



Penil yerleşimli bir lineer porokeratoz olgusu

A case of linear porokeratosis with penile localization

Turna İlknur, Sevgi Akarsu, Uğur Pabuççuoğlu*, Emel Fetil

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar, *Patoloji Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Özet

Tipik klinik görünümü bir epidermal keratinizasyon bozukluğu olan porokeratoz (PK), histopatolojik olarak kornoid lamellerin varlığı ile karakterizedir. Klinik olarak klasik plak tipi olan porokeratozis Mibelli, dissemine süperfiyel aktinik PK, lineer PK, palmoplantar PK ve punktat PK gibi birçok farklı formu tanımlanmıştır. Ender rastlanan bir PK varyantı olan lineer PK, Blaschko çizgilerini izleyen hafif skuamli atrofik papüler lezyonlar şeklinde görülmektedir. Ayrıca genital bölgeye sınırlı PK'da nadir görülen bir durumdur. Hem genital hem lineer PK oldukça nadir tablolar olup, literatürde genital lineer PK'sı olan sadece bir olgu bildirilmiştir. Burada diklofenak sodyum jel ve imikimod krem tedavileri ile iyileşme göstermeyen penil yerleşimli lineer PK'sı olan bir olgu sunulmaktadır. (Türkderm 2014; 48: 160-2)

Anahtar Kelimeler: Porokeratoz, lineer porokeratoz, genital porokeratoz, diklofenak sodyum jel, imikimod krem

Summary

Porokeratosis (PK), a disorder of epidermal keratinization with a unique clinical appearance, is characterized histopathologically by the presence of cornoid lamella. Many different clinical forms of PK have been described i.e., classical plaque-type PK of Mibelli, disseminated superficial actinic PK, linear PK, PK palmaris et plantaris disseminata, and punctate PK. Linear PK is a rare variant of PK presenting with slightly scaly atrophic papules following Blaschko's lines. Additionally, PK confined to the genital area is also an uncommon condition. Both genital and linear PK are extremely rare and only one case of genital linear PK has been reported in the literature. Here, we report the case of a patient with penile linear PK who was treated with diclofenac sodium gel and imiquimod cream but did not recover. (Turkderm 2014; 48: 160-2)

Key Words: Porokeratosis, linear porokeratosis, genital porokeratosis, diclofenac sodium gel, imiquimod cream

Giriş

Nadir bir epidermal keratinizasyon bozukluğu olan porokeratoz (PK), histopatolojik olarak kornoid lamellerin varlığı ile karakterize olan tipik klinik görünümü bir dermatozdur. Farklı dağılım özelliklerine göre porokeratozis Mibelli, lineer PK, punktat PK, dissemine süperfiyel PK, dissemine süperfiyel aktinik PK ve dissemine palmoplantar PK olmak üzere çeşitli klinik formları bulunmaktadır¹. Ender görülen bir PK formu olan lineer PK, Blaschko çizgilerini izleyen hafif skuamli atrofik papüllerle karakterize olup dissemine PK'ya neden olan gendeki mozaisizmden kaynaklanabileceği düşünülmektedir. Çoğunlukla erişkinlerde görülen PK'nın lineer formu genellikle doğuştan itibaren veya çocukluk döneminde sporadik olarak

ortaya çıkmaktadır. Porokeratotik lezyonlar herhangi bir deri bölgesini tutabilmekle birlikte genital PK çok nadir olarak görülür ve literatürde genital lineer PK'yı olan sadece bir olgu bildirilmiştir².

Genital PK'lı olguların olası bir malin transformasyon riski nedeniyle tedavi edilmesi ve düzenli olarak izlenmesi gerektiği bildirilmiştir. Bu tabloda çeşitli tedavi seçenekleri kullanılmış olmakla birlikte güncel tedavi yaklaşımlarından hiçbiri tamamen etkili bulunmamış ve uygulanması mümkünse en etkin tedavinin cerrahi eksizyon olduğu bildirilmiştir¹. Literatürde son zamanlarda PK'lı olgularda diklofenak jel ve imikimod krem tedavilerinin kullanıldığı görülmektedir³⁻¹². Burada diklofenak sodyum jel ve imikimod krem tedavisi uygulanmış olan penil lineer PK'lı bir olgu sunulmaktadır.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Sevgi Akarsu, Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye
Gsm: +90 530 926 95 20 E-posta: sevgi.akarsu@deu.edu.tr **Geliş Tarihi/Received:** 25.12.2013 **Kabul Tarihi/Accepted:** 22.01.2014

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

Olgu Sunumu

Penis shaftındaki hafif bir kızamık kabarıklık yakınması ile polikliniğimize başvuran 20 yaşındaki erkek olgu, yaklaşık 10 yıldır mevcut olan ve yavaşça büyüme gösteren bu kabarıklığa bazen kaşıntı ve pullanmanın da eşlik ettiğini tanımlamıştır. Bu yakınmasına yönelik kontakt dermatit tanısı aldığı ve önerilen topikal kortikosteroidler ve pimekrolimus krem tedavilerinden fayda görmediği öğrenilmiştir. Özgeçmişinde herhangi bir sistemik veya başka bir topikal ajan kullanımı, şüpheli cinsel temas, karsinojenlere veya radyasyona maruziyet, immünsupresyon ve/veya organ transplantasyonu öyküsü belirlenmemiştir. Soygeçmişinden ailesinde benzer bir deri hastalığı olmadığı öğrenilmiştir.

Dermatolojik muayenesinde penis shaftının dorsal yüzünde ortası çökük ve periferi hiperkeratotik papüller karakterde olan hafif eritemli ve hafif skuamli lineer bir lezyon belirlenmiştir (Resim 1a). Bunun dışında vücudun herhangi bir yerinde benzer bir lezyon belirlenmeyen olgunun sistemik muayenesi de normal olarak saptanmıştır.

Olgumuzun rutin hematolojik ve biyokimyasal testler gibi laboratuvar incelemelerinde herhangi bir patoloji saptanmamıştır. Lezyonun periferinden alınan deri biyopsisinin histopatolojik incelemesinde hipogranülov ve akantoz tabakası üzerinde parakeratotik kolon (kornoid lamel) ile dermiste hafif lenfositik infiltrasyon belirlenmiştir (Resim 2). Klinik ve histopatolojik özelliklerine dayanarak olgumuza penil lineer PK tanısı konulmuştur.

Cerrahi eksizyonu kabul etmeyen olgumuza ilk olarak dört ay süreyle günde iki kez olmak üzere %3'lük diklofenak sodyum jel tedavisi başlanmıştır. Tedavinin ikinci haftasından sonra lezyonun keratozunda ve skuamında azalma belirlenen olgunun tedaviye yanıtı kısmi yanıt olarak değerlendirilmiştir (Resim 1b). Tedavinin kesilmesinden iki ay sonra aynı yerde yeniden lezyon oluşması üzerine haftada üç kez olmak üzere %5'lik imikimod krem tedavisi başlanmıştır. Ancak üçüncü ay sonrasında herhangi bir yanıt alınmaması üzerine imikimod tedavisi kesilmiştir. Her iki tedavi seçeneği ile de hafif eritem ve skuam dışında anlamlı bir lokal irritasyon saptanmamıştır.

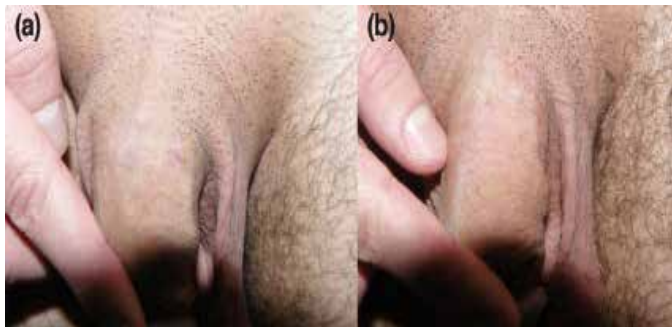
Tartışma

Bugüne kadar genital PK'lı olgularda malin transformasyon gelişimi bildirilmemiş olsa da, PK'nın premalin bir tablo olduğu akıld tutulmalıdır^{1,2}. PK'lı olguların %6,9-%30'unda Bowen hastalığı, spinalyoma ve nadiren bazalyoma gelişimi bildirilmiştir¹. Özellikle uzun süredir mevcut olan lezyonlar, yaşlı olgular, lineer PK, öncesinde radyasyona maruz kalmış olan olgular ve ekstremitelerdeki büyük

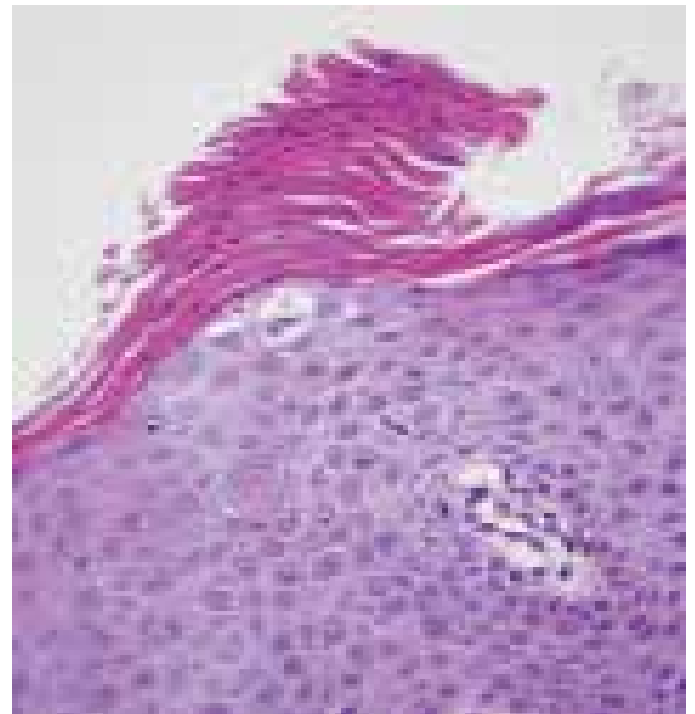
lezyonlar yüksek risk taşımaktadır. Bu nedenle malin olasılığı gözönünde tutularak PK'lı olguların tedavi edilmesi ve düzenli olarak izlenmesi gereklidir^{1,2}.

Özellikle izole PK lezyonlarında en etkili tedavi seçeneği cerrahi olmakla birlikte, lezyonun yerleşimi ve büyüklüğü nedeniyle bazı olgularda bu yaklaşım mümkün olmayabilir¹. Lineer PK'nın tedavi seçenekleri arasında ayrıca kriyoterapi, elektrodessikasyon, dermabrazyon, karbondioksit lazer, topikal 5-fluorourasil ve oral retinoidler bulunmaktadır². Literatürde son zamanlarda tüm olgularda başarılı olmamakla birlikte diklofenak jel ve imikimod krem kullanımına dair bildiriler mevcuttur³⁻¹². PK tedavisinde topikal diklofenak kullanımı çok nadir bildirilmiştir. Nonsteroid antiinflamatuar bir ajan olan diklofenak tedavisinin etki mekanizması tartışmalı olmakla birlikte, PK'lı olguların %20'sinde aşırı eksprese edilen siklooksijenaz-2 aktivitesini inhibe ederek araziidonik asidin tümör oluşturucu etkisini azalttığı ve malin transformasyonu önleyebildiği düşünülmektedir. Çok sayıda genital PK'sı olan ve üç ay süreyle günde iki kere diklofenak jel uygulanan bir olguda bu tedavinin lezyonların gelişimini durdurduğu ve semptomatik rahatlama sağladığı bildirilmiştir³. Bununla birlikte dissemine yüzeysel aktinik porokeratozu olan bazı olgularda 3-13 ay süreyle kullanıldığında tedaviye yanıtız veya sadece kısmi yanıtız bulunmuştur^{4,5}. Bizim olgumuzda diklojenak jel tedavisi iyi tolere edilmiş olmasına rağmen kısmi yanıt alınmış ve tedavinin kesilmesini takiben nüks izlenmiştir.

Literatürdeki olgu bildirimlerinde porokeratozis Mibelli, lineer PK, dissemine süperfisyel aktinik PK ve dissemine palmoplantar PK gibi çeşitli klinik formlarda 6-12 hafta süreyle ve haftada 3-5 kez olmak üzere oklüzyonlu veya oklüzyonsuz uygulanan imikimod kremin değişik oranlardaki etkinliği gösterilmiştir⁶⁻¹². Bir olguda bacadaki porokeratozis Mibelli lezyonuna oklüzyonsuz olarak uygulanan topikal imikimod ile 5- fluorourasil tedavileri birlikte kullanıldıklarında etkili



Resim 1a. Penis shaftının dorsal yüzündeki lineer porokeratotik lezyon
Resim 1b. Diklofenak jel tedavisi sonrası lezyonun klinik görünümü



Resim 2. Altındaki granüler tabakanın izlenmediği kornoid lamel (H&Ex40)

bulunmuştur¹². İmmün yanıtı modifiye edici bir ajan olan imikimod kremin PK'daki etki mekanizması tam olarak bilinmemekle birlikte, in vitro olarak tümör hücrelerine özgü apoptozu uyarması ve immün aracılı mekanizmayla ilişkili olabileceği ileri sürülmüştür^{6,9,10}. Bizim olgumuzda uygulama alanının topikal ilaç penetrasyonuna sorun oluşturmayacağı düşünülerek imikimod krem oklüzyonsuz olarak uygulanmıştır. Olgumuz tedaviye uyumlu olmasına rağmen literatürde bildirilen olguların aksine imikimod krem tedavisine yanıt alınamamıştır. Sonuç olarak, diklofenak jel ve imikimod krem tedavilerinin invaziv olmayan ve göreceli olarak güvenilir seçenekler olmakla birlikte PK'nın nadir bir klinik formunun izlendiği olgumuzda etkisiz olduğunu gözlemledik. Bu nedenle bu tedavilerin PK'lı olgulardaki etkinliğini değerlendirmek için ileri klinik çalışmalara ihtiyaç olduğu görüşündeyiz.

Kaynaklar

1. Chen TJ, Chou YC, Chen CH, Kuo TT, Hong HS: Genital porokeratosis: a series of 10 patients and review of the literature. *Br J Dermatol* 2006;155:325-9.
2. Kienast AK, Hoeger PH: Penile linear porokeratosis in a child: a case report. *Pediatr Dermatol* 2009;26:216-7.
3. Kluger N, Dereure O, Guilhou JJ, Guillot B: Genital porokeratosis: treatment with diclofenac topical gel. *J Dermatolog Treat* 2007;18:188-90.
4. Marks S, Varma R, Cantrell W, et al: Diclofenac sodium 3% gel as a potential treatment for disseminated superficial actinic porokeratosis. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2009;23:42-5.
5. Vlachou C, Kanelleas AI, Martin-Clavijo A, Berth-Jones J: Treatment of disseminated superficial actinic porokeratosis with topical diclofenac gel: a case series. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2008;22:1343-5.
6. Agarwal S, Berth-Jones J: Porokeratosis of Mibelli: successful treatment with 5% imiquimod cream. *Br J Dermatol* 2002;146:338-9.
7. Jain S: Successful treatment of porokeratosis of Mibelli with imiquimod 5% cream. *Clin Exp Dermatol* 2006;31:302-3.
8. Ahn SJ, Lee HJ, Chang SE, et al: Case of linear porokeratosis: successful treatment with topical 5% imiquimod cream. *J Dermatol* 2007;34:146-7.
9. Gajic B, Tang K, Whitfeld M: Porokeratosis of Mibelli: Involution and resolution with 5% imiquimod cream. *Australas J Dermatol* 2011;52:301-3.
10. Arun B, Pearson J, Chalmers R: Disseminated superficial actinic porokeratosis treated effectively with topical imiquimod 5% cream. *Clin Exp Dermatol* 2011;36:509-11.
11. Jensen JM, Egberts F, Proksch E, Hauschild A: Disseminated porokeratosis palmaris and plantaris treated with imiquimod cream to prevent malignancy. *Acta Derm Venereol* 2005;85:550-1.
12. Venkatarajan S, LeLeux TM, Yang D, Rosen T, Orenco I: Porokeratosis of Mibelli: Successful treatment with 5 percent topical imiquimod and topical 5 percent 5-fluorouracil. *Dermatol Online J* 2010;16:10.