



Plantar yerleşimli bir juvenil ksantogranülom olgusu ve literatürdeki olgular

A case of plantar localization of juvenile xanthogranuloma and review of the literature

Esra Saraç, Ayşe Deniz Yücelten*, Cuyan Demirkeseen**, Kıvılcım Karadeniz Cerit***

Prof. Dr. A. İlhan Özdemir Devlet Hastanesi, Dermatoloji Kliniği, Giresun, Türkiye

*Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

**İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

***Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Öz

Jüvenil ksantogranülom (JKG), Non-Langerhans hücreli histiyositozların en sık görülen tipidir. Baş ve boyun en sık lokalize olduğu bölgeler olup periferik tutulum daha azdır. Burada ayak tabanı yerleşimli, klinik olarak JKG düşündürmeyen ancak histopatolojik inceleme sonucunda tanısı konulan on dokuz aylık bir hasta sunulmuş ve literatürde yayınlanmış plantar yerleşimli olguların değerlendirilmesi yapılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Jüvenil ksantogranülom, plantar, histiyositoz

Summary

Juvenile xanthogranuloma (JXG) is the most common type of non-Langerhans cell histiocytosis. The most common sites for development are the head and neck, and peripheral involvement is rare. Here, we present a 19-month-old patient who had a plantar lesion that did not clinically look to be JXG but received a histopathological diagnosis and review of the relevant literature.

Keywords: Juvenile xanthogranuloma, plantar, histiocytosis

Giriş

Jüvenil ksantogranülom (JKG), non-Langerhans hücreli histiyositozların en sık görülen formudur. Olguların %75'i yaşamın ilk yılında ortaya çıkar. Hastalık çoğunlukla deriye sınırlıdır ve kendiliğinden geriler. Lezyonların sayısı ve büyüklüklerine göre küçük nodüler form ve büyük nodüler form olarak iki ana form, klinik görünümüne göre ise subkutan, kümelenmiş, sapsı, plak benzeri, keratotik ve dev formları tanımlanmıştır¹. Burada atipik yerleşimli ve atipik görümlü bir JKG olgusuyla beraber literatürdeki benzer olgular sunulmaktadır.

Olgu Sunumu

On dokuz aylık erkek çocuk ayak tabanında 1 yıldır var olan soliter nodül nedeniyle polikliniğimizde görüldü. Tarafımıza başvurmadan 9 ay önce lezyona plantar siğil ön tanısı ile 1 ay süreyle 5 fluorourasil-salisilik asit kombinasyon solüsyonu uygulanmıştı. Fizik muayenesinde sağ ayak tabanı 2. metatarsofalangeal eklem hizasında yaklaşık 1 cm çaplı yumuşak kıvamlı, kenarlarında yakalık benzeri hiperkeratotik bir sınır bulunan, ortası ülsere hemorajik nodül mevcuttu (Resim 1). Lezyon piyojenik granülom, pilomatrikoma, fibrosarkom, melanom ön tanıları ile eksize edildi. Histopatolojik incelemede dermisin derin kısımlarına uzanan histiyosit zengin yoğun bir infiltrasyon izlendi.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Esra Saraç, Prof. Dr. A. İlhan Özdemir Devlet Hastanesi, Dermatoloji Kliniği, Giresun, Türkiye
Tel.: +90 532 725 40 62 E-posta: esrac1@hotmail.com **Geliş Tarihi/Received:** 04.04.2015 **Kabul Tarihi/Accepted:** 05.10.2015

*Türkderm-Deri Hastalıkları ve Frengi Arşivi Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.
Türkderm-Archives of the Turkish Dermatology and Venerology, published by Galenos Publishing.*

Histiyositlerin büyük kısmı küçük, yuvarlak ve oval şekilli, eozinofilik ve vakuollü sitoplazmalı hücrelerdi. Bazı alanlarda Touton tipi dev hücreler de görüldü (Resim 2a). İmmünohistokimyasal boyamada histiyositler CD68 ile pozitif (Resim 2b), S100 ile negatif boyandı (Resim 2c). Bu bulgularla lezyona JKG tanısı konuldu.

Tartışma

JKG, keskin sınırlı, 0,5-2 cm çaplı, erken dönemde pembe-kırmızı renkte, zamanla sarı ton alan papül veya nodüllerle karakterizedir. Lezyonlar

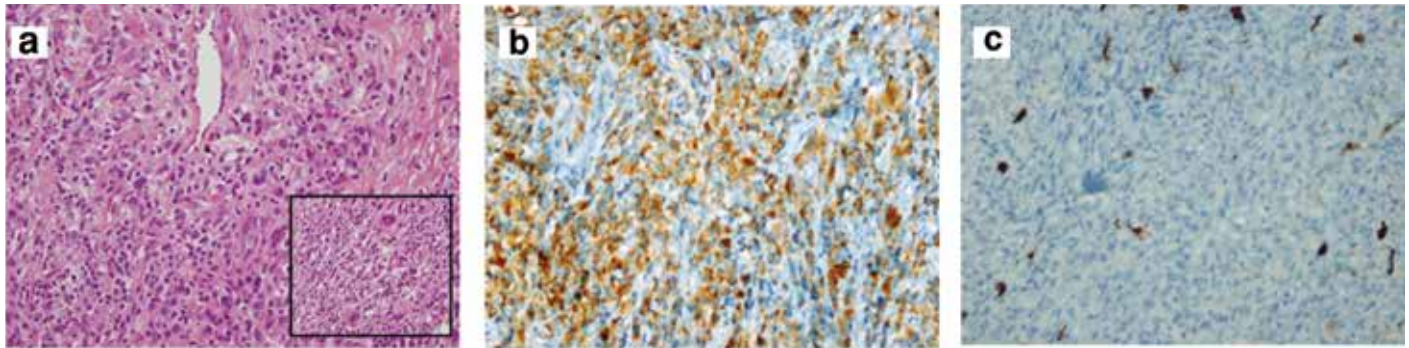


Resim 1. Ayak tabanında 0,4 inç (~1 cm) çapında, yakalık benzeri hiperkeratotik kenarları bulunan ortası ülsera hemorajik nodül

en sık baş ve boyunda lokalize olup bunu gövde, üst ekstremitte ve alt ekstremitte tutulumu izler². Literatürde dudak, dil, göz kapağı, penis, tırnak yatağı, skrotum gibi atipik yerleşim alanları sunulmuş olup plantar yerleşim gösteren olgu sayısı PubMed veri tabanında yaptığımız taramaya göre sadece beş tanedir³⁻⁷. Literatürdeki olgularla beraber burada sunduğumuz kendi hastamızın özellikleri Tablo 1’de özetlenmiştir. Plantar yerleşimli JKG’si olan olguların yaşları 4 ay ile 38 yaş arasında değişmekte olup sadece bir olgu kadın, dört olgu erkektir. Erkek hastalarda lezyonlar soliter iken kadın hastada multipl lezyonlar tanımlanmıştır. Bu olguların ortak özelliği, klinik görünümünün öncelikle JKG düşündürmüyüp adneksiyel tümör, piyojenik granülom, melanom gibi ön tanımlarla eksizye edilmiş olmalarıdır. Bazı olgularda dikkat çeken bir başka özellik de lezyonun çevresinde yer alan hiperkeratotik sınırdır. Mervak ve ark.⁷ plantar tutulumlu olgularda bu bulgunun tanı koymaya yardımcı olabileceğini vurgulamışlardır.

JKG, atipik lokalizasyon ve klinik görünümle seyrettiğinde kesin tanısını koyabilmek için histopatolojik inceleme ve özellikle JKG’si diğer histiyositlerden ayırmak için yapılabilecek immünohistokimyasal boyamalar oldukça önemlidir. JKG’da infiltrasyon yapan histiyositler, Langerhans hücre belirteci olan CD1a ve S100 ile boyanmazken, CD68 ile pozitif boyanırlar.

JKG’nın ekstra kutanöz tutulumu nadir olup en sık etkilenen organlar sırasıyla göz, akciğer ve karaciğerdir. Daha nadir olarak kalp, dalak, böbrek, gonad, kemik, santral sinir sistemi tutulumu yapabilir. Sistemik tutulum olasılığı multipl deri lezyonu olan hastalarda artmaktadır⁸. Göz tutulumu sıklıkla yaşamın ilk 2 yılında ortaya çıkar. Göz tutulumunun en sık bulguları hifema ve glokom olup tutulum körlüğe neden olabilir⁹. Kutanöz JKG’si olan hastalarda oküler tutulum riskini araştıran en geniş



Resim 2. a) Az sayıda lenfosit ve eozinofilin eşlik ettiği vakuollü histiyositlerden oluşan infiltrasyon, Touton tipi dev hücreler çerçeve içinde gözlenmekte (H&E x100), b) Histiyositlerin CD68 ile pozitif boyanması (x200), c) Birkaç hücre dışında histiyositlerin S100 ile boyanmaması (x200)

Tablo 1. Plantar juvenil ksantogranülom olgularının özellikleri

Olgu/kaynak	Cinsiyet	Yaş	Lezyon sayısı	Klinik özellikler	Ön tanı
1/3	E	14 ay	Soliter	1 cm, ortası deprese, hiperkeratotik kenarlı koyu kahverengi nodül	Adneksiyel tümör
2/4	E	38 yaş	Soliter	0,7 cm çaplı eritemli endüre nodül	Poroma
3/5	E	37 yaş	Soliter	1,2 cm, seröz eksüdayla çevrili kırmızı nodül	Piyojenik granülom
4/6	K	4 ay	Multipl	1-3 mm yassı parlak kırmızı-kahverengi poligonal papüller	Belirtilmemiş
5/7	E	11 ay	Soliter	8 mm, periferik hiperkeratotik kenarlı nodül	Travmatize nevüs, yabancı cisim reaksiyonu, enfeksiyon, melanom, fibrom
Sunulan olgu	E	7 ay	Soliter	1 cm hemorajik, ortası ülsera, hiperkeratotik kenarlı nodül	Piyojenik granülom, pilomatrikoma, fibrosarkom, melanom

hasta sayısına sahip çalışma Chang ve ark.¹⁰ tarafından yapılmış olup bu çalışmada oküler tutulum sıklığı %0,3 bulunmuştur. Ayrıca JKG ile nörofibromatozis tip 1 ve juvenil miyelomonositik lösemi birlikteliği de tanımlanmaktadır¹¹. Bizim olgumuzda yapılan göz muayenesi, tam kan sayımı, periferik yayma, abdominal ultrasonografi sonucunda herhangi bir ekstra kutanöz tutulum veya hematolojik maligniteye rastlanmadı. Hasta hala poliklinik takibimizde olup eksizyon sonrası 3 yıllık sürede nüks gözlenmedi.

Burada, JKG'nin atipik lokalizasyon ve klinik bulgularını, az sayıda olan literatür olgularıyla gözden geçirmek, plantar yerleşimli nodüllerde hiperkeratotik sınır varlığında JKG olasılığına dikkat çekmek ve kesin tanı için histopatolojinin önemini vurgulamak amacıyla bu olgu sunulmaktadır.

Etik

Hasta Onayı: Çalışmamıza dahil edilen hastanın ailesinden bilgilendirilmiş onam formu alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu dışında olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: Esra Saraç, Kıvılcım Karadeniz Cerit, Konsept: Esra Saraç, Ayşe Deniz Yücelten, Dizayn: Esra Saraç, Ayşe Deniz Yücelten, Veri Toplama veya İşleme: Esra Saraç, Analiz veya Yorumlama: Cuyan Demirkisen, Esra Saraç, Literatür Arama: Esra Saraç, Yazan: Esra Saraç.

Çıkar Çatışması: Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

Finansal Destek: Çalışmamız için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır.

Kaynaklar

1. Goodman WT, Barret TL: Histiocytosis. Dermatology. 3. Baskı ed. Çin: Elsevier, 2012.
2. Hernandez-Martin A, Baselga E, Drolet BA, Esterly NB: Juvenile xanthogranuloma. J Am Acad Dermatol 1997;36:355-67; quiz 68-9.
3. Whittam LR, Higgins EH: Juvenile xanthogranuloma on the sole. Pediatr Dermatol 2000;17:460-2.
4. Kim JH, Lee SE, Kim SC: Juvenile xanthogranuloma on the sole: dermoscopic findings as a diagnostic clue. J Dermatol 2011;38:84-6.
5. Cornelius PB, Wilson BB: Red eroded nodule on the foot. Arch Dermatol 1999;135:707-8, 10-1.
6. Kolde G, Bonsmann G: Generalized lichenoid juvenile xanthogranuloma. Br J Dermatol 1992;126:66-70.
7. Mervak J, Amadi U, Khandpur R, et al: Case series of volar juvenile xanthogranuloma: clinical observation of a peripheral rim of hyperkeratosis. J Dermatol 2014;41:933-6.
8. Hauser C: Histiocytoses. Braun-Falco's Dermatology. 3. Baskı ed. İtalya: Springer, 2009.
9. Samara WA, Khoo CT, Say EA, et al: Juvenile Xanthogranuloma Involving the Eye and Ocular Adnexa: Tumor Control, Visual Outcomes, and Globe Salvage in 30 Patients. Ophthalmology 2015;122:2130-8.
10. Chang MW, Frieden IJ, Good W: The risk intraocular juvenile xanthogranuloma: survey of current practices and assessment of risk. J Am Acad Dermatol 1996;34:445-9.
11. Zvulunov A, Barak Y, Metzker A: Juvenile xanthogranuloma, neurofibromatosis, and juvenile chronic myelogenous leukemia. World statistical analysis. Arch Dermatol 1995;131:904-8.