

# İktiyozis Vulgaris ve Akrokeratozis Verrüsiformis Birlikteliği: Bir Olgu Sunumu

## *Ichthyosis Vulgaris Coexisted with Acrokeratosis Verruciformis: A Case Report*

Gamze Serarlan, Didem Didar Balcı, Esin Atik\*

Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji ve \*Patoloji Anabilim Dalı, Antakya, Türkiye

### Özet

İktiyozis vulgaris, otozomal dominant geçiş gösteren bir keratinizasyon hastalığıdır ve yaygın pullanma ile karakterizedir. Akrokeratozis verrüsiformis de otozomal dominant, nadir görülen bir keratinizasyon hastalığı olup, el ve ayak dorsal yüzde siğilimsi, kahverengi-deri renginde papüller ile karakterizedir. Burada, iktiyozis vulgaris ve akrokeratozis verrüsiformisin bir arada olduğu, 24 yaşında bir bayan hastayı sunmaktayız. (*Turkderm 2008; 42: 134-6*)

**Anahtar Kelimeler:** Akrokeratozis verrüsiformis, iktiyozis vulgaris, keratinizasyon hastalığı, otozomal dominant

### Summary

Ichthyosis vulgaris is an autosomal dominant inherited, keratinization disorder and characterized by diffuse scaling. Acrokeratosis verruciformis is also an autosomal dominant, rare keratinization disorder and characterized by warty, brownish to skin colored papules on the dorsa of the hands and feet. We present a case of ichthyosis vulgaris coexisted with acrokeratosis verruciformis in a 24-year-old woman. (*Turkderm 2008; 42: 134-6*)

**Key Words:** Acrokeratosis verruciformis, autosomal dominant, ichthyosis vulgaris, keratinization disorder

### Giriş

İktiyozis vulgaris, otozomal dominant geçiş gösteren ve yaygın pullanma ile seyreden keratinizasyon hastalığıdır. Hastalığın sıklığı 1:250-1:500 arasında değişmektedir<sup>1</sup>. Akrokeratozis verrüsiformis ise nadir görülen bölgesel bir keratinizasyon hastalığıdır ve otozomal dominant geçiş gösterir. El ve ayak dorsal yüzde, siğilimsi, kahverengi veya deri renginde papüller ile karakterizedir<sup>2</sup>. Burada, iktiyozis vulgaris ve akrokeratozis verrüsiformisin bir arada olduğu bir olgu sunmaktayız.

### Olgu

Yirmi dört yaşında bayan hasta, elde siğil ve vücutta kuruluk şikayeti ile polikliniğe başvurdu. Öyküsünden, vücudundaki kuruluğun doğduğundan itibaren, eldeki lezyonlarının ise 2 yıldır ortaya çıktığı öğrenildi. Özgeçmişte başka bir özellik saptanmadı. Hasta, vücut lezyonları için nemeleştirici kullanmaktaydı. Anne ve babası ikinci dereceden akraba olan hastanın soygeç-

mişinde, dört kardeşi olduğu ve kardeşlerinden birinin (30 yaşında, erkek) vücudunda da benzer şekilde kuruluk olduğu öğrenildi.

Dermatolojik muayenede, tüm vücutta yaygın skuam bulunmaktaydı (Resim 1). Bilateral el dorsal yüzde, çok sayıda, yer yer birbiri ile birleşmiş ve deri renginde papüller lezyonları mevcuttu (Resim 2).

Sırt bölgesinden alınan punch biyopsinin histopatolojisinde, yüzeyde orta derecede kalınlaşmış bir hiperkeratoz tabakası mevcuttu. Epidermiste, granüler tabakada inceleme ve yer yer kayıp, üst dermiste ise hafif derecede kronik iltihabi hücre infiltrasyonu, sebace bezler ve deri eklerinde azalma izlendi. El dorsal yüzden alınan punch biyopsi materyalinin histopatolojisinde ise yüzeyde kalın bir hiperkeratoz tabakası, epidermiste düzenli akantoz ve düzenli kıvrımlı görünüm veren papillomatoz izlendi. Üst dermiste seyrek kronik iltihabi hücreler görüldü (Resim 3).

Karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, lipid profili ve hemogramı içeren laboratuvar testleri normal sınırlar içerisindeydi.

**Yazışma Adresi/Address for Correspondence:** Dr. Gamze Serarlan, Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, Antakya, Türkiye  
Tel.: 0326 214 06 49 E-posta: gserarlan@hotmail.com **Geliş Tarihi/Received:** 02.01.2007 **Kabul Tarihi/Accepted:** 29.01.2007

*Türkderm-Deri Hastalıkları ve Frengi Arşivi Dergisi, Galenos Yayıncılık tarafından basılmıştır. Her hakkı saklıdır.  
Turkderm-Archives of the Turkish Dermatology and Venerology, published by Galenos Publishing. All rights reserved.*

Klinik ve histopatolojik bulgular eşliğinde, hastaya iktiyozis vulgaris ve akrokeratozis verrüsiformis tanısı konuldu. Hastaya 0.5 mg/kg oral asitretin ve topikal olarak %10 üreli nemlendirici başlandı. Tedavinin 2. ayının sonunda gövde ve ekstremitedeki lezyonlarda belirgin gerileme saptanırken, tedavinin 6. ayında el dorsal yüzdeki lezyonların tedavi öncesine göre daha yassılaştığı olduğu, ancak tam olarak gerilemediği saptandı. Hasta halen takip edilmektedir.

## Tartışma

Akrokeratozis verrüsiformis, nadir görülen ve otozomal dominant geçiş gösteren bir genodermatozudur. Ancak sporadik olgular da bildirilmiştir<sup>3,4</sup>. Hastalık genellikle erken çocukluk döneminde görülmekle birlikte, geç başlangıçlı da olabilmektedir<sup>2,5</sup>. Bölgesel bir keratinizasyon hastalığı olan akrokeratozis verrüsiformis, ilk defa Hopf tarafından tanımlanmıştır<sup>5</sup>. El ve ayak dorsal yüzde, deri renginde-kahverengi, yassı ve siğilimsi papüller bulunur. Lezyonlar alt ve üst ekstremitte dış yüzlerine de yerleşebilmektedir. Ayrıca palmar ve plantar bölgede punktata keratozlar, tırnaklarda lökonizya, longitudinal çizgilenme, yarılma ve subungual hiperkeratoz gibi değişiklikler de eşlik edebilir<sup>2</sup>. Olgumuzun lezyonları, el dorsal yüz ile sınırlıydı ve punktata keratoz ve tırnak değişikliği bulunmamaktaydı. Akrokeratozis verrüsiformisin ayırıcı tanısında öncelikle Darier Hastalığı'nın akral lezyonları yer alır. Akrokeratozis verrüsiformisin histopatolojisinde hiperkeratoz, akantoz, papillomatoz

ve hafif dermal inflamasyon bulunurken, Darier Hastalığı'nda parakeratoz ve diskeratoz gözlenir<sup>2,6</sup>. Olgumuzda saptanan histopatolojik bulgular akrokeratozis verrüsiformis ile uyumluydu. Epidermodisplaziya verrüsiformis, verrü plana ve sebo-reik keratoz da akrokeratozis verrüsiformisin ayırıcı tanısında düşünülmesi gereken diğer hastalıklardır. Bu hastalıklar histopatolojik özellikleri ile ayırdedilebilir<sup>2</sup>.

Akrokeratozis verrüsiformis tedavisinde ise kriyoterapi, lazer, yüzeysel ablyasyon, topikal ve sistemik retinoik asit tedavi seçenekleridir<sup>2,5</sup>. Olgumuzda, asitretin tedavisi ile özellikle iktiyozis lezyonlarında belirgin gerileme saptadık. Akrokeratozis verrüsiformis lezyonlarının ise tedavi öncesine göre daha yassılaştığı, ancak tamamen kaybolmadığı gözlemlendi.

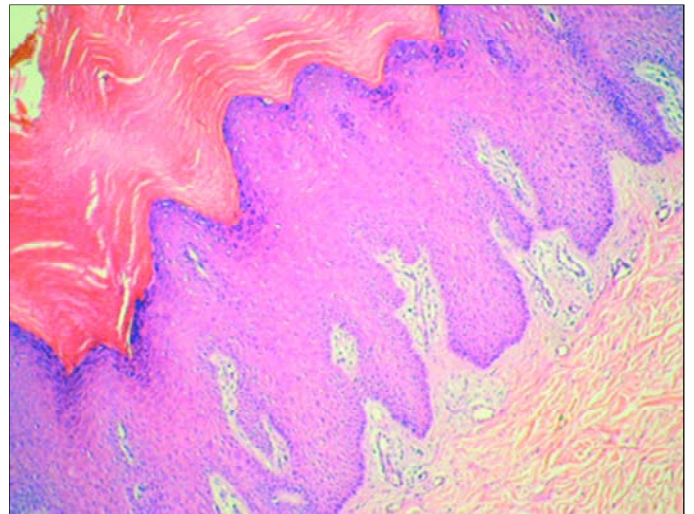
Akrokeratozis verrüsiformis, Darier Hastalığı ile bir arada görülebilmektedir<sup>7</sup>. Akrokeratozis verrüsiformisin ve Darier Hastalığı'nın iki farklı hastalık olduğu ileri sürülmekle birlikte, bir diğer görüş de aynı hastalığın değişik ekspresyonları olduğudur<sup>8</sup>. Akrokeratozis verrüsiformisin, nevoid bazal hücreli karsinom ve keratoakantom ile de bir arada görüldüğüne dair olgu bildirileri bulunmaktadır<sup>9,10</sup>.



Resim 1. Sırtta yaygın skuamasyon



Resim 2. Bilateral el dorsal yüzde çok sayıda deri renginde papüler lezyon



Resim 3. Kalın bir hiperkeratoz tabakası altında epidermiste akantoz ve papillomatoz. H&Ex10

Sonuç olarak her ikisi de otozomal dominant geçiş gösteren ve keratinizasyon hastalığı olan akrokeratozis verrüsiformis ve iktiyozis vulgarisin bir arada olduğuna dair literatürde bir olguya rastlamadık. Bu nedenle, bu makale akrokeratozis verrüsiformis ve iktiyozis vulgaris arasındaki muhtemel genetik ilişkiyi düşündürülen ilk bildirimdir.

## Kaynaklar

1. Braun-Falco O, Plewing G, Wolff HH, Burgdorf WHC: Dermatology. 2'inci Baskı. Berlin, Springer-Verlag, 2000; 709-750.
2. Rallis E, Economidi A, Papadakis P, Verros C: Acrokeratosis verruciformis of Hopf (Hopf disease): case report and review of the literature. Dermatol Online J 2005;11:10.
3. Baysal V, Yıldırım M, Anadolu RY: Akrokeratozis verrusiformis. TURKDERM 1996;30:209-11.
4. Metin A, Delice I, Dilek H, Güzeloğlu M: Akrokeratozis verrüsiformis olgusu. T Klin Dermatol 2000;10:70-3.
5. Bukhari I: Acrokeratosis verruciformis of Hopf: a localized variant. J Drugs Dermatol 2004;3:687-8.
6. Romano C, Massai L, Alessandrini C, Miracco C, Fimiani M: A case of acral Darier's disease. Dermatology 1999;199:365-8.
7. Pişkin S, Saygın A, Doğanay L, Kırçuval D, Gürkan E. Coexistence of Darier's disease and acrokeratosis verruciformis of Hopf. Yonsei Med J 2004;45:956-9.
8. Wang PG, Gao M, Lin GS, Yang S, Lin D, Liang YH, Zhang GL, Zhu YG, Cui Y, Zhang KY, Huang W, Zhang XJ: Genetic heterogeneity in acrokeratosis verruciformis of Hopf. Clin Exp Dermatol 2006;31:558-63.
9. Humbert P, Laurent R, Faivre B, Agache P: Nevroid basal cell carcinoma syndrome and acrokeratosis verruciformis. Occurrence of two rare inherited autosomal dominant conditions in the same patient. Dermatologica 1990;180:169-70.
10. Farro P, Zalaudek I, Ferrara G, Fulgione E, Cicale L, Petrillo G, Zanchini R, Ruocco E, Argenziano G: Unusual association between acrokeratosis verruciformis of Hopf and multiple keratoacanthomas. Successful therapy with acitretin. J Dtsch Dermatol Ges 2004;2:440-2.