

POROKERATOZİS MİBELLİ: YÜZ YERLEŞİMLİ NADİR BİR OLGU

Porokeratosis Mibelli: A Rare Case Located on The Face

Asude Kara¹, Emine Tuğba Alataş², Hilal Semra Hançer², Gürsoy Doğan², Yelda Dere³

¹Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Kliniği, MUĞLA

²Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar AD, MUĞLA

³Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji AD, MUĞLA

ÖZ

Porokeratoz nadir görülen, çoğunlukla otozomal dominant kalıtmı bir keratinizasyon bozukluğudur. Merkezi atrofik kenarı hiperkeratotik annuler papül ve plaklarla karakterizedir. Porokeratozis Mibelli porokeratozun klinik bir alt tipidir. Bu hastalıkta yüz tutulumu nadirdir ve kornoid lamel denilen parakeratotik sütun görülmesi karakteristik bir histopatolojik bulgudur. Burada yüz tutulumlu, klinik ve histopatolojik bulgularla porokeratozis Mibelli tanısı konulan 26 yaşında erkek olgu sunulmaktadır.

Anahtar kelimeler: Mibelli'nin porokeratozu, Yüz, Kornoid lamel.

ABSTRACT

Porokeratosis is a rare disorder of epidermal keratinization that is mostly inherited in an autosomal dominant form. It is characterized by annular papules and plaques with an atrophic center and hyperkeratotic edges. Porokeratosis Mibelli is a clinical subtype of porokeratosis. Facial involvement is rare in this disease and parakeratotic column is called cornoid lamellae that is characteristic histopathologic findings of porokeratosis Mibelli. Herein we present a 26-year-old male patient that is clinically and histopathologically diagnosed as porokeratosis Mibelli with facial involvement.

Key words: Mibelli's porokeratosis, Face, Cornoid lamellae.

Gönderme tarihi / Received: 16.06.2015 **Kabul tarihi / Accepted:** 25.08.2015

İletişim: Uzm.Dr. Asude KARA Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Deri ve Zührevi Hastalıklar Kliniği, 48000 MUĞLA
Tel: 0-252-2141323 E-posta: asudekara@yahoo.com.tr

GİRİŞ

Porokeratoz, epidermal keratinizasyon bozukluğuyla karakterize otozomal dominant kalıtılan bir genodermatozudur. Kenarları deriden kabarık ve hiperkeratotik, ortası atrofik, sentrifugal olarak genişleyen annuler plaklarla karakterizedir. Etiyolojisi tam olarak bilinmemektedir. Porokeratozun porokeratozis mibelli (PM), dissemine süperfisyel aktinik porokeratoz, punktat porokeratoz, lineer porokeratoz ve palmoplantar porokeratoz olmak üzere beş klinik alt tipi bulunmaktadır. Porokeratozis mibelli lezyonları; klasik olarak ekstremitelerde yerleşmekte olup palmoplantar bölge, mukozalar, genital bölge, yüz nadir görülen yerleşim yerleridir. Burada, yüz tutulumu olan, klinik ve histopatolojik bulgularla PM tanısı konulan 26 yaşındaki erkek hasta sunulmaktadır.

OLGU

Yirmi altı yaşında erkek hasta, polikliniğimize burunda alında kızarıklık şikayeti ile başvurdu. Bu şikayetlerinin yaklaşık iki aydır olduğu, daha önce bu nedenle çeşitli topikal tedaviler gördüğü fakat tedavilerden fayda görmediği öğrenildi.

Özgeçmişinde ve soy geçmişinde herhangi bir özellik yoktu. Herhangi bir ilaç kullanım öyküsü bulunmamaktaydı. Dermatolojik muayenesinde burunda ve alında keskin sınırlı ortası atrofik, çevresinde hiperkeratotik sınır bulunan plakları mevcuttu (Resim 1 ve 2).

Hastadan yapılan punch biyopsi materyalinin histopatolojik incelemesinde; foliküler kornoid lamel ve diskeratotik keratinositler izlendi (Resim 3). Bu bulgular doğrultusunda hastaya PM tanısı kondu. Hastaya 5 fluorourasil (FU) tedavisi başlandı ve 6 haftalık tedavi sonrası kısmi yanıt alındı. Olgu halen tedaviye yanıt açısından izlenmektedir.

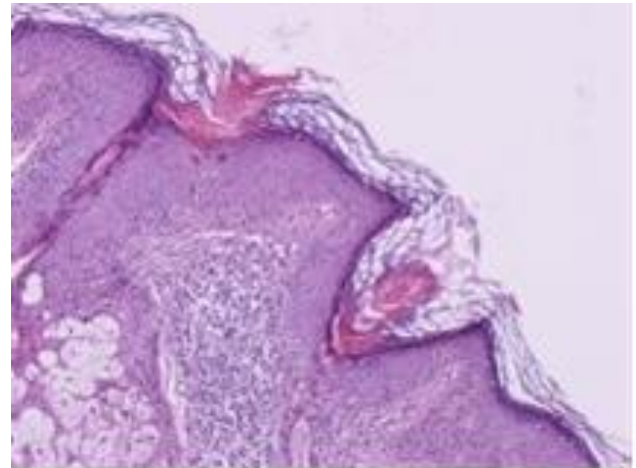
Resim 1. Burunda keskin sınırlı ortası atrofik, çevresinde hiperkeratotik sınır bulunan plaklar.



Resim 2. Alında merkezi atrofik plak çevresinde 1 mm yüksekliğinde hiperkeratotik sınır.



Resim 3. Foliküler kornoid lamel ve diskeratotik keratinositler, HE, x100.



TARTIŞMA

Porokeratoz nadir görülen, merkezden etrafa doğru genişleyen, kabarık kenarlı, anüler hiperkeratozik papül ve plaklarla karakterize bir keratinizasyon bozukluğudur (1). Porokeratozun, beş klinik alt tipi bulunmaktadır. Bunlar; PM, dissemine süperfisyel aktinik porokeratoz, punktat porokeratoz, lineer porokeratoz ve palmoplantar porokeratozdur. İlk olarak PM 1893 yılında Mibelli tarafından tanımlanmıştır (2).

Hastalığın klasik tipi olan PM otozomal dominant kalıtımla geçen bir dermatozdur. Fakat sporadik vakalar da bildirilmiştir (3). Olgumuzun öyküsünde ailesinde benzer lezyonu olan kimse bulunmamaktadır. Otozomal dominant geçiş dışında etyopatogenezi tam bilinmemekle birlikte, immüsupresyon, ultraviyole maruziyeti, yanık, radyoterapi, renal transplantasyon etyolojide rolü olabilecek faktörlerdir (3).

PM genellikle çocuklukta olmak üzere her yaşta ortaya çıkabilen bir dermatoz olup erkeklerde daha sıktır (4). Olgumuz da 26 yaşında olup cinsiyeti erkekti. PM genellikle ekstremitelerde tek veya birkaç adet annüler plaklarla seyreden ortası atrofik, kenarları hiperkeratozik halka ile çevrili annüler plaklar şeklindedir. Daha çok el ve ayakta görülen PM gövdede, yüzde, genital ve korneal bölgede yerleşebilmektedir (3, 4). Multipl lezyonlar görülebilir; fakat çoğu zaman lezyonlar bölgesel yerleşimli ve tektir (1). Literatürde bir olguda genital bölge, bir olguda tüm vücut, bir olguda yüz, bir olguda ayak yerleşimi bildirilmiştir (5, 3, 6). Bizim hastamızda olduğu gibi izole yüz tutulumu nadiren bildirilmiştir. Yüz tutulumu olan vakalar genellikle PM ve dissemine süperfisyel aktinik porokeratoz tanısı alan olgulardır. Bir çalışmada 197 PM olgusunun sadece 7'sinde yüz tutulumu bildirilmiş

tir. Gutierrez ve ark.' ları on beş yıllık gözlemleri sonucunda yüzde porokeratozu olan 6 olgu tanımlamışlardır. Bildirilen hastalardan biri erkek, beşi kadındı ve hastaların yaşı 16-30 yaş arasında değişmekteydi. Porokeratoz erkeklerde daha sık görülmesine rağmen Gutierrez ve ark.' larının bildirdiği yüzde porokeratozu olan olgularda kadın hakimiyeti mevcuttur (7). Bizim olgumuzda erkek hasta olup lezyon yüz yerleşimliydi.

Tanı, klinik ve histopatoloji ile konur. Histopatolojide kornoid lamel denilen parakeratotik sütun karakteristik bir bulgudur. Porokeratozda histopatolojik olarak kornoid lamel foliküler ya da akrosiringeal olabilmektedir (8). Olgumuzun histopatolojik incelemesinde; foliküler kornoid lamel ve diskeratotik keratinositler izlendi. Kornoid lamel; viral siğiller, aktinik keratoz, sebo-reik keratoz ve skuamoz hücreli karsinomda da görüldüğünden histopatolojik olarak ayırıcı tanıda bu hastalıklar düşünülmelidir (2,3). Klinik olarak ayırıcı tanıda diğer porokeratozlar, Bowen hastalığı, anüler veya atrofik liken planus, liken skleroatrofik de akla gelmelidir (4). Yüzdeki lezyonlar diskoid lupus eritematozus, lupus vulgaris ile karışabilir (7).

Porokeratozis, premalign bir durumdur. Lezyonlardan bowen hastalığı, skuamoz hücreli karsinom, bazal hücreli karsinom gelişebilir. Kornoid lamel yakınındaki keratinositlerde p53 geninin ekspresyonu artmıştır (9). Lineer varyantlarda, geniş lezyonlar ile uzun süreden beri var olan lezyonlarda daha yüksek malignite riski bulunmaktadır (1,9). Porokeratozis tanısı alan hastalar malignite gelişebilmesi ihtimaline karşı takibe alınmalıdır.

Porokeratozda optimal tedavi; hastaya, lokalizasyona ve lezyon büyüklüğüne bağlı olarak seçilmelidir. Topikal retinoidler genellikle etki-

sizdir. Kriyoterapi, D vitamini analogları, elektrokoterizasyon, lokal 5 FU, karbondioksit lazer, pulsed dye lazer, Nd-Yag lazer ve total eksizyon tedavide uygulanabilir (2). Lezyonların tekrarlamaması için anormal keratinosit sütunlarının yıkılması gerekmektedir (10). Olgumuza lokal 5-FU tedavisi başlanmış ve 6 haftalık tedavi sonrası kısmi yanıt alınmıştır. Sonrasında olgumuzu takibe aldık.

Sonuç olarak PM'de yüz tutulumu nadir olup burada yüzde yerleşen PM olgusunu sunmak istedik.

REFERANSLAR

1. Requena L, Requena C, Cockerell CJ. Benign epidermal tumors and proliferations. In: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP, et al, (Editors). *Dermatology*. 2nd Edition. Scotland: Elsevier Saunders. 2012:1795-1815.
2. İkizoğlu G. Genodermatozlar. In: Tuzun Y, Gürer MA, Serdaroglu S, Oguz O, Aksungur V, (Editors). *Dermatoloji*. 3th Edition. İstanbul: Nobel tıp kitabevi. 2008:1609-1736.
3. Öztürk S, Erden İ, Uçak H, Solmaz ÖA. Porokeratozis mibelli olgusu. *Dermatoz* 2012;3:98-100.
4. Baykal C. Keratinizasyon bozuklukları. *Dermatoloji Atlası*. 3.Baskı, İstanbul: Nobel Tıp Kitabevi. 2012: 256-97.
5. Gökdemir M, Aktürk AŞ, Yıldız K, Kıran R. Asitretin tedavisiyle düzelen iki farklı tipte porokeratoz olgusu. *Türkderm*. 2011;45:107-10.
6. Aksoy B, Üstün H, Balcı M, Aksoy HM. Mibelli'nin hiperkeratozik porokeratozu: Nadir Görülen Bir Varyant. *Türk Dermatoloji Dergisi* 2009;3:13-15.
7. Ataseven A, Öztürk P, Dilek N, Küçükosmanoğlu İ. Localized actinic nasal porokeratosis: a case report. *Acta Dermatovenerologica*. 2012;21:79-80.
8. Rifaioğlu EN, Ozyalvaçlı G. Follicular porokeratosis at alae nasi; a case report and short review of literature. *Indian J Dermatol*. 2014;59:398-400.
9. Sertznig P, von Felbert V, Megahed M. Porokeratosis: present concepts. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2012;26:404-12.
10. Ferreira FR, Santos LD, Tagliarini FA, Lira ML. Porokeratosis of Mibelli - literature review and a case report. *An Bras Dermatol*. 2013;88(6 Suppl 1):179-82.