

Dowling-Degos Hastalığı: 6 Olgudaki Klinik ve Histopatolojik Bulgular

Ayşe Tülin Mansur*, Sevil Gündüz*, Tülin Uygur*
Nilüfer Akgün**, Fügen Aker***

* S.B. Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Deri Hastalıkları Kliniği

** S.B. Beykoz Devlet Hastanesi Dermatoloji Polikliniği

*** S.B. Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Bölümü

Özet

Dowling-Degos hastalığı (DDH), esas olarak fleksural bölgeleri ilgilendiren retiküler hiperpigmentasyon, hiperkeratotik folliküler lezyonlar ve ağız çevresinde çökük noktasal skarlar ile karakterize, otozomal dominant geçişli, nadir görülen bir genodermatozdur. Son yıllarda başta Kitamura'nın retiküler akropigmentasyonu (KRA) olmak üzere başka bazı tabloların da bu hastalığın değişik görünüşleri olabileceği ve bunların bir spektrum içinde değerlendirilmeleri gerektiği belirtilmektedir.

Bu yazıda 4'ü KRA'ya ait bazı bulgulara da sahip olan 6 DDH olgusunun klinik ve histopatolojik özellikleri belirtilmiştir. Hepsisi kadın olan olgularda hastalığın başlangıç yaşı ortalama 21.2 olarak hesaplanmış, 3 olguda aile öyküsü pozitif bulunmuştur. Olguların 1'inde sadece vulva tutulumu görülmüş, 2 olguda ise daha önce DDH için bildirilmemiş olan palmoplantar keratoderma saptanmıştır. Olguların 3'ünde yumuşak fibromlar, 1 olgunun kendisinde, 2 olgunun ise ailesinde fronküloz varlığı dikkati çekmiştir. Tüm olgularda DDH veya KRA için tanımlanan tipik histopatolojik özelliklere rastlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Dowling-Degos hastalığı, Kitamura'nın retiküler akropigmentasyonu, retiküler pigmentasyon, pigmentasyon bozukluğu

Mansur AT, Gündüz S, Uygur T, Akgün N, Aker F. Dowling-Degos hastalığı: 6 olgudaki klinik ve histopatolojik bulgular. TÜRKDERM 2004; 38: 126-133.

Summary

Background and design: Dowling-Degos disease (DDD) is a rare genodermatosis with an autosomal dominant inheritance pattern, characterized by reticular hyperpigmentation, hyperkeratotic follicular lesions and perioral pitted scars. In recent years, it is postulated that a group of different genodermatoses including reticulate acropigmentation of Kitamura (RAK), are different expressions of a single disease and should be regarded in a spectrum of a complex entity.

Materials and methods: Here, 6 cases of DDD, which 4 of them also showing some features characterizing RAK, are presented. All the patients were women, and the average age of disease onset was found to be 21.2.

Results: Three cases had family history of similar pigmentation. In 1 case, lesions were confined to vulva, 2 of the other cases showed palmoplantar keratoderma which has not been described with DDD before. Three cases demonstrated soft fibromas, 1 case had active lesions of furuncles and 2 additional cases described furunculosis in their family. The histopathological examinations revealed typical findings of DDD and RAK in all patients.

Key Words: Dowling-Degos disease, reticular acropigmentation of Kitamura, reticular pigmentation, pigmentation disorder

Mansur AT, Gündüz S, Uygur T, Akgün N, Aker F. Dowling-Degos disease: clinical and histopathological findings of 6 cases. TÜRKDERM 2004; 38: 126-133.

Dowling-Degos hastalığı (DDH) başlıca fleksural bölgelere yerleşen ve retiküler bir desen çizen 2-5 mm çaplı pigmentli maküllerin görüldüğü bir genodermatozudur. Hastalığın diğer klinik bulguları esas olarak ağız çevresine yerleşen deriden çökük, koyu renkli skarlar ve komedonu

andıran folliküler keratotik lezyonlardır. Hastalığa nadir rastlanır ve bugüne dek az sayıda olgu serisi bildirilmiştir^{1,2}. Bu yazıda 10 yıl içinde polikliniğimize başvuran hastalar arasında bu tanıyı almış olan 6 olgunun klinik ve histopatolojik özellikleri tanımlanmaktadır.

Alındığı Tarih: 30.01.2004 **Kabul Tarihi:** 04.03.2004

Yazışma Adresi: Dr. A.Tülin Mansur, Selamiçeşme, Güzel Sok. Özberk Apt. No: 16/15, 34730, Kadıköy-İstanbul

Tel: 0216 345 46 80/1047, E-mail: tulinmansur@hotmail.com

Gereç ve Yöntem

Olgu 1

Kırk yaşında kadın hasta 16 yaşından bu yana gövde ve ekstremitelerinde sebat eden renk koyulaşmaları nedeniyle başvurdu. Obezite dışında genel sağlık durumu iyi olan hastanın bebekliğinden beri avuçlar ve ayak tabanlarında kalınlaşmalar mevcuttu. Hasta ailesinde pigmentasyon bozukluğu veya keratoderma bulguları gösteren başka bir birey olmadığını belirtti. Dermatolojik muayenesinde avuç içleri ve ayak tabanlarında punktat keratoderma, el bileklerinin fleksural yüzeylelerinde, boyunda, meme altlarında ve ağız çevresinde retiküler pigmentasyon saptandı. Ayrıca perioral ve periorbital bölgelerde çökük, pigmentli skarlar da mevcuttu (Şekil 1). Pigmentli maküllerden yapılan histopatolojik incelemede epidermiste sepetsi ortokeratoz, retelerde uzama ve birleşme eğilimi, bazal tabakada yer yer guruplar yaparak dermise doğru uzanan melanositler ve bazı alanlarda daha belirgin pigment artışı, dermiste hafif perivasküler mononükleer hücre infiltrasyonu saptandı.

Olgu 2

Otuz yaşında kadın hasta, 15 yaşında gövdesinden başlayıp, giderek ekstremitelerine yayılan koyu renkli lekeler nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Avuç içi ve ayak tabanlarında aynı zamanlarda başlayan sertliklerden de yakınmaktaydı. Hastanın anne ve babası akraba değildi; anne ve anneannesinde palmoplantar keratotik papüller ve benzer pigmente lezyonlar bulunduğu öğrenildi.



Şekil 1: Perioral bölgedeki hiperpigmentli çökük skarlar.

Genel sağlık durumu iyi olan olan hastanın her iki avuç içinde, parmakların palmar yüzeylelerinde ve ayak tabanlarında sarı beyaz keratotik papüller ve yer yer diffüz sarı renkte hiperkeratoz izleniyordu (Şekil 2). El bilekleri iç yüzleri ve göğüs ön yüzünde yaygın, göğüs altları, koltuk altları ve el sırtlarında ise tek tek hiperpigmentli maküller mevcuttu (Şekil 3). Oral mukoza muayenesinde skrotal dil dikkati çekiyordu.

Pigmentli maküllerin histopatolojik incelemesinde epidermiste sepetsi ortokeratoz, retelerde uzama ve kalınlaşma, melanositlerde artış, damarlarda belirginleşme, perivasküler seyrek lenfositler ve damar dışı eritrositler görüldü. Avuç içinden alınan biyopside palmoplantar keratoderma ile uyumlu bulgular saptandı.



Şekil 2: Diffüz palmoplantar keratoderma.



Şekil 3: El sırtlarında yerleşmiş hiperpigmentli maküller.

Olgu 3

Otuziki yaşında kadın hasta 5 yıl önce gövde ve ekstremitelerinden başlayan kahverengi lekelerin zamanla yayıldığından yakınıyordu. Özgeçmişinde tekrarlayıcı furonküloz dışında özellik yoktu. Anne-baba akrabalığı tanımlamayan hastanın 5'i erkek, 5'i kız olan 10 kardeşinden 1 kız kardeşinde ve babasında benzer bulgular olduğu öğrenildi. Obez olan hastanın dermatolojik muayenesinde meme altı, göğüs orta kısmı ve koltuk altı bölgelerinde daha yoğun, boyun yan yüzlerinde daha az olmak üzere retiküler pigmentli maküller görüldü (Şekil 4). El sırtlarında, sağ antekübital bölgede ve kasıklarda tek tek yerleşmiş, az sayıda pigmentli makül izlenmekteydi. Her iki koltuk altında yumuşak fibromlar, göğüs altları, koltuk altları ve karında komedonlar, her iki ağız birleşme dış kısımlarında küçük çöküntüler mevcuttu. Pigmentli lezyonların histopatolojik incelemesinde epidermiste hiperkeratoz, yer yer keratin kistler, dallanmalar yapan reteler, bazal tabakada melanin artışı saptandı (Şekil 5).

Olgu 4

Kırkçüç yaşında kadın hasta, vulvadaki, başlangıç zamanını kesin olarak söyleyemediği, ancak yıllar içinde arttığını farkettiği koyu renkli lekeler nedeniyle başvurdu. Hasta anne, baba ve kardeşleriyle iki erkek çocuğunda pigmentasyon bozukluğu tanımlamadı; ancak babası ve erkek kardeşinde sık çıban

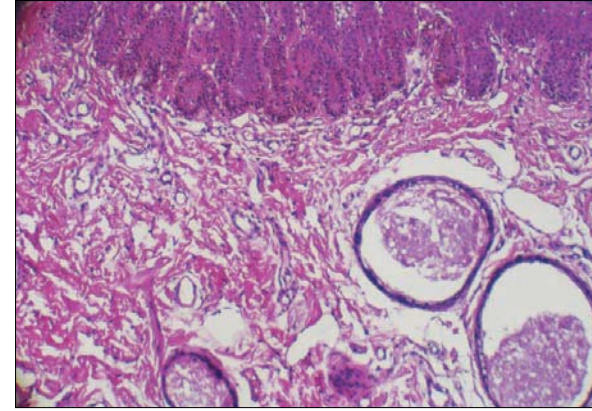


Şekil 4: İntermamer bölgedeki koyu kahverengi, tek tek, yer yer birleşme gösteren maküller.

çıkma öyküsü mevcuttu. Hastanın dermatolojik muayenesinde labium majus ve minuslar üzerinde 0.5 cm ve daha küçük çaplarda, tek tek yerleşmiş, çok sayıda pigmentli makül saptandı. Diğer vücut kıvrımları tutulmamıştı. Boyunda çok sayıda yumuşak fibrom, avuç içlerinde küçük çukurcuklar mevcuttu. Histopatolojik incelemede epidermiste retelerde uzama, bazal tabakada pigment artışı, yüzeysel dermiste kistik genişlemeler gösteren, lumene bakan yüzde yer yer berrak vakuollü sitoplazmaları olan hücreler içeren kıl follikülü taslakları izlenmekteydi (Şekil 6).

Olgu 5

Vücudun çeşitli bölgelerinde mevcut kahverengi lekeler dolayısıyla polikliniğimize başvuran 26 yaşında-



Şekil 5: Dallanma gösteren reteler ve yer yer keratin kistleri.



Şekil 6: DDH için tipik histopatolojik bulguların yanısıra çok sayıda kıl follikülü taslağı.

ki kadın hasta, bu lezyonların son 5 yıl içinde geliştiğini belirtti. Anne ve babası akraba olmayan hasta annesi, teyzeleri ve kuzenlerinde benzer bulgular tanımladı; bir kız kardeşi ise liken sklerotrofik tanısı almıştı. Dermatolojik muayenesinde göz kapaklarında, koltuk altlarında, genital ve perianal bölgelerde ve ağız çevresinde 0.5 cm çaplı pigmentli maküller saptandı. Hastanın annesinin dermatolojik muayenesinde ise, ön kol ve bileklerin fleksural yüzeyinde pigmentli maküller ile göz kapakları, boyun ve koltuk altlarında yumuşak fibromlar ve küçük seboreik keratozlar görüldü (Şekil 7). Anne ayrıca koltuk altı, meme altı ve kasık bölgelerinde gelişen tekrarlayıcı furonkülozdan yakınıyordu. Hastanın pigmentli lezyonlarından yapılan histopatolojik incelemede hiperkeratoz, suprapapiller epidermiste incelleme, retelerde uzama, bazal tabakada pigment artışı, follikül ağızlarında tıkaçlar ve reteler boyunca dermal fibrozis bulundu.

Olgu 6

Kırk yaşındaki kadın hasta, 23 yaşında iken, gebeliği sırasında el ve ayak sırtlarında başlayan ve gittikçe yayılan lekeler nedeniyle başvurdu. Anne ve babasında, 3 kardeşinde (2'si kız 1'i erkek), ve çocuklarında (2'si erkek, 1'i kız) benzer hastalık öyküsü yoktu. Hastanın dermatolojik muayenesinde eller, el bilekleri, ön kollar ve ayak bileklerinin dış yüzeyleriyle kasıklarda ve daha az oranda da meme altlarında, retiküler tarzda, 2-5 mm çaplı pigmentli maküller izlenmekteydi (Şekil 8). El bileği ve ön kol iç yüzleri daha az derecede tutulmuştu. Kasıklardaki lezyonların daha koyu renkte olduğu dikkati çekiyordu. Has-

ta lekelerin yazın koyulaştığını belirtti. Boyunda az sayıda yumuşak fibrom, avuç içlerinde ve ağız çevresinde noktasal çukurcuklar mevcuttu. Pigmentli alanın histopatolojisinde retelerde incelleme, uzama ve kıvrıntılı görünüm, uçlara doğru pigmentasyon artışı, üst dermiste perivasküler lenfosit infiltrasyonu mevcuttu.

Bulgular

Olguların hiçbirinde kaşıntı yakınması, mental retardasyon, yüzde eritem, hipopigmente makül veya papüller ve epidermoid kist varlığı ya da öyküsü yoktu. Tüm olgularda lezyonların ilerleyici seyir gösterdiği ve kendiliğinden gerilemediği öğrenildi. Olgulardaki klinik özellikler Tablo I'de, histopatolojik özellikler ise Tablo II ve Tablo III 'de özetlenmiştir.

Tartışma

DDH, diğer adıyla 'fleksuralın retiküler pigmentli anomalisi', kıvrım bölgelerinde simetrik olarak yerleşen ve birbirleriyle birleşerek retiküler bir desen oluşturan kahverengi veya gri-siyah maküllerle karakterize, nadir bir genodermatozudur. DDH'lı hastalardaki diğer bulgular ağız çevresinde aknedekine benzer küçük skarlar, esas olarak boyunda görülen komedona benzeyen folliküler, hiperkeratotik, koyu renkli, toplu iğne başı büyüklüğünde papüller, epidermal ve trikilemmal kistlerdir^{1,2}. Hastalık adını ilk kez 1978'de Wilson-Jones ve Grice'in yayınıyla almıştır ve o tarihten beri beyaz ırkta 60'a yakın olgu yayınlanmıştır. Japonya'da ise hastalığın çok daha

Tablo I: Olguların klinik özellikleri.							
Hasta no	Yaş/cins	Başlama yaşı	Yerleşim	Aile öyküsü	Çökük skar	Komedon	Eşlik eden bulgular
1	40/K	25	Fleksural	(-)	Perioral periorbital	(-)	keratoderma
2	30/K	15	Fleksural Ekstansör	Anne Anneanne	(-)	(-)	keratoderma
3	32/K	27	Fleksural Ekstansör	Kız kardeş Baba	Perioral	(+)	Furonküloz yum.fibrom
4	43/K	?	Vulva	(-)	Palmar	(-)	Yumuşak fibrom ailede fronküloz
5	26/K	21	Fleksural	Anne, teyze Kuzenler	(-)	(-)	Anne: seboreik keratoz ve furonküloz
6	40/K	17	Fleksural Ekstansör	(-)	Palmar perioral	(-)	Yumuşak fibrom

sık görüldüğü bildirilmektedir. Bir genodermatoz olması nedeniyle olguların çoğunda aile öyküsü pozitifdir, ancak sporadik olgular da tanımlanmaktadır^{1,3,4}. Olgularımızın yarısında aile öyküsü alınamadı. Bu durum, hastalığın spontan mutasyonla ilk kez o bireyde ortaya çıktığına işaret edebilirse de, sosyokültürel koşullar nedeniyle hastaların aile bireylerinin ne oranda tutulduğu hakkında yeterli bilgiyi verememiş olmalarına da bağlı olabilir.

Hastalığın değişken penetranslı otozomal dominant bir geçiş gösterdiği düşünülmekle birlikte, kadınlar daha fazla etkilenmektedir^{1,3,4}. Serimizdeki olguların tümü kadındır ve aile öykülerinden de kadın bireylerin daha sık etkilendiği anlaşılmaktadır. Bu bulgular cinsiyet farkıyla ilgili gözlemi desteklemektedir.

Bir genodermatoz olmasına karşın, DDH'da lezyonlar doğumsal değildir ve başlangıç yaşı çok değiş-

	Hiperkeratoz	Suprapapiller inceleme	Retelerde uzama	Bazal tabakada pigmente artışı	Foliküler tıkaç oluşumu
Olgu 1	+	-	+	+	+
2	+	+	+	+	-
3	+	-	+	+	+
4	+	+	+	+	+
5	+	+	+	+	+
6	+	+	+	+	+

	Reteler boyunca dermal fibrozis	Pigment kontinensi	Perivasküler infiltrasyon	Likenoid infiltrasyon	PSB'de anormal proliferasyon	Komedon benzeri kistler
Olgu 1	-	-	-	-	-	-
2	-	-	+	-	-	-
3	-	+	+	-	+	+
4	+	+	-	-	-	+
5	+	-	-	-	-	-
6	-	+	-	-	-	-



Şekil 7: Koltuk altında çok sayıda yumuşak fibrom ve bir adet furonkül.



Şekil 8: İnguinal bölgedeki pigmentli maküller.

kendir. Hastalık erken ergenlik döneminden geç erişkin döneme kadar herhangi bir yaşta ortaya çıkabilir^{2,3,4,5}. Olgularımızdan lezyonları vulvaya sınırlı olan hasta başlangıç yaşı konusunda bilgi verememiş, diğer 5 olguda hastalığın ortalama başlangıç yaşı 21.2 olarak bulunmuştur.

DDH gibi edinsel retiküler pigmentasyon gösteren diğer kalıtsal hastalıklar içinde 'Kitamura'nın Retiküler Akropigmentasyonu (KRA)', 'Haber Sendromu', 'Epitelial Kistlerin Eşlik Ettiği, Yüz ve Boynun Retiküler Pigmentasyonu' ve 'Familiyal Multipl Folliküler Hamartoma' bulunmaktadır. KRA'ya özgü bulgular içinde retiküler pigmentasyonun el ve ayak gibi akril bölgelerin dış yüzlerinde yerleşmesi, avuçlar ve el parmaklarında noktasal çöküntülerin bulunması ve bu alanlarda deri çizgilerinin kesintiye uğraması sayılabilir. Haber sendromunda keratotik folliküller ve bunların yerinde gelişen noktasal çöküntülere ek olarak, yüzde eritem ve telanjiektaziler görülür. Epitelial kistomatozisin eşlik ettiği, boyun ve yüzün retiküler pigmentasyonunda kahverengi-siyah maküller kulak önü, yanak, çene, alın ve boyunda yerleşmiştir. Sırt ve göğüste ise çok sayıda epitelial kist bulunur. Familiyal multipl hamartomada yüzde, özellikle göz kapakları, yanaklar ve göğüste küçük beyaz kistik nodüller görülür. Alın, labia majora ve perianal bölgelerde ise daha büyük kistlere rastlanır. Hepsi de otozomal dominant geçişli olan ve benzer histopatolojik özellikler gösteren bu tabloların DDH'ya benzer bulgular içerebileceği ve aynı hastada birden çok tablonun bulunabileceği bildirilmektedir. Bu nedenle bazı yazarlar bu tabloların bir spektrum içinde değerlendirilmeleri gerektiğini ileri sürmektedirler⁶. Bu ilişki özellikle DDH ve KRA için kurulmaktadır; çünkü hem DDH, hem de KRA'nın bulgularını gösteren hastalar tanımlanmış, ayrıca aynı ailenin bazı bireylerinde DDH, bazılarında ise KRA görülebildiği bildirilmiştir^{7,8}. Bu nedenle, DDH ve KRA'nın aynı antitenin farklı klinik görünümünü yansıttığı ileri sürülmektedir. Olgu 2 ve 3'te kıvrım bölgelerinin yanısıra el sırtlarında da daha az yoğun ve tek tek yerleşmiş pigmentli maküller mevcuttu. Olgu 6'da eller, el bilekleri ve ön kolların dış yüzleri iç yüzlerinden daha fazla tutulmuştu. Olgu 4 ve olgu 6'da ise, KRA'daki gibi avuçlarda çökük noktasal skarlar izlendi. Bu gözlemler olgularımızdan 4'ünün KRA bulgularını da taşıdığını ortaya koymaktadır.

DDH başta koltuk altları, kasıklar, meme altları ve arası olmak üzere kıvrım bölgelerinde, uylukların iç yüzlerinde, boyunda, nadiren el bileklerinde, saçlı deride, skrotum ve vulvada yerleşir. Lezyonların sadece vulvada yerleştiği az sayıda olgu bildirilmiştir^{9,10}. Olgu 4 bu duruma bir diğer örnek oluşturmaktadır.

DDH'da inatçı kaşıntı ve hipopigmentli maküller nadiren bildirilmektedir^{11,12}. Lezyonlar esas olarak maküler olmakla birlikte, bazen hafif papüler karakter gösterebilir. Olgularımızda bu özelliklere rastlanmamıştır. Bazı DDH olgularında lezyonların sıcak, sürtünme, basınç ve ultraviyole ışınına maruz kalma gibi yerel faktörlerin etkisiyle şiddetlendiği gözlenmiştir¹³. Serimizdeki 6. olgu da benzer şekilde, lekelerin yazın koyulaştığını belirtmiştir. Aynı olgu, pigmentli lezyonların ilk kez gebeliği sırasında ortaya çıktığından sözetmektedir. Kim ve ark.nın 6 olguluk serisinde de bir hasta gebelik sırasında popliteal bölgedeki lezyonların koyulaştığını belirtmiştir². Bu gözlemler, yerel faktörlerin yanısıra hormonal değişikliklerin de hastalığın şiddetini veya ortaya çıkışını etkileyebildiğini düşündürmektedir. Ancak, hormonal değişikliklerin derinin doğal rengini veya diğer pigmentli lezyonları da koyulaştırabildiği akılda tutulmalıdır.

DDH'nın patofizyolojik mekanizması tam olarak bilinmemekle birlikte pilosebase epitelin çoğalmasıyla ilgili bir kusur olduğu düşünülmektedir³. Buna bağlı olarak hastalarda tekrarlayıcı furonküloz ve abseler, hidradenitis süppürativa, yumuşak fibromlar, epidermoid ve trikilemmal kistler, çok sayıda keratoakantoma ve seboreik keratozlar görülebildiği bildirilmektedir^{2,3,14-16}. Hastalarımızdan birinin kendisinde, birinin babasında tekrarlayıcı furonküloz öyküsü mevcuttu. Bir hastada komedonlar, 3 hastada çok sayıda yumuşak fibrom varlığı dikkati çekti. Bu hastalardan birinin (olgu 5) annesinde de, boyun ve koltuk altlarında, yumuşak fibromların yanısıra çok sayıda seboreik keratoz saptandı. Histopatolojik bulgular değerlendirildiğinde olgu 3'te yer yer keratin kistleri, olgu 4'te kıl follikülü taslakları bulunması da yukarıdaki görüşü destekler nitelikteydi.

Olgu serimiz içinde 2 hastamızda, daha önce DDH'da bildirilmemiş olan palmoplantar keratodermanın bulunması ilginçtir. Bununla birlikte KRA'da nadiren plantar keratoderma görülebilmektedir¹⁷. Ayrıca Haber sendromlu 2 olgudan birinde diffüz pal-

moplantar, diğerinde ise diffüz palmar keratoderma varlığı tanımlanmıştır¹⁸. Palmoplantar keratodermının rastlantısal bir birliktelik mi, yoksa DDH'ya eşlik eden bulgulardan biri mi olduğu konusu, ancak benzer olguların bildirilmesi halinde açığa kavuşacaktır.

DDH'nın özgün histopatolojik bulguları retelerin uzaması ve bazal kısımlarının hiperpigmentasyon göstermesi, aşağıya doğru uzayan bu epidermis çıkıntılarının filiform veya boynuzsu bir yapı oluşturması ve bu değişikliklerin çoğunlukla follikül infundibulumunu da ilgilendirmesi ve/veya yer yer follikül tikaçlarının izlenmesidir^{2,5,6}. Olgularımızın tümünde retelerin uzadığı ve bazal pigmentasyonun arttığı görülmüştür. Bazı olgularda perivasküler mononükleer hücre infiltrasyonu da dikkati çekmektedir.

DDH'nin ayırıcı tanısı içine retiküler pigmentasyon gösteren diğer hastalıklar alınmalıdır^{1,19}. Bu hastalıklar içinde yer alan diskeratoz konjenitarda retiküler hiperpigmentasyonun yanısıra mukozalarda lökoplaki, diş ve tırnak anomalileri, kemik iliğinde fonksiyon bozukluğu ve maliniteye eğilim vardır. Hastalarımızın hiçbirinde bu özelliklere rastlanmamıştır. Naegeli-Franceschetti-Jadassohn sendromunda palmoplantar keratoderma görülmesi, bu bulgunun görüldüğü iki olgumuzda bu tanıyı akla getirirse de, sendromun diğer bulguları olan terlemede azalma ve dışlerde diskolorasyon saptanmamıştır. Olgularımızda hipopigmente maküllerin görülmemesiyle Dohi'nin akropigmentasyonundan, jeneralize ihtiyozun ve terleme azlığının olmayışıyla dermatopatia pigmentosa retikularis tanılarından uzaklaşmıştır.

Son yıllarda ülkemizden de DDH ve KRA tanısı almış olgular bildirilmektedir²⁰⁻²⁶. Tablo IV'de bu yayınlar ve olguların klinik bulguları özetlenmiştir.

Sonuç olarak ülkemizde de nadir olduğu anlaşılan DDH'nın ve ilişkili olduğu diğer tabloların iyi anlaşılması, bu hastalara doğru tanı konulmasını kolaylaştıracaktır.

Kaynaklar

1. Odom RB, James WD, Berger TG: Andrews' Diseases of the Skin. Clinical Dermatology. 9. baskı. Philadelphia, W.B Saunders Company, 2000; 1057-1072.
2. Kim YC, Davis MDP, Schanbacher CF, Su WPD: 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.
3. Brown WG: Reticulate pigmented anomaly of the flexures. Case reports and genetic investigations. Arch Dermatol 1982; 118: 490-493.
4. 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.
5. Howell JB, Freeman RG: Reticular pigmented anomaly of the flexures. Arch Dermatol 1978;114: 400-403.
6. Rebora A, Crovato F: The spectrum of Dowling-Degos disease. Br J Dermatol 1984;110: 627-630.
7. Crovato F, Desirelli G, Rebora A: Is Dowling-Degos disease the same disease as Kitamura's reticulate acropigmentation. Br J Dermatol 1983;109:105-110.
8. Cox NH, Long E. Dowling-Degos disease and Kitamura's reticulate acropigmentation:support for the concept of a single disease. Br J Dermatol 1991;125: 169-171.
9. Milde P, Goerz G, Plewig G: Dowling-Degos disease with exclusively genital manifestations. Hautartz

Tablo IV: Türkiye'den bildirilmiş DDH ve KRA'lı hastalar. (BY:Başlangıç Yaşı).						
Yazarlar	Olgular	Yaş/Cins/(BY)	Hastalık	Yerleşim	Aile öyküsü	Eşliktekiler
Özdemir F ve ark. ²⁰	1	48, K (20)	DDH	Fleksural	(-)	Apokrin hiperhidroz, obezite, hipertansiyon
Zeren İ ve ark. ²¹	1	52, K (20-25)	DDH	Fleksural Ekstansör	(+)	Diabetes mellitus
Köktürk A ve ark. ²²	1	21, E (3)	DDH+KRA	Fleksural Ekstansör	(+)	Yüzde eritem, tırnak bulguları
Bıçakçı C ve ark. ²³	1	24, E (23)	DDH	Fleksural	(+)	(-)
Erel A ve ark. ²⁴	1 2	60, K (53) 19, K (15)	KRA KRA	Ekstansör Ekstansör	(-) (-)	Kalb yetmezliği (-)
Erel A ve ark. ²⁵	1	20, K (14)	KRA	Ekstansör	(+)	(-)
İlter N ve ark. ²⁶	1	18, K (13-14)	KRA	Ekstansör	(-)	Diffüz guatr

- 1992;43: 369-372.
10. O'Goshi K-I, Terui T, Tagami H: Dowling-Degos disease affecting the vulva. *Acta Derm Venereol* 2001;81:148.
 11. Altomare G, Capella GL, Fracchiolla C, Frigerio E: Effectiveness of topical adapalene in Dowling-Degos disease. *Dermatology* 1999;198:176-177.
 12. Lestringant GG, Masouye I, Fossard PM, Adeghate E, Galadari IH: Co-existence of leucoderma with features of Dowling-Degos disease: reticulate acropigmentation of Kitamura spectrum in five unrelated patients. *Dermatology* 1997;195: 337-343.
 13. Kikuchi I: Evolution of Dowling-Degos disease. *J Dermatol* 2000;27: 806.
 14. Fenske NA, Groover CE, Lober CW, Espinoza CG: Dowling-Degos disease, hidradenitis suppurativa, and multiple keratoacanthomas. *J Am Acad Dermatol* 1991;24: 888-892.
 15. Cliff S, Otter M, Cook MG, Marsden RA: Dowling-Degos disease in association with multiple seborrheic warts. *Clin Exp Dermatol* 1997;22: 34-36.
 16. Kalter DC: Acquired intertriginous pigmentation. *Arch Dermatol* 1985;121:399-404.
 17. Sharma R, Chandra M: Pigmentation and pits at uncommon sites in a case with reticulate acropigmentation of Kitamura. *Dermatology* 2000;200: 57-58.
 18. McCormick CJ, Cowen P: Haber's syndrome. *Australas J Dermatol* 1997;38: 82-84.
 19. Schnur RE, Heymann WR: Reticulate hyperpigmentation. *Semin Cutan Med Surg* 1997;16: 72-80.
 20. Özdemir F, Kılınç I, Kazandı AC, Kandiloğlu G: Dowling-Degos disease associated with apocrine chromhidrosis. *Turk J Dermatopathol* 2001;10: 1-5.
 21. Zeren İ, Oral N, Aslan L: Dowling-Degos Hastalığı. *Turk J Dermatopathol* 1994; 3: 138-140.
 22. Köktürk A, İkizoğlu G, Baz K, Kaya Tİ: Kitamura'nın retiküler akropigmentasyonu ve Dowling-Degos hastalığı özelliklerini taşıyan bir olgu. *TÜRKDERM* 2002;36: 286-289.
 23. Bıçakçı C, Doğan B, Özdamar Ş, Uçmaklı E: Dowling-Degos hastalığı. 12. Prof. Dr. Lütfü Tat Sempozyumu Kitabı Ed. Erdem C. Ankara, Ayrıntı Ofset, 1995, s.165-169.
 24. Erel A, Gürer MA, Edalı N: Reticulate acropigmentation of Kitamura. Two case reports. *Int J Dermatol* 1993;32: 726-727.
 25. Erel A, Özarmağan G: Reticulate acropigmentation of Kitamura: a case report. *J Dermatol* 1992;19: 256-257.
 26. İter N, Önder M, Dursun A, Gürer MA. Kitamura'nın akropigmentasyo retikülarisi. *Turk J Dermatopathol* 1993; 2(3-4): 219-220.