kronik inflamasyon bölgelerinde sınırlı tutulumla ortaya çıkabilmektedir [2-4]. Bu durum, Ruocco ve arkadaşları tarafından tanımlanan “immunocompromised district” (ICD) kavramı ile açıklanmakta olup, lokal immün disregülasyon sonucu otoimmün sürecin yalnızca belirli bir alanda sınırlı kalmasına yol açabilmektedir [5].

Bu olgu sunumunda, 20 yıl önce splenektomi uygulanmış cerrahi skar hattında, uzun latent dönem sonrasında lokalize bullous pemphigoid gelişen bir hastayı sunmaktayız.

OLGU

65 yaşında erkek hasta, karın ön duvarında eski splenektomi skarı üzerinde 1 aydır giderek artan kaşıntı ve gerginlik hissiyle başvurdu. Öyküsünde 20 yıl önce splenektomi operasyonu, bir yıl önce ise aynı bölgede gelişen benzer lezyonlar nedeniyle büllöz pemfigoid tanısı mevcuttu; ancak tedavi sonrası kontrollerine devam etmemişti.

Fizik muayenede, skar hattı boyunca lineer dizimli gergin büller, eritemli zeminde erozyonlar ve hemorajik krutlar; periumblikal bölgede ise bir adet gergin bül izlendi (Şekil 1). Nikolsky bulgusu negatifti, mukozal tutulum izlenmedi. Laboratuvar incelemelerinde AST ve ALT değerleri yaklaşık iki kat yüksek, eozinofili saptanmadı; serolojide HCV pozitifliği mevcuttu ve hasta takiplerinde siroz tanısı aldı.

Histopatolojide subepidermal bül ve perivasküler inflamatuvar infiltrat izlenirken, DIF incelemesi negatifti. Klinik, histopatolojik bulgular ve tedaviye yanıt birlikte değerlendirildiğinde büllöz pemfigoid tanısı desteklendi.

Hastaya 48 mg/gün prednizolon başlanarak doz kademeli olarak azaltıldı ve lokal yara bakımı uygulandı. Takiplerinde yeni bül çıkışı gözlenmedi, lezyonlarda epitelizasyon izlendi. Üçüncü ayda hasta düşük doz prednizolon ile stabil seyretmekteydi. (Şekil 2)

TARTIŞMA

Büllöz pemfigoid (BP), tipik olarak ileri yaşlarda yaygın büllerle seyretse de, cerrahi skar, travma, radyoterapi veya kronik inflamasyon alanlarında gelişen lokalize formlar nadir de olsa literatürde bildirilmiştir [1-3]. Özellikle cerrahi skar hattında BP gelişimi oldukça enderdir. Örneğin, Balestri ve ark. Total kalça protezi operasyonundan 6 yıl sonra gelişen lokalize BP olgusu bildirmiştir [1]. Benzer şekilde Atalay ve ark. Tiroidektomi skarı üzerinde BP gelişimini yayımlamışlardır [2]. Bu olgular, travma veya cerrahiye bağlı lokal immün disregülasyonun BP'nin tetiklenmesinde rol oynayabileceğini göstermektedir.

Bizim olgumuzun ayırt edici yönü, cerrahi travmadan 20 yıl gibi uzun bir latent dönemden sonra lezyonların ortaya çıkmış olmasıdır. Literatürde bu kadar uzun latent döneme sahip olgu sayısı çok azdır. Bu durum, BP'nin patogenezinde yalnızca cerrahi travmanın değil, zaman içinde gelişen ek immünolojik faktörlerin de rol oynadığını düşündürmektedir.

Bu mekanizmayı açıklamak üzere Ruocco ve arkadaşlarının tanımladığı “immunocompromised district (ICD)” kavramı önemlidir [5]. Cerrahi skar dokusu, lenfatik drenaj bozukluğu, sinir hasarı ve immün hücre fonksiyon bozuklukları nedeniyle immün disregülasyon bölgesi haline gelebilir. Böylece sistemik bir otoimmün hastalık, yalnızca sınırlı bir anatomik bölgede ortaya çıkabilir.

Bunun yanı sıra, travma sonrası yeni lezyon gelişimini açıklayan Koebner fenomeni de BP'de nadiren rapor edilmiştir [6]. Koebner fenomeni, normalde psoriasis, vitiligo veya liken planus gibi dermatozlarda travma alanında yeni lezyonların ortaya çıkışıyla karakterizedir. BP'de çok nadir bildirilmiş olup, özellikle cerrahi alanlarda lokalize bül gelişimi bu mekanizma ile ilişkilendirilmiştir. Ancak olgumuzdaki 20 yıllık gecikme, klasik Koebner fenomeninden ziyade ICD kavramına daha uygun görünmektedir.

Alternatif olarak Wolf'un izotopik yanıtı da dikkate alınabilir. Normalde bir dermatozun iyileşmiş lezyon alanında başka bir dermatozun gelişmesiyle tanımlansa da, travmatik skar alanında BP gelişimi bu kavramla kısmen örtüşmektedir [7]. Bu açıdan, ICD, Koebner benzeri fenomen ve izotopik yanıt arasında patomekanistik bir kesişim olabileceği düşünülmektedir.



Şekil 1. Splenektomi skarı boyunca eritemli zemin üzerinde birleşme eğilimli, üzerleri hemorajik krutlarla kaplı gergin buller (tedavi öncesi görünüm).

Şekil 2. Sistemik kortikosteroid tedavisinin 3. ayında lezyonların epitelizeasyonu ve belirgin gerileme (tedavi sonrası görünüm).

SONUÇ

Bu olgu, cerrahi skar hattında uzun latent dönem sonrasında gelişen lokalize BP'nin literatürde nadir bildirilen örneklerinden biridir. ICD kavramı, Koebner fenomeni ve Wolf'un izotopik yanıtı ile açıklanabilecek patomekanizmalar bu olguda kesişmektedir. Ayrıca eşlik eden HCV enfeksiyonu, kronik immün disregülasyonun katkısını göstermektedir. Bu nedenle, özellikle geçirilmiş cerrahi öyküsü olan ve sınırlı bullöz lezyonlarla başvuran hastalarda BP akılda tutulmalıdır.

KAYNAKLAR

- 1 Balestri R, Magnano M, La Placa M, et al. Localized bullous pemphigoid following total hip arthroplasty. *Eur J Dermatol.* 2012;22(1):140-141.
- 2 Atalay S, Doğan G, Öztürk G, et al. Bullous pemphigoid localized on thyroidectomy scar. *Ann Dermatol.* 2015;27(1):108-110.
- 3 Stavropoulos PG, Soura E, Antoniou C. Drug-induced pemphigoid: a review of the literature. *J Eur Acad Dermatol Venerol.* 2014;28(9):1133-1140.
- 4 Ruocco V, Ruocco E, Piccolo V, et al. The immunocompromised district in dermatology: a unifying pathogenic view of the regional immune dysregulation. *Clin Dermatol.* 2014;32(5):569-576.
- 5 Ruocco V, Brunetti G, Pua RV, Ruocco E. The immunocompromised district: a unifying concept for lymphoedematous, herpes-infected and otherwise damaged sites. *Clin Dermatol.* 2009;27(3):306-313.
- 6 Weisshaar E, Diepgen TL. Koebner phenomenon in bullous pemphigoid. *J Am Acad Dermatol.* 1999;40(5 Pt 2):867-869.
- 7 Wolf R, Wolf D, Ruocco V, Brunetti G. Wolf's isotopic response. *Clin Dermatol.* 2011;29(2):237-240.



Yedi Yaşında Erkek Hastada Nadir Görülen Bir Folikülotropik Mikozis Fungoides Olgusu

Raşit Üstüntaş, Prof.Dr. Serap Öztürkcan

Manisa Celal Bayar Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar AD

GİRİŞ VE AMAÇ

Mikozis fungoides (MF), çoğunlukla yetişkinlerde görülen ve nadiren çocukları etkileyen (%5'in altında) yavaş ilerleyen bir kutanöz T hücreli lenfoma türüdür.¹ MF'nin folikülotropik varyantı; klinikte foliküler papüller, histolojide ise neoplastik T lenfositlerin kıl folikülünü infiltrate etmesiyle karakterizedir.² Klinik olarak alopesi, kaş tutulumu, akneiform lezyonlar veya tümöral kitlelerle kendini gösterebilir. Bu varyantın prognozu daha kötüdür ve beş yıllık sağ kalım oranı %70 ila %80 arasında değişmektedir. Folikülotropik Mikozis Fungoides (FMF) 50 yaş üstü hastalarda görülmekle birlikte çocukluk çağında nadir olarak görülür. Çocuklarda sıklığı milyonda 0,1-0,3 iken, genel popülasyon dikkate alındığında milyonda 6,4'tür.³ Bu olguda, histopatolojik inceleme sonucunda FMF tanısı konulan 7 yaşındaki bir erkek hastayı sunmayı amaçladık.

OLGU

Yedi yaş erkek hasta 5 yıldır mevcut olan kollarında ve bacaklarında gittikçe büyüyen kaşıntılı kızarıklıklar şikayeti ile tarafımıza başvurdu. Dermatolojik muayenesinde alt ve üst ekstremitelerinde numuler tarzda ortasında foliküler belirginleşme bulunan multipl lezyonları mevcuttu. (Resim1-3) Lezyonların bir kısmına alopesi eşlik etmekteydi. Daha önce numuler ekzema tanısıyla çeşitli tedaviler uygulanmış, ancak yanıt alınamamıştı. Şikayetlerinin geçmemesi üzerine tarafımızca FMF ön tanısı ile biyopsi planlandı ve histopatolojik olarak tanı doğrulandı. Sistemik tutulum araştırılması için pediatrik hematoloji bölümüne yönlendirildi. Hasta darband-UVB ve asitretin tedavisi ile izleme alındı.



Resim- 1



Resim-2



Resim-3

Sağ ön kol (Resim-1) , sol tibia ön yüzde (Resim-2) ve sol bacadta (Resim-3) foliküler belirginleşme ve etkilenen bölgelerde alopesik alanlar

TARTIŞMA-SONUÇ

Mikozis fungoides, en sık görülen kutanöz T hücreli lenfomadır. FMF, tüm MF olgularının yaklaşık %10'unu oluşturan nadir ve agresif bir varyanttır.⁴ FMF; akneiform lezyonlar, komedonlar, kistler, alopesi, prurigo nodularis benzeri nodüller ve 'aslan yüzü' görünümü ile prezente olabilir.⁵ Bu farklı klinik bulgular, sıklıkla diğer dermatolojik hastalıkları taklit ederek tanıyı güçleştirebilir. Hastamızda folliküler belirginleşme ve alopesik alanların bulunması ayrıca çeşitli ekzema tedavilerine yanıtı kalması FMF tanısını düşündürmüştür. Bu olgu, numuler ekzema gibi daha yaygın dermatolojik hastalıklarla karıştırılabilen FMF'nin ayırıcı tanıda mutlaka akılda tutulması gerektiğini göstermektedir.

KAYNAKLAR

- 1-Wu JH, Cohen BA, Sweren RJ. Mycosis fungoides in pediatric patients: Clinical features, diagnostic challenges, and advances in therapeutic management. *Pediatr Dermatol*. 2020 Jan;37(1):18-28. doi: 10.1111/pde.14026. Epub 2019 Oct 20.
- 2- Amitay-Laish I, Feinmesser M, Ben-Amitai D, Fenig E, Sorin D, Hodak E. Unilesional folliculotropic mycosis fungoides: a unique variant of cutaneous lymphoma. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2016 Jan;30(1):25-9. doi: 10.1111/jdv.12851. Epub 2014 Nov 18.
- 3- Criscione VD, Weinstock MA. Incidence of cutaneous T-cell lymphoma in the United States, 1973–2002. *Arch Dermatol*. 2007; 143: 854-859.
- 4- Park JW, Jung Y, Han JH, Kim M. Folliculotropic mycosis fungoides clinically resembling allergic contact dermatitis. *Contact Dermatitis* 2021 Feb 17. doi: 10.1111/cod.13816.
- 5- Mantaka P, Helsing P, Gjersvik P, et al. Clinical and histopathological features of folliculotropic mycosis fungoides: a Norwegian patient series. *Acta Derm Venereol* 2013; 93(3): 325–329.

Eruptif Siringoma: Nadir Görülen Bir Olgu Sunumu

Mehmet Gökalg Karasu¹, Serap Öztürkcan¹

¹Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı, Manisa, Türkiye

Giriş

Siringomalar intraepidermal ekrin kanalların benign tümörleridir. En sık periorbital bölgede görülmekle birlikte atipik lokalizasyonlarda da gelişebilir. Kadınlarda daha sık rapor edilmektedir ve genellikle puberte sonrası ortaya çıkar. Eruptif formu oldukça nadir olup gövde, boyun ve ekstremitelerde görülebilir. Klinik olarak diğer papüler dermatozlarla benzerlik gösterebilir; bu nedenle histopatolojik inceleme tanıda kritik öneme sahiptir.

Olgu

Kırk üç yaşında kadın hasta, yaklaşık yirmi yıldır giderek artan, boyunda ve gövdede çok sayıda deri renginde papüller ve hafif kaşıntı yakınması ile başvurdu. Dermatolojik muayenede boyun ve gövde sağ üst bölgede multipl deri renginde papüller izlendi; klinik olarak siringoma, liken planus ve verruka plana ön tanıları düşünüldü. Gövde sağ üst bölgeden insizyonel biyopsi yapıldı ve histopatolojik inceleme sonucu tanı siringoma olarak bildirildi. Fraksiyonel lazer tedavisi önerildi.

Tartışma

Eruptif siringoma nadir görülmekle birlikte literatürde benzer olgular tanımlanmıştır. Klinik olarak çoğunlukla gövde ve boyunda yerleştiği, kadınlarda daha sık görüldüğü ve ortalama tanı yaşının genç erişkin dönemde olduğu bildirilmiştir. Akral bölgelerde yerleşim gösterebilen ailevi olgular da rapor edilmiştir.

Ayırıcı tanıda liken planus, verruka plana, miliya, trikoepitelyoma ve papüler egzamalar düşünülmelidir. Tedavi çoğunlukla kozmetik nedenlerle planlanır. CO₂ lazer, fraksiyonel lazer, kriyoterapi ve eksizyon gibi yöntemler kullanılmakta, ancak nüksler sık görülmektedir. Medikal tedaviler arasında topikal retinoidler, oral izotretinoin ve trikloroasetik asit yer almaktadır. Son yıllarda botulinum toksin A uygulaması da tedavi seçenekleri arasında bildirilmiştir.

Sonuç

Siringoma benign seyirli olmakla birlikte atipik lokalizasyonlarda da ortaya çıkabilir. Boyun ve gövdede multipl deri renginde papüllerle başvuran olgularda histopatolojik doğrulama ayırıcı tanı için önemlidir. Tedavi yaklaşımı hasta tercihi ve kozmetik beklentilere göre düzenlenmelidir.



ORGANİZASYON SEKRETARYASI



19 Mayıs Mah. Halaskargazi Cad. T. Cemal Sk.
Cumhuriyet Apt. No:7 D:1, 34360 Şişli / İstanbul
Telefon: 0 212 230 78 68 - Faks: 0 212 234 78 68
E-posta: smyrna@invictuscongress.org
<https://smyrnadermatoloji.com/>



<https://smyrnadermatoloji.com/>