

Beyaz Süngersi Nevus

Uzm. Dr. Ruken ALP*, Yard. Doç. Dr. Rabia B. ARPACI**, Prof. Dr. Tamer İrfan KAYA*, Prof. Dr. Güliz İKİZOĞLU*,
Doç. Dr. Ümit TÜRSEN*

*Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Deri ve Zührevi Hastalıkları Anabilim Dalı, Mersin
** Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, Mersin

ÖZET

Beyaz Süngersi Nevus

Beyaz süngersi nevus kornifiye olmamış çok katlı yassı epiteli etkileyen otozomal dominant geçişli, nadir gözlenen benign bir bozukluktur. Klinik olarak yanak, labiyal ve gingival mukozalar ile ağız tabanında beyaz, süngerimsi plaklarla karakterizedir. Ayırıcı tanısı güç olabilir ve en iyi tanı yöntemi biyopsi ile konabilmektedir. Burada 42 yaşında yanak mukozasında beyaz süngersi nevus tanısı koyduğumuz bir olgumuzu, literatür bilgileri eşliğinde tartışmaktayız.

Anahtar Kelimeler: Beyaz süngersi nevus

ABSTRACT

White Sponge Nevus

White sponge nevus is a rare, benign, autosomal-dominant disorder that affects the noncornified stratified squamous epithelia. Clinically, the presence of white, spongy plaques mostly in the buccal, labial, and gingival mucosa and the floor of the mouth characterize the lesions. The differential diagnosis of the lesion may be difficult and it is best diagnosed by biopsy. We report a case of white sponge nevus in the buccal mucosa of a 42-year-old man and review of the literature.

Key Words: White sponge, nevus

Giriş

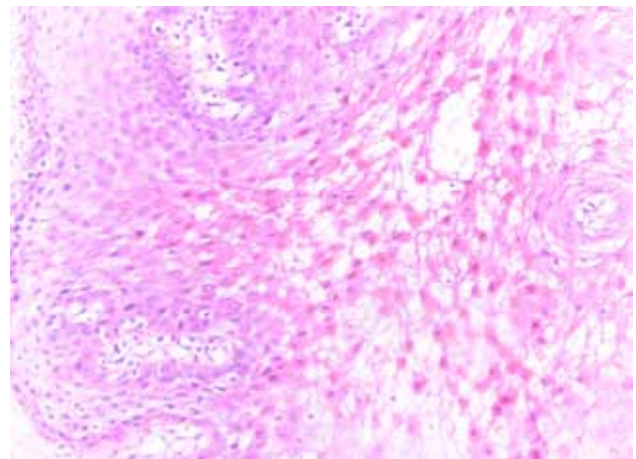
Beyaz süngersi nevus, otozomal dominant geçişli ve mukozal keratinizasyon bozukluğu ile karakterize bir hastalıktır. Kalıtsal bir kusur olarak bu hastalıkta bazı mukozal keratin parçalarına karşı mutasyonlar tanımlanmış (K4 ve K13). Oral mukoza en sık etkilenen alan olup bunun dışında orofarenks, nazal, rektal, vajinal alanlarda da görülebilir. En belirgin değişiklikler yanak mukoza ve dil lateralinde olup diffüz olarak kalın beyaz bir mukoza görünümü oluşur. Burada nadir rastlanılan bir antite olması nedeniyle hastamız literatür bilgileri eşliğinde sunulmuştur.

Olgu

Kırk iki yaşında erkek hasta bilateral yanak mukozasını tamamıyla kaplayan beyaz renkte plak lezyonları nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Hastanın kızında ve birinci derece akrabasında benzer lezyon anamnezi mevcuttu. Dermatolojik muayenesinde dilde de beyaz bir görünümü dışında diğer mukozal alanlarda bir bulgu saptanmadı (Resim 1). Hikayesinde lezyonlarının çok önceden de mevcut olduğu fakat son 6 yıl içinde belirgin olarak yayıldığını belirtiyor. Hastanın sigara, alkol kullanımı ve ek bir hastalık öyküsü yoktu. Öncelikli olarak liken planus, lökoplazi ve beyaz süngerimsi nevus ön tanıları düşünülen hastanın yanak mukozasından alınan biyopsinin histopatolojik bulguları arasında hiperkeratoz, parakeratoz, skuamöz epitelyal hiperplazi, şiddetli spongiyoz, epitelde vakuolize hücrelerde intrastoplazmik eozinoflik inklüzyonlar izlenirken, bulgular arasında displazi saptanmadı (Resim 2). Hastaya oral seri yama testi uygulandı ve duyarlı olduğu bir madde saptanmadı.



Resim 1: Yanak mukozasında kalın beyaz plak



Resim 2: H&E X 200

Tartışma

Beyaz süngersi nevus kornifiye olmamış çok katlı yassı epiteli etkileyen otozomal dominant geçişli benin bir bozukluktur (8). Hastalığın adı Cannon tarafından ilk vaka raporunda kullanılmış olup çeşitli alternatifler sunulmasına rağmen halen dünya çapında en sık olarak bu adlandırma kullanılmaktadır (10). Tipik fenotipi orofaringeal, nazal, özefageyal ve anogenital alanlarda görülebilen yaygın beyaz süngerimsi plaklar şeklindedir. En belirgin ve sık tutulan alan oral mukoza olup mukoza dışı tutulum görülmez. Doğumda ortaya çıkar ve ergenlikte en geniş haline ulaşarak yaşam boyunca genellikle stabil olarak kalır. Etkilenen alanların palpasyonu yaygın yumuşaklık hissi verir ve lezyonlar gerildiği takdirde görünümünde değişiklik oluşmaz (8,10).

Plaklar histolojik olarak hiperproliferasyon, akantoz ve tonofilament bulgularını gösterir (8). Bu tipteki patojenik değişiklikler çoğu epidermal keratin bozukluğu ile seyreden hastalıkların karakteristik özelliğidir (8). Yanak mukoza, nazal, özefageyal ve anogenital epitelin önemli farklılaşmış spesifik keratinleri K4 ve K13'tür (8). Beyaz süngersi nevuslu hastalarda lezyonların yapısı ve doku dağılımı bozukluğun nedeni olarak K4 ve K13 keratin tiplerindeki mutasyon sonucu olabileceği ileri sürülmüştür (6,7).

Histopatolojik olarak epitelyal kalınlaşma, akantoz, parakeratoz, spinöz tabakadaki keratinositlerde vakuolizasyon ve küçük eksantrik-piknotik nükleus yapısı, fokal eozinofilik sitoplazmik inklüzyonlar vardır ve sitolojik atipi görülmemesine rağmen birkaç vakada basiler hiperplazi ve hafif-orta mitotik aktivite tanımlanmıştır (3). Elektron mikroskopik çalışmalarda tonofilril dizilimi ve dağılımında bozukluk ve keratohyalin granüllerinin dağılımı ve salınımında anormallikler gözlenmiştir (3). Elektron mikroskobu ile birikmiş olan tonofilamentlere bağlı keratinosit stoplazmalarında asidofilik yoğunlaşmalar görülebilir (1). HPV-16 DNA bazı hastalarda saptanmış olup henüz bunun önemi netlik kazanmamıştır (4). Lezyonlar ağrısızdır ve hastalar kozmetik olmayan görünümü ve mukozanın değişen yapısından kaynaklanan semptomlardan şikayet ederler (8).

Tanısı için detaylı bir hikâye ve biyopsi gereklidir. Ayırıcı tanısı konjenital pakionişi, herediter benin intraepitelyal diskera- toz, lökoödem, liken planus, lökoplaki ve kronik kandidiyazis, tütünün indüklediği keratotik lezyonlar, kronik yanak ısırma gibi diğer beyaz lezyon oluşturan hastalıklarla yapılmalıdır (3, 9). Ayırıcı tanıda düşünülen diğer hastalıklardan daha önce ortaya çıkması ve genellikle aile hikâyesinin olması önemlidir. Pakionişiya konjenitadaki karakteristik palmoplantar hiperkeratoz ve tırnak değişiklikleri bu hastalıkta yoktur ve lökoödem aksine lezyonların gerilmesi ile beyazlıkta azalma olmaz (3). Bu iki hastalıkla ışık mikroskopisi bulguları çok benzer olabildiği için, klinik ayırım önemlidir (3). Kalıtsal benign intraepitelyal diskeratozda sıklıkla aynı zamanda bulber konjunktivit de görülür.

Kötü sekeller göstermez ve malign dönüşümü olmayıp

gelişimsel benin bir bozukluk olması nedeni ile aktif tedavi gerektirmez. Sistemik antibiyotik tedavisinin özellikle tetrasiklin kullanımının önemli iyileşme sağladığını gösteren birkaç hasta üzerinde değerlendirilen bazı çalışmalar mevcuttur (2,5).

Bilateral yanak mukozasını kaplayan beyaz renkte plak lezyonları olan erkek hastanın alınan biyopsisindeki histopatolojik bulguları, lezyonların semptomsuz olarak yıllardır var olması ve aile öyküsü vermesi nedeni ile hastanın tanısı beyaz süngersi nevus olarak kesinleştirildi.

Olgumuzda mevcut olan oral mukoza yerleşimli kalın beyaz plakları ile uyumlu bulunan bu nadir görülen bozukluğun oral mukozada görülen tüm beyaz lezyonların ayırıcı tanısında göz önünde bulundurulması açısından sunulmaya değer görüldü.

Kaynaklar

1. William D James, Timothy G Berger, Dirk E. Andrews' Diseases Of The Skin Clinical Dermatology. 10. Baskı. Canada, Saunders Elsevier, 2006; 34: 806-807.
2. Lim J Ng SK. Oral tetracycline rinse improves symptoms of white sponge nevus. J Am Acad Dermatol 1992; 26: 1003.
3. George T. Gallagher: Biology and Pathology of the Oral Mucosa. Dermatology in General Medicine. Ed. Thomas B. Fitzpatrick, Arthur Z. Eisen, Klaus Wolff, Irvin M Freedberg, K Frank Austen. 4. Baskı. USA, McGraw-Hill,1993; 17: 1366-7
4. Cox MF, Eveson J, Porter SR, Maitland N, Scully C. Human papillomavirus 16 DNA in oral white sponge nevus. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1992; 73: 476.
5. Lamey PJ, Bolas A, Napier SS, Darwazeh AM, Macdonald DG. Oral white sponge nevus: response to antibiotic therapy. Clin Exp Dermatol 1998; 23: 59-63.
6. Luccese A, Favia G. White sponge nevus with minimal clinical and histological changes: report of three cases. J Oral Pathol Med 2006; 35: 317-319.
7. DeTomas MJ, Bagan JV, Silvestre FJ, Milian MA, Jimenez Y. White sponge nevus. Presentation of sixteen cases corresponding to six families. Med Oral 1999; 4: 494-502.
8. Lopez Jornet P. White sponge nevus: Presentation of a new family. Pediatric Dermatology Vol 25 No1, 2008: 116-117.
9. Scully C, Porter S. Orofacial disease: update for the dental clinical team:3. White lesions. Dent update 1999; 26: 123.
10. Cannon AB: White sponge nevus of the mucosa (naevus spongiosus albus mucosae). Arch Dermatol Syphitol 31: 365, 1935.