

BİR POROKERATOZİS MİBELLİ OLGUSU

ONE POROKERATOSIS MIBELLI CASE

Akın AKTAŞ, Teoman ERDEM, Vedat ERTUNÇ, Nüket ERDEMLİ, Sabahat KOT

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Anabilim Dalı, Erzurum

Özet

Porokeratozis mibelli nadir görülen, otozomal dominant geçişli, kronik, ilerleyici bir keratinizasyon bozukluğu hastalığıdır. Burada, ileri yaşlarda başlayan ve yaygın lezyonları olan bir porokeratozis mibelli olgusu sunuldu.

Anahtar kelimeler : *Porokeratozis mibelli*

Summary

Porokeratosis mibelli is a rare, autosomal dominant inherited, chronic, progressive diskertinization disorder. In this case, a patient with adult onset and with generalized lesions was presented.

Key words : *Porokeratosis mibelli*

AÜTD 1997, 29:409-410

MJAU 1997, 29:409-410

Giriş

Porokeratozis mibelli ilk kez 1893 yılında Mibelli ve Respighi tarafından tanımlanmıştır (1). Hastalığın diğer isimleri hyperkeratosis figurata centrifuga atrophicans (Ducrey and Rospighi) ve hyperkeratosis eccentrica (Respighi)'dir. (1,2,3). Porokeratozis mibelli nadir görülen, kronik, ilerleyici, keratinizasyon bozukluğu gösteren bir hastalıktır. (4,5,6,7,8). Hastalık otozomal dominant geçişli olup, tipik lezyon ortası atrofik, çevresi keratozik, deriden kalkık halka şekilli bir kenarla çevrili plaktır (1,4,5,6).

Olgu

73 Yaşında ev hanımı olan ÜE. vücudundaki kaşıntılı döküntülerden yakınlıkta dermatoloji polikliniğine başvurdu. Anamnezde 30 yıl önce sol bacağına kaşıntılı bir leke oluştuğu ve daha sonra bu kısımda kabarıklık, sert, kaşıntılı bir döküntünün geliştiği, yıllar boyunca buna benzer döküntülerin tüm vücuduna yayıldığı öğrenildi. Hastanın öz geçmişi özellik arz etmemekteydi. Hastanın soygeçmişinde ailesinden kendisine benzer döküntüsü olan kimsenin olmadığı öğrenildi. Sistemik muayenesinde; ateş: 36.2°C, nabız: 90/dk., TA: 130/90 idi. Oskültasyonda her iki hemitoraksta yaygın kabarıklıklar mevcuttu. Bunun dışında başka bir patoloji tesbit edilemedi. Dermatolojik muayenede; yanıklarda, alında 0.5-1 cm; karında ve ekstremitelerde ise 0.5-5 cm çapında oval, ortası atrofik, kenarları deri yüzeyinden 1-4 mm kalkık, hiperkeratozik ve kenarları daha koyu renkte çok sayıda pembe plaklar mevcuttu (Şekil 1-2). Laboratuvar tetkiklerinde; sedimentasyon: 15-27 olup, rutin biyokimya, hemogram, ürogram normaldi. Hastanın histopatolojik incelemesinde; içi lameller şeklinde keratinle dolu invaginasyon ve keratinin alt kısımlarında parakeratoz mevcuttu,

keratinli invaginasyonun biri pilosebace folliküle kadar uzanıyordu (Şekil 3-4).

Tartışma

Porokeratozis mibelli nadir görülen, kronik bir keratinizasyon bozukluğu hastalığıdır (1,6). Hastalığın otozomal dominant olduğu belirtilmekle beraber nadiren nonfamiliar olgularda bildirilmiştir (1,3). Bizim vakamızın annesinde ve babasında da bu hastalıktan görülmediğinden, hastamızın otozomal dominant geçişli porokeratozis mibelli olmadığını söyleyebiliriz. Başlangıcın genellikle çocuk yaşlarda olduğu belirtilmektedir (1,5). Başlangıç lezyonu 1 mm çap ve yüksekliğinde, kraterimsi, keratinize kahverengi bir papüldür. Ortasında keratozik bir tıkaç bulunabilir. Lezyon etrafına doğru genişleyerek zamanla oval veya yuvarlak bir plak halini alır. Lezyonun etrafında hiperkeratozik verru tarzında bir bordür vardır. Bu bordürün enine olan ekseninin iç ve dış sınırı yüksek, orta kısmı ise çöktür. Plakın orta kısmı çoğunlukla atrofik olup, kuru, düz, hafif sklerotik ve kenar kısmına göre daha açık renktedir. Kıl follikülü ağızları genellikle tıkalıdır (1,3,4,5,6). Hastalığı 40 yaşında başlayan olgumuzun lezyonlarının görünümü de tipik porokeratozis mibelli lezyonlarına uymaktadır. Lezyonlar bir tane olabileceği gibi çok sayıda da görülebilir (1,5). Hastamızın lezyonları çok sayıda olup yaygındı. Hastalık sıklıkla el, ayak, ekstremiteler, yüz ve boyunu tutmakla beraber vücut yüzeyinin herhangi bir yerinde de görülebilir (1,3,4). Hastamızın lezyonları ekstremitelerinde, yüzde ve gövdedeydi. Porokeratozis mibelli lezyonları boy ve şekil olarak çok değişik biçimde olabilir. Bazen geniş verrükoid nodüller, lineer dizilmiş lezyonlar veya zosteriform biçimde yayılma görülebilir. Nadiren ağız mukozası tutulabilir. Parmakları tuttuğu zaman tırnak distrofisi yapabilir (1,3,4). Vakamızda mukozal ve tırnak tutulumu yoktu. Ayrıca tırnakta elastozis perforans

serpiginosa, granüloma annülaré, liken plan annülaré, verrü, arsenik keratozu, lineer epidermal nevüs düşünölmelidir (5,6). Atrofik skatrisler üzerinde gelişen basal cell ca hastalıkta görölebilecek komplikasyondur (6). Hastalığın histopatolojisinde hiperkeratozik sahalar arasında epidermis içine doğru giden parakeratotik kısımlar (kornüid lamellalar), bazı kısımlarda akantoz, bazı kısımlarda ise atrofi, kornoid lamellalar kısmının altında stratum granulosumda kaybolma görölür. Dermiste çoğunluğunu lenfositlerin oluşturduğu kronik iltihabi infiltrasyon vardır (9). Tedavide tıbbi ve cerrahi yöntemler kullanılır. Tıbbi tedavide; % 5'lik 5-fluorouracil krem, körtikosteroidli kremler ve intralezyoner kortikosteroid, % 0.1 tretionin krem ve % 4'lük hydroquinone krem kullanılabilir. Hastalığın cerrahi tedavisinde; total eksizyon ve kriyoşirürji uygulanmaktadır (1,4,5). Nadir görölen bir hastalık olması, olgumuzun hastalığının ileri yaşlarda başlaması, familyal olmaması ve lezyonların yaygın olması sebebiyle yayınlanmayı uygun gördük.

Kaynaklar

1. Waisman M. Porokeratozis (Mibelli). In: Demis DJ ed. Clinical Dermatology. 9th edition. Philadelphia. JB Lippincott Comp, 1993: (1) 1-39.
2. Benlioğlu N, Solak S. 1959 yılından beri Dermatoloji Kliniğine müracaat eden

porokeratozis mibelli vakaları, II. Ulusal Dermatoloji Kongresi. Ankara, 1968; 287-297.

3. Saylan T. Bir porokeratoze de mibelli vakası. Deri Hast. Frengi Arş. 1970; 19:1053-5.
4. Arnold HL, Odom RB, James WD. Porokeratozis (Mibelli). In: Clinical Dermatology. 8th edition. Philadelphia: WB Saunders Comp, 1990: 666-7.
5. Tüzün Y, Aydemir EH. Porokeratozis mibelli. Dermatoloji. 2. baskı. İstanbul: Cem Ofset, 1994: 593-4.
6. Dahl MV. Porokeratozis. In: Orkin M, Maibach HI, Dahl MV Eds. Dermatology. London: Prentice-Hall Inc, 1991: 257-8.
7. Tunç E.: Porokeratozis mibelli. Deri Hast. Frengi Arş. 1991; 25: 69-70.
8. Kınacıgil RT: Türkiye'de Porokeratozis mibelli vakaları. II. Ulusal Dermatoloji Kongresi. Ankara, 1968; 299-309.
9. Lever WF: Histopathology Of the Skin. Sixth edition. Philadelphia: JB Lippincott Comp, 1983: 62-4.

Yazışma Adresi :

Yrd. Doç. Dr. Akın AKTAŞ
Atatürk Üniversitesi Tıp Fak.
Dermatoloji A.B.D., Erzurum
Tel : 2331122 / 1568-1090