

## Kitamura'nın Retiküler Akropigmentasyonu ve Dowling-Degos Hastalığı Özelliklerini Taşıyan Bir Olgu

Ayşin Köktürk, Güliz İkizoğlu, Kıymet Baz, Tamer İrfan Kaya

Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Anabilim Dalı

### Özet

Kitamura'nın retiküler akropigmentasyonu (KRA), el ve ayakların dorsal yüzünde; Dowling-Degos Hastalığı (DDH) ise, fleksural bölgelerde retiküler pigmente maküllerle karakterize nadir görülen genodermatozlar olarak tanımlanmıştır. Son yıllarda KRA ve DDH'nin, kompleks bir antitenin farklı klinik yansımaları olduğuyula ilgili görüşler ön plana çıkmıştır. Burada nadir görülen bu antitenin farklı fenotipleri olduğuna inanılan KRA ve DDH özelliklerini birarada gösteren yaygın retiküler-punktat pigmentasyonu olan bir olgu sunulmaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Kitamura'nın retiküler akropigmentasyonu, Dowling-Degos hastalığı, retiküler pigmentasyon, akropigmentasyon, punktat pigmentasyon.

Köktürk A, İkizoğlu G, Baz K, Kaya T.İ. Kitamura'nın retiküler akropigmentasyonu ve Dowling-Degos hastalığı özelliklerini taşıyan bir olgu. TÜRKDERM 2002; 36: 286-289

### Summary

Reticulated acropigmentation of Kitamura (RAPK) and Dowling-Degos Disease (DDD) are rare genodermatoses characterized by reticulated pigmented macules located especially on the dorsa of the hands and feet in RAPK and on the flexures in DDD. In recent years, it is postulated that these two genodermatoses are two different clinical projections of a complex entity. We report a case showing the futures of both RAPK and DDD, supporting the hypothesis that they are different phenotypes of one single entity.

**Key Words:** Reticulate acropigmentation of Kitamura, Dowling-Degos Disease, reticulated pigmentation, acropigmentation, punctate pigmentation.

Köktürk A, İkizoğlu G, Baz K, Kaya T.İ. A case showing the futures of both reticulate acropigmentation of Kitamura and Dowling-Degos disease. TÜRKDERM 2002; 36: 286-289

KRA 1943'de Kitamura ve Akamatsu tarafından, el ve ayakların dorsalinde yerleşen, hafif atrofik, retiküler, hiperpigmente maküllerle karakterize otozomal dominant geçişli nadir görülen bir genodermatoz olarak tanımlanmıştır. DDH ise 1938'de Dowling, 1954'de Degos tarafından bildirilen olgulardan sonra 1974'de Wilson-Jones ve Grice tarafından benzer özellikler taşıyan kendi olgularının Dowling-Degos hastalığı adı altında tanımlanmasıyla gündeme gelmiştir<sup>1</sup>. DDH'da fleksuraların retiküler pigmentasyonu ile birlikte boyunda komedon benzeri lezyonlar, ağız etrafında noktasal skarlar; KRA'da ise avuç içinde noktasal deprese alanlar ve epidermal çizgilenmede kesikliğin gözlemlendiği olgular bildirilmiştir<sup>2-7</sup>. Histopatolojik olarak epidermiste hafif atrofi ve retelerde çomaklaşma şeklinde elongasyon gözlenmesi KRA lehine; geyik boynuzu şeklinde epidermal proliferasyon gözlenmesi ise DDH lehine kabul edilmiştir<sup>6,8</sup>. Bugün ise bu iki hastalığın DDH adı altında geniş bir klinik yelpazeye

dağılan retiküler pigmente genodermatozlar grubuna ait farklı klinik tablolar olduğu kabul edilmektedir<sup>9-15</sup>.

### Olgu

21 yaşındaki erkek hasta 3 yaşından beri el, ayak ve vücudunda giderek artan hiperpigmentasyon nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Dermatolojik muayenesinde tüm vücutta, el bileklerinin volar, el ve ayakların dorsal yüzünde retiküler; ekstremitelerin ekstansor yüzünde birleşme eğiliminde fleksural bölgelerde punktat hiperpigmente maküller gözlemlendi (Şekil1,2,3). El bileklerindeki ve parmak dorsal yüzündeki lezyonların hafif atrofik olduğu; her iki elin palmar yüzünde, oral mukozada sert damakta da hiperpigmente maküllerin varlığı dikkati çekti. Yüzde ve ellerin dorsal yüzünde eritem; el tırnaklarında boyuna çizgilenmede artış, çentiklenme ve çomaklaşma gözlemlendi. Fizik muayene, tam kan sayımı ve kan biyokimyası normaldi. Mental retardasyon saptanmadı.

**Alındığı Tarih:** 09.07.2001 **Kabul Tarihi:** 07.11.2001

**Yazışma Adresi:** Yard.Doç.Dr. Ayşin Köktürk, Mersin Üniversitesi Tıp Fak. Hastanesi Dermatoloji AD, 33070 Zeytinlibahçe-Mersin  
Tel: (0324) 337 43 00 - 1171, Fax: (0324) 337 43 05, E-posta: aysinkokturk@hotmail.com

Anne babası 2. derece akraba olan hastanın annesinde ve 3 erkek kardeşinden birinde de benzer bir tablo olduğu öyküsünden öğrenildi. Fakat uzak bir şehirde yaşamaları nedeniyle aileyi muayene etmek mümkün olmadı.

Uyluk fleksural yüzü, el bileği volar yüz ve kolun ekstansor yüzündeki lezyonlardan alınan biyopsi örneklerinin histopatolojik incelemesinde el bileğindeki lezyonlarda epidermiste hafif atrofi; diğer biyopsi örneklerinde de retelerde çomaklaşma şeklinde hafif uzama saptandı (Şekil 4). Bazal tabakada melanosit sayısında artış gözlenmedi.

### Tartışma

Son yıllarda KRA ve DDH'nin birlikteliği ve nadir görülen bu iki genodermatozun aslında aynı hastalığın farklı klinikleri olabileceğiyle ilgili görüşler ön plana çıkmıştır. İlk olarak 1983'de Crovato ve Grice KRA ve DDH'nin aynı genotipin farklı fenotipik ekspresyonları olduğunu

iddia etmişler; 1984'de pigmente hastalıklar literatürünü gözden geçirerek DDH-KRA spektrumunun farklı klinik özelliklerini epidermal tomurcuklanma ve follüküler duvarın proliferasyonu temeline dayanan bir histopatoloji çerçevesinde tanımlamaya çalışmışlardır<sup>9,10</sup>. Hirone ve ark., 1984'de DDH'na benzeyen bir KRA olan Japon aile tanımlamıştır<sup>3</sup>. 1984'de Bajaj ve Gupta boyunda KRA'na, göğsünde DDH'na benzeyen lezyonları olan bir hasta yayınlamışlardır<sup>16</sup>. 1986'da yine Crovato DDH ve KRA'nun tek bir antite olduğuyla ilgili iddialarını destekleyen ailesel bir olgu tanımlamışlar; 1993'de Erel ve ark., 1994'de Lestringant ve Dhar da yaptıkları çalışmalarda bu iki hastalığın tek bir antite olduğunu vurgulamışlardır<sup>3,4,5,13</sup>. 1998'de de Thami dört jenerasyonda DDH özelliklerini taşıyan KRA ve Dohi'nin akropigmentasyonunun gözlemlendiği geniş bir aile tanımlamışlardır<sup>14</sup>.

Retiküler ve/veya punktat hiperpigmentasyonun gözlemlendiği KRA-DDH spektrumu ile ayırıcı tanıya girebilecek hastalıklar olarak; diskeratozis konjenita, diskromatozis,



Şekil 1: El bileğindeki retiküler pigmente maküller.



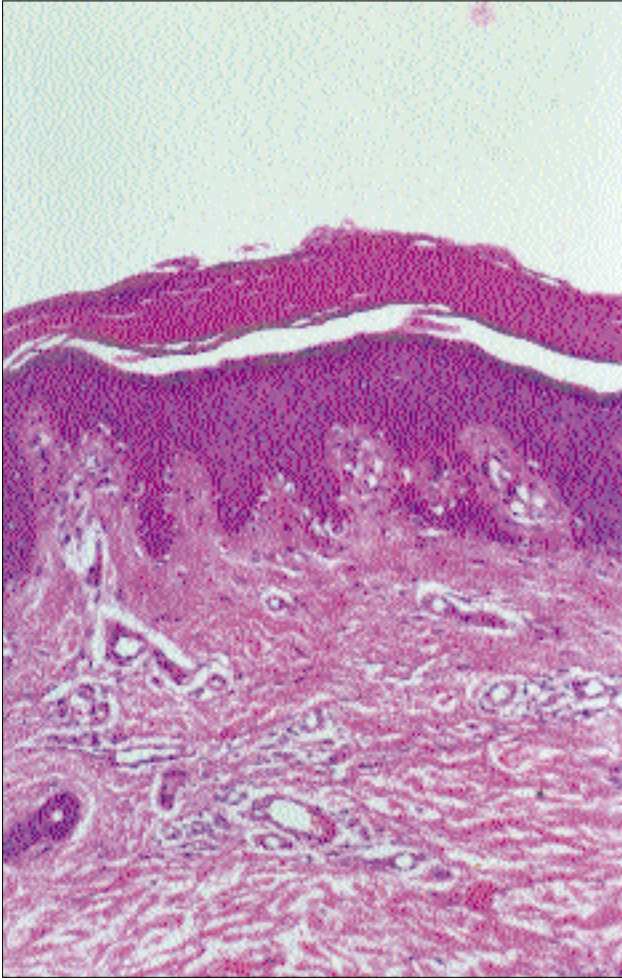
Şekil 2: Ayak dorsumundaki pigmente lezyonların görünümü.



Şekil 3: Aksiller bölgede yer yer birleşme eğilimi gösteren punktat pigmentasyon.

Franceschetti-Jadassohn (FJ) sendromu, dermatopathia pigmentosa reticularis ve Dohi'nin akropigmentasyonu sayılabilir. Fakat ne diskeratozis konjenitayla birlikte olabilecek lökoplaki, dental anomaliler ve sikatriyel alopesi gibi ek bulgular, ne de FJ sendromunda gözlenen dişlerde diskolorasyon, palmo-plantar keratoderma ve ter bezlerinde azalma bizim hastamızda saptanmadı. Hastamızda hipopigmente alanların olmaması ile diskromatozis, Dohi'nin akropigmentasyonundan; palmo-plantar keratoderminin, hipohidrozun ve jeneralize ihtiyozisin olmayışı ile dermatopathia pigmentosa retikularis tanısından uzaklaşıldı.

Hastamız erken yaşta başlayan akral retiküler pigment lezyonların yanısıra jeneralize fleksural ve ekstansoral pigment lezyonları ile hem DDH hem de KRA özelliklerini taşıyordu. Lezyonların erken yaşta başlaması, el ve ayak dorsalinde retiküler pigment lezyon-



Şekil 4: Epidermiste retelerde çomaklaşma şeklinde hafif uzama (HEX100).

ların bulunması KRA ile uyumlu iken, tüm vücutta yaygın, fleksural bölgelerde yoğunlaşan yer yer punktata yer yer birleşme eğiliminde olan lezyonların olması ise DDH ile uyumlu bulgulardı. DDH'da gözlenebilen ağız etrafında noktasal skarlar ve komedon benzeri lezyonlara rastlanmadı. Fakat bu lezyonlar DDH'da mutlak görülmesi beklenen lezyonlar değildir. KRA'da gözlenebilecek olan palmar çukurcuklar hastamızda gözlenmedi; fakat palmar çizgilenmede kesiklik olması KRA lehine dikkati çeken bulgulardı. Kim'in 1999 yılında bildirdiği çalışmasında tipik fleksural retiküler maküllerin yanısıra el dorsali, periungual bölgede pigmentasyon ve tırnak distrofinin de gözlendiği olgusu bizim olgumuzla benzerlik göstermektedir<sup>12</sup>. El ve parmak dorsallerinde eritem ve atrofi gözlenen hastamız, bu yönüyle Ostlère'nin tanımladığı olgu ile benzerlik gösteriyordu<sup>15</sup>. Ochiai'nin DDH'lı hastalarda dikkat çektiği kırmızı yüz görünümü hastamızda da gözlendi<sup>10</sup>. Klinik olarak DDH ve KRA özelliklerinin birarada gözlendiği hastamızın biyopsi örneğinin histopatolojik incelemesi KRA ile uyumlu idi. DDH'da gözlenmesi beklenen geyik boynuzu paterni saptanmadı. Crovato ve Grice, önceleri histopatolojik olarak ayırıcı tanıda üzerinde durulan KRA'da epidermis atrofisi, DDH'da - her zaman görülmemekle birlikte-boynuzsu paternde gözlenen epitelyal proliferasyonun bu iki hastalığın birlikteliklerinin bildirilmesinden sonra artık anlamlı olmadığını öne sürmüşlerdir<sup>10</sup>. Böylelikle hastamız, klinik ve histopatolojik bulgularıyla KRA ve DDH'nın tek bir antite olduğunu destekleyen bir olgu olarak sunulmaya değer görüldü.

#### Kaynaklar

1. Wilson-Jones E, Grice K: Reticulate pigmented anomaly of the flexures: (Dowling Degos): a new genodermatosis? Br J Dermatol 1974; 91(Suppl.36): 6.
2. Gatti S, Nini G: Treatment of reticulate acropigmentation of Kitamura with azelaic acid. J Am Acad Dermatol 1993; 29: 666-667.
3. Crovato F, Rebora A: Reticulate pigmented anomaly of the flexures associating reticulate acropigmentation: One single entity. J Am Acad Dermatol 1986; 14: 359-361.
4. Erel A, Gürer MA, Edalı N: Reticulate acropigmentation of Kitamura: two case reports. Int J Dermatol 1993; 32: 726-727.
5. Lestringant G, Al GA, Frossard PM, Qayed KI: Reticulate acropigmentation of Kitamura: pigment specks and pits in unusual locations. Br J Dermatol 1994; 137: 137-139.
6. Howell JB, Freeman RG: Reticular pigmented anomaly of the flexures. Arch Dermatol 1978; 114: 400-403.
7. Bıçakçı C, Doğan B, Özdamar S, Uçmaklı E: Dowling Degos Hastalığı. 12. Prof. Dr. Lütfü Tat Sempozyumu kitabı. Ed. Erdem C. Ankara, Ayrıntı Ofset, 1995; 165-169.
8. Wilson-Jones E, Grice K: Reticulate pigmented anomaly of the flexures: Dowling Degos disease a new genodermatosis. Arch Dermatol 1978; 114: 1150-1157.

9. Crovato F, Nazzari G, Rebora A: Dowling-Degos disease (reticulate pigmented anomaly of the flexures) is an autosomal dominant condition. *Br J Dermatol* 1983; 108: 473-476.
10. Crovato F, Rebora A: The spectrum of Dowling-Degos disease. *Br J Dermatol* 1984; 110: 627-630.
11. Harper JI: Genetics and genodermatoses. *Textbook of dermatology*. Ed. Champion RH, Burton JL, Burns DA, Breathnach SM. 6. baskı. Oxford, Blackwell Scientific Publ, 1998: 433-434.
12. Kim YC, Davis MD, Schanbacher CF, Su WP: Dowling-Degos disease (reticulate pigmented anomaly of the flexures): a clinical and histopathologic study of 6 cases. *J Am Acad Dermatol* 1999; 40: 462-467.
13. Dhar S, Kanwar AJ, Jebrailli R, Dawn G, Das A: Spectrum of reticulate flexural and acral pigmentary disorders in northern India. *J Dermatol* 1994; 21: 598-603
14. Thami GP, Jaswal R, Kanwar AJ, Radotra BD, Singh IP: Overlap of reticulate acropigmentation of Kitamura, acropigmentation of Dohi and Dowling-Degos disease in four generations. *Dermatology* 1998;196: 350-351.
15. Ostlere L, Holden CA: Dowling-Degos disease associated with Kitamura's reticulate acropigmentation. *Clin Exp Dermatol* 1994; 19: 492-495. 21: 598-603.