



Komedonal Darier hastalığı: Bir olgu sunumu

Comedonal Darier's disease: A case report

Ömer Faruk Elmas, Okan Kızılyel, Mahmut Sami Metin, Handan Bilen, Mustafa Atasoy,
Nesrin Gürsan*

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar, * Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, Erzurum, Türkiye

Özet

Darier hastalığı kıl foliküllerinin etkilendiği, hiperkeratotik papüllerle karakterize genetik geçişli bir dermatozdur. Bu hastalıkta sıklıkla gövde ve saçlı deri etkilenir. Komedonal darier hastalığı Darier hastalığının nadir bir subtipidir. Tipik klinik bulguların yanı sıra komedonal lezyonlara rastlanır. Olgumuz, bilateral aksiller bölgede, meme altlarında ve gövdede hiperkeratotik papüler lezyonların ve komedonal lezyonların görüldüğü 59 yaşında kadın hastaydı. Histopatolojik incelemede fokal parakeratoz odakları, bu odaklar içerisinde akantolitik diskeratotik hücreler, bazofilik nükleer artıklar, yarıklar, dermiste ödem ve perivasküler nonspesifik mononükleer hücre infiltrasyonu izlendi. Komedonal Darier hastalığının, Darier hastalığının nadir bir formu olması ve literatürde komedonal Darier ile ilgili az sayıda olgu bulunması nedeniyle olgumuzu sunmayı uygun gördük. (Türkderm 2014; 48: Özel Sayı 2: 94-6)

Anahtar Kelimeler: Darier hastalığı, genetik geçişli dermatoz, komedon

Summary

Darier's disease is an inherited dermatosis of hair follicles characterized by hyperkeratotic papules. The trunk and scalp are usually affected. Comedonal Darier's disease is a rare subtype of Darier's disease. Comedonal lesions are seen beside the typical signs. Our case was a 59-year-old woman presented with hyperkeratotic papules and comedonal lesions on her bilateral axillary area and trunk, and below the breasts. Focal parakeratosis, acantholytic dyskeratotic cells in these focuses, basophilic nuclear dusts, clefts, edema and perivascular nonspecific mononuclear cells infiltrations in dermis were found in histopathological investigations. We decided to report this case because comedonal Darier is a rare form of Darier's disease and there are only few reported cases in the literature. (Türkderm 2014; 48: Suppl 2: 94-6)

Key Words: Darier's disease, inherited dermatosis, comedone

Giriş

Darier hastalığı sıklıkla gövde ve saçlı deriyi tutan, kıl foliküllerinin etkilendiği, hiperkeratotik papüler lezyonlarla karakterize, otozomal dominant geçişli bir genodermatozudur. Patogeneizde, kalsiyum pompasını kodlayan 12q23-24,1 kromozomunda lokalize ATP2A2 genindeki hasar sonucu epidermal homeostazisin bozulması ile dezmozomlarda ve tonofilament-dezmozom kompleksinde bozulma sorumlu tutulmuştur¹. Hastalık her iki cinste eşit olarak görülür ve prevalans 100,000'de 1'dir^{2,3}. Darier hastalığının tipik lezyonları, seboreik alanlar, saçlı deri ve ekstremitelerde

yerleşim gösterebilen birkaç milimetre çapında çok sayıda keratotik papüllerdir. Tırnaklarda subungual hiperkeratoz, kırmızı beyaz longitudinal çizgilenmeler ve tırnak distalinde V şeklinde çentiklenmeler gözlenebilir. Oral mukozada, beyaz grupe papüler lezyonlar görülebilir¹. Hastalığın klasik tipinin yanı sıra, görülebilen varyantları hipertrofik, vezikülobüllöz, hipopigmente, zosteriform veya lineer, akral ve komedonal Darier hastalığı olarak sıralanabilir^{4,5}. Hastalık literatürde mental retardasyon ve psikoz tabloları ile ilişkilendirilmiştir⁶. Hastalığın tanısı klinik ve histolojik olarak konulur. Histopatolojide akantoliz ve diskeratoz gözlenir. Ayırıcı

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Mahmut Sami Metin, Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı, Erzurum, Türkiye
Gsm: +90 506 829 59 22 E-posta: drmsamimetin@gmail.com **Geliş Tarihi/Received:** 06.01.2014 **Kabul Tarihi/Accepted:** 13.03.2014

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

tanıda Grover hastalığı, seboreik dermatit ve Hailey Hailey hastalığı düşünülmelidir. Topikal kortikosteroidler, topikal immunomodülatörler, topikal ve sistemik retinoidler hastalığın tedavi seçenekleri arasında yer alır. Komedonal Darier hastalığında tipik klinik bulguların yanı sıra, açık ve kapalı komedonal lezyonlara rastlanır. Komedonal Darier hastalığı nadir görüldüğü için bu olguyu sunduk.

Olgu Sunumu

Elli dokuz yaşında bayan hasta kliniğimize yaklaşık olarak 3 yıldır var olan ve giderek artış gösteren, gövdede ve deri kıvrım bölgelerinde, hafif kaşıntılı, kahverengi renkte, çok sayıda döküntü yakınması ile başvurdu. Hastanın dermatolojik muayenesinde bilateral aksiller bölgede, meme altlarında ve gövdede çok sayıda kahverengi hiperkeratotik papüller lezyonların yanı sıra, yer yer açık ve kapalı komedonal lezyonlar görüldü (Resim 1, 2). Oral mukoza ve genital mukoza normal görünümdeydi. Tırnaklarda ve palmoplantar bölgede de herhangi bir anormal bulgu saptanmayan hastanın fizik muayenesi, dermatolojik bulgular dışında özellik arz etmiyordu. Ek sistemik hastalığı olmayan hastanın özgeçmişinde ve birinci derece yakınlarında bilinen herhangi bir deri hastalığı öyküsü yoktu. Yapılan tam kan sayımı ve rutin biyokimyasal tetkikler normal sınırlardaydı. Foliküler keratotik papüler lezyondan alınan biyopsi materyalinin histopatolojik incelemesinde, fokal parakeratoz odakları, akantolitik diskeratotik hücreler, bazofilik nükleer artıklar, yarıklar, dermiste ödem ve perivasküler nonspesifik mononükleer hücre infiltrasyonu izlendi (Resim 3). Hastaya klinik ve histopatolojik olarak komedonal Darier hastalığı tanısı konuldu.

Tartışma

Darier hastalığı, seboreik alanlarda yerleşen, yaygın hiperkeratotik papüler lezyonlarla karakterize bir keratinizasyon bozukluğudur^{7,8}. Komedonal Darier hastalığı ise ilk defa Derrick ve ark. tarafından, Darier hastalığının tipik klinik bulgularının yanı sıra akne benzeri komedonal lezyonların görüldüğü 2 erkek olguda tanımlanmıştır⁹.

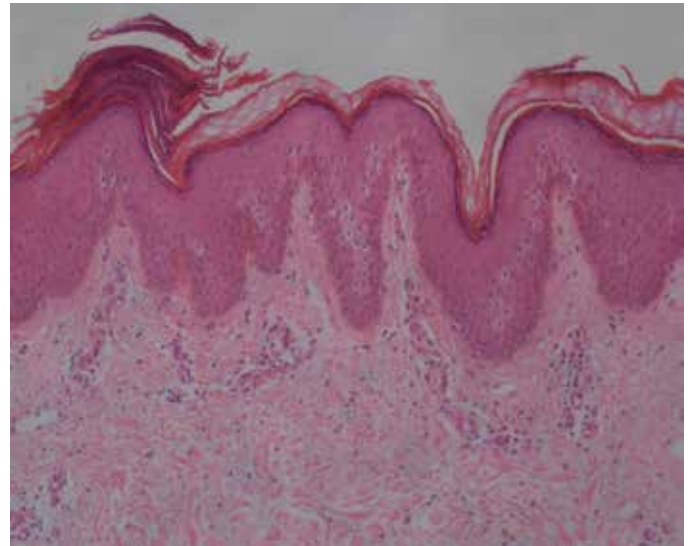


Resim 1. Hastanın bilateral aksiller alanda ve gövdede çok sayıda kahverengi hiperkeratotik papüler lezyonların yanı sıra yer yer açık ve kapalı komedonal lezyonlar

Literatürde komedonal Darier hastalığı tanısı konulan az sayıda olgu vardır. Derrick ve ark.'nın her iki olgusunda da klasik klinik bulgulara ek olarak komedonal lezyonlar görülmüştür⁹. Nabeshima ve ark.'nın tanımladığı olguda ise, gövdede komedon benzeri sarımsı lezyonlar ve bazıları büyükçe olmak üzere çok sayıda kistik lezyon mevcuttu¹⁰. Başka bir olguda ise komedonal lezyonların yanı sıra, yüz ve saçlı deride dağınık olarak yerleşen, birbirleriyle birleşme eğilimi gösteren nodüler lezyonların görüldüğü, komedonal Darier hastalığı bildirilmiştir⁵. Mansur ve ark. komedonal Darier hastalığı tanısı konulan iki erkek kardeş olgu sunmuşlardır¹¹. Bu olgu, hastalığıdaki komedonal ve kistik lezyonların oluşumunda genetik faktörlerin rolü olabileceğini düşündürmektedir. Literatürde hastalığın otozomal dominant geçiş gösterdiği belirtilmesine rağmen olgunun birinci derece yakınlarında herhangi bir deri hastalığı öyküsü yoktu. Hastalık literatürde mental



Resim 2. Gövdede çok sayıda kahverengi hiperkeratotik papüller, açık ve kapalı komedonal lezyonlar



Resim 3. Histopatolojide fokal parakeratoz odakları, akantolitik diskeratotik hücreler, yarıklar, dermiste ödem ve perivasküler nonspesifik mononükleer hücre infiltrasyonu (H-Ex 100)

retardasyon ve psikotik tablolar ile ilişkilendirilmiştir⁶. Olgumuzda herhangi bir mental ve psikiyatrik patoloji saptanmadı. Olgumuzda, fleksural katlantı bölgelerinde daha yoğun olmak üzere kahverengi keratotik papüler lezyonlar, açık ve kapalı komedonlar ve yer yer kistik lezyonlar mevcuttu. Histopatolojik olarak Darier hastalığının tipik özelliklerini gösteren hastamıza komedonal Darier hastalığı tanısı kondu.

Sonuç

Darier hastalığında komedonal ve kistik lezyonlar nadiren görülmektedir. Bu tür lezyonların varlığı durumunda tablo öncelikle Darier hastalığının komedonal varyantı olarak değerlendirilmelidir.

Kaynaklar

1. Sivrikoz ON, Uyar B: Darier Disease Treated with Topical Tacrolimus. *Dermatoz* 2012;3:15-6.
2. Bernabé DG, Kawata LT, Beneti IM, Crivelini MM, Biasoli ER: "Multiple white papules in the palate: oral manifestation of Darier's disease," *Clin Exp Dermatol* 2009;34:270-1.
3. Onozuka T, Sawamura D, Yokota K, Shimizu H: "Mutational analysis of the ATP2A2 gene in two Darier disease families with intrafamilial variability," *Br J Dermatol* 2004;150:652-7.
4. Griffiths WA, Judge MR, Leigh IM: Darier's disease. *Textbook of Dermatology*. Ed. Champion RH, Burton JL, Burns DA, Breathnach SM. 6. Baskı. Milan, Blackwell Science, 1998;1546-8.
5. Lee MW, Choi JH, Sung KJ, Moon KC, Koh JK: Two cases of comedonal Darier's disease. *Clin Exp Dermatol* 2002;27:714-5.
6. Cooper SM, Burge SM: "Darier's disease: epidemiology, pathophysiology, and management," *Am J Clin Dermatol* 2003;4:97-105.
7. Goldsmith LA, Bade HP: Darier-White disease (keratosis follicularis) and acrokeratosis verruciformis. In: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, eds. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*. 6 th ed. New York: McGraw-Hill Co; 2003. p.523-8.
8. Hohl D, Mauro J, Görög JP: Genodermatoses: Darier's disease and Hailey-Hailey disease. In: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP, Horn TD, Mancini AJ, Saurat JH, eds. *Dermatology*. 1 st ed. Edinburg: Mosby Co; 2003. p.823-33.
9. Derrick EK, Darley CR, Burge S: Comedonal Darier's disease. *Br J Dermatol* 1995;132:453-5.
10. Nabeshima M, Kumakiri M, Ohkawara A: Multiple epidermoid cysts in Darier's disease. *Br J Dermatol* 1996;134:1163-4.
11. Mansur AT, Aydingöz İE, Kocaayan N, Erçin Z, Peker Ö: A case report of two brothers with comedonal Darier's disease. *Türkdern* 2006;40:72-4.