



Akkiz akuajenik akrokeratoderma: Olgu serisi

Acquired aquagenic acrokeratoderma: A case series

Nebahat Demet Akpolat, Fadime Kılınç*, Ayşe Akbaş*, Ahmet Metin*

Beykoz Devlet Hastanesi, Dermatoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

*Ankara Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Dermatoloji Kliniği, Ankara, Türkiye

Öz

Akuajenik siringeal akrokeratoderma (ASA); etiyolojisi bilinmeyen, sıklıkla adölesan ve genç erişkin kadınları etkileyen, nadir, edinsel bir keratoderma türüdür. Klinik olarak suyla temastan birkaç dakika sonra ortaya çıkan, geçici ödematöz beyaz papül ve plaklarla karakterizedir. Sıklıkla palmar yüzeylerde lokalizedir, el dorsalleri ve ayak tabanını da etkileyebilir. Bu çalışmada; literatürde kadın predominansı üzerinde durulmasına rağmen, kliniğimizde ASA tanısı alan altı erkek hastanın klinik özelliklerinin incelenmesi amaçlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Akuajenik siringeal akrokeratoderma, erkek, el dorseli

Summary

Aquagenic syringeal acrokeratoderma (ASA) is a rare kind of an acquired keratoderma that predominantly affects adolescents and young females. The etiology is unknown. Clinically, ASA is characterized by transient edematous white papules and plaques occurring a few minutes after exposure to water. It is most commonly localized on the palms, but may also affect the plantar area and dorsum of the hand. Despite the female predominance mentioned in the literature, the aim of this study was to investigate the clinical characteristics of six male patients diagnosed with ASA in our clinic.

Keywords: Aquagenic syringeal acrokeratoderma, male, dorsum of the hand

Giriş

Akuajenik siringeal akrokeratoderma (ASA); 2-4 dakika su teması sonrası oluşan ödematöz beyaz renkli papül ve plaklarla karakterize, etiyolojisi bilinmeyen, nadir, edinsel bir palmoplantar keratoderma türüdür^{1,2}. ASA ilk olarak 1996 yılında English ve McCollough tarafından "geçici reaktif papülo translusent akrokeratoderma" ismiyle tanımlanmıştır³. Lezyonlar sıklıkla palmar alanda görülmesine rağmen, el dorseli ve ayaklar da etkilenebilir^{1,2,4}. Genellikle adölesanları ve genç erişkin kadınları etkiler, bildirilen erkek olgu sayısı sınırlıdır^{1,3,5}. Biz burada; kliniğimizde ASA tanısı konulan ve tedavi edilen erkek hastaların klinik ve laboratuvar bulgularını literatür ile karşılaştırarak sunmayı amaçladık.

2011-2014 tarihleri arasında, polikliniğimizde klinik ve/veya histopatolojik olarak ASA tanısı konulan hastalar retrospektif olarak incelendi. Poliklinik başvurusu esnasında hastalardan, dosyalarından bilgi alınacağına dair bilgilendirilmiş onam formu alındı. Hastalar, cinsiyet, lezyon başlangıç yaşı, lokalizasyonu, kalıcılığı, eşlik eden semptom ya da hastalık, aile öyküsü ve tedaviye yanıt açısından detaylı olarak gözden geçirildi.

Olgu Sunumu

Çalışmaya suyla temastan kısa süre sonra elleri ve ayaklarında beyazlaşma şikayeti olan, klinik ve/veya histopatolojik olarak

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Nebahat Demet Akpolat, Beykoz Devlet Hastanesi, Dermatoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye
Tel.: +90 532 159 03 97 E-posta: drdemetakpolat@gmail.com **Geliş Tarihi/Received:** 18.04.2015 **Kabul Tarihi/Accepted:** 05.10.2015

ASA tanısı alan toplam altı hasta dahil edildi. Hastaların demografik bulguları, klinik özellikleri ve verilen tedaviler Tablo 1'de görülmektedir. Hastaların hepsi erkekti ve yaşları 24 ile 45 (ortalama 31,6) arasındaydı. Hastalığın süresi 2,5 ay ile 14 yıl arasında değişiyordu. Dermatolojik muayenede; hastaların ellerinin kısa süreli su ile teması sonrasında, simetrik olarak el dorseli yüzlerde, parmak uçlarında, volar bölge ve avuç içlerinde beyazımsı, keratodermik, masere plaklar ve bu plaklar içinde dilate açıklıklar gözlemlendi. Bu belirtilerin 30 ile 60 dakika içinde gerilediği saptandı. ASA tanısı dört (%66,6) hastaya klinik olarak konulurken, iki (%33,4) hastanın tanısı histopatolojik olarak da desteklendi. Lezyonlar, hastaların dördünde (%66,6) palmar bölgede simetrik (Resim 1), ikisinde (%33,4) el dorsalinde simetrik ve ek olarak birer (%16,6) hastada parmak uçları (Resim 2) ve volar bölgede simetrik yerleşimliydi. Yanma hissi (%50; n=3) ve hafif düzeyde hiperhidrozis (%50; n=3) en sık eşlik eden semptomlardı. Şikayetler genel olarak çeşme suyuna maruziyetten 10 saniye ile 5 dakika sonra oluşmakta ve su teması kesildikten 30 ile 60 dakika içinde gerilemekteydi. Yapılan kova testinde hastaların hepsinde; masere ödemli papüller, plaklar ve dilate açıklıklar izlendi. Hastaların beşinde (%83,3) %20 alüminyum klorid tedavisine tam yanıt izlenirken, birinde (%16,7) kısmi yanıt görüldü.

Tartışma

ASA; kısa süreli su teması ile oluşan sıklıkla bilateral ve simetrik yerleşim gösteren, şeffaf beyaz papüllerle karakterize nadir bir palmoplantar

keratoderma türüdür⁶. Sporadik veya ailesel olabilen hastalıktan, bugüne kadar literatürde yaklaşık 70 hasta bildirilmiş ve olguların büyük çoğunluğu kadın hastalardan oluşmuştur⁷⁻⁹. Rongioletti ve ark.'nın¹⁰ 2012 yılında bildirdiği klinik seride 12 hastanın dokuzu kadındı. Yan ve ark.'nın² 2001 yılında bildirdiği üç olgudan oluşan seride de tüm hastalar kadındı. Bizim çalışmamızda literatürden farklı olarak erkek predominansı saptandı. ASA sıklıkla palmar bölgeye yerleşim gösterir. Bugüne kadar literatürde az sayıda dorsal yerleşim bildirilmiş olup, ülkemizden Aksoy ve Hapa'nın³ bildirdikleri el ve el parmak dorsumu yerleşimli olgu bunlardan biridir. Bu literatürle uyumlu olarak bizim de üç olgumuzda el dorseli ve el parmak uçlarında yerleşim görülmüştür. Histopatolojik olarak sıklıkla ortokeratotik hiperkeratoz, akantoz, belirgin ektrin duktuslar, dilate akrosiringium, akrosiringium çevresinde fokal spongiyoz, ektrin ter bezi hiperplazisi, ektrin glandüler hücrelerde değişiklikler ve papiller dermal perivasküler lenfositik infiltrasyon görülür. Literatürde tanısız amaçlı biyopsi yapılan olguların %20'sinde histopatolojik bulgular non-spesifik olarak bulunmuştur³. Histopatoloji tanıda gerekli değildir. İki olgumuzda tanısız amaçlı biyopsi yapıldı ve histopatolojik olarak stratum korneumda spongiyotik değişiklikler, akantozun eşlik ettiği ortohiperkeratoz ve ektrin akrosiringiumda dilatasyon tespit edildi.

Etiyolojisi tam olarak bilinmeyen hastalığın genetik predispozisyona ya da kistik fibrozis, fokal hiperhidrozis ve Raynaud fenomeni gibi hastalıklara bağlı gelişebileceği öne sürülmüştür^{7,11,12}. Çalışmamızda

Tablo 1. Hastaların klinik ve demografik özellikleri

Hasta no	Yaş	Cinsiyet	Başlangıç süresi	Yerleşim yeri	İlişkili hastalık	Eşlik eden semptom	Kalıcılık	Biyopsi	Tedavi
1	45	E	6 ay	Palmar alan, parmak lateralleri ve el dorseli, simetrik	-	Yanma, hafif düzeyde hiperhidrozis	Geçici	Stratum korneumda spongiyotik değişiklikler, akantozun eşlik ettiği ortohiperkeratoz ve ektrin akrosiringiumda dilatasyon	%20 alüminyum klorid
2	35	E	7 yıl	Palmar alan, parmak uçları, simetrik	-	Yanma	Geçici	-	%20 alüminyum klorid
3	26	E	14 yıl	Parmak dorseli, simetrik	-	Hafif düzeyde hiperhidrozis	Geçici	-	%20 alüminyum klorid
4	29	E	2,5 ay	Palmar bölge, simetrik	Alopesi areata	Hafif düzeyde hiperhidrozis	Geçici	Stratum korneumda spongiyotik değişiklikler, akantozun eşlik ettiği ortohiperkeratoz ve ektrin akrosiringiumda dilatasyon	%20 alüminyum klorid
5	31	E	6 ay	El dorsali ve el bilek volar yüz, simetrik	-	-	Geçici	-	%20 alüminyum klorid
6	24	E	4 ay	Palmoplantar alan, simetrik	-	Yanma	Geçici	-	%20 alüminyum klorid

E: Erkek



Resim 1. Palmar bölgede beyaz renkli keratoderma plakları ve maserasyon



Resim 2. Periungual bölgelerinde deskuamasyon ve beyaz renkli keratoderma plakları

olguların üçünde (%50) (Tablo 1) hafif düzeyde hiperhidrozis vardı. Literatürde Pastor ve ark.'nın⁹ olgu serisinde 28 yaşındaki bir erkek hasta ile Baldwin ve ark.'nın⁵ 2006 yılında bildirdiği 24 yaşındaki bir erkek hastada da palmar yerleşimli ASA'ya eşlik eden hiperhidrozis saptanmıştır.

Hastalığın patogenezinde epidermal sodyum konsantrasyonundaki artış sonucu, epidermal keratinositlerin su bağlama kapasitesindeki artış suçlanmıştır⁷. Benzer mekanizma ile rofokoksib ve selekoksib gibi ilaçların, koksigenaz 2 enzimini inhibe edip terde elektrolit konsantrasyonunu arttırarak ASA gelişimine yol açtığı düşünülmüştür^{7,11,13,14}. Çalışmamızda bir olgumuzda tespit edilen alopesi areata dışında eşlik eden hastalık ve ilaç öyküsü yoktu.

Tedavisinde etkili bir seçenek bulunmamaktadır. Literatürde tercih edilen tedavi seçenekleri arasında en sık önerileni topikal alüminyum tuzları uygulamasıdır³. Etkili bulunan ve uygulanan diğer tedavi seçenekleri antihistaminikler, botulinum toksini, %5 salisilik asit ve üredir^{3,15}. Biz de hastalarımıza topikal %20 alüminyum klorid tedavisi uyguladık. İki hafta içinde olguların beşinde (%83,3) tam yanıt izlenirken, birinde (%16,7) kısmi yanıt görüldü. Takiplerde nüks saptanmadı.

Burada; kadın predominansı gözlenen ve nadir görülen bu keratoderma tipinin, literatürden farklı olarak tespit edilen erkek baskınlığı bildirilmiş ve demografik özellikleri gözden geçirilmiştir.

Etik

Hasta Onayı: Çalışmamıza dahil edilen tüm hastalardan bilgilendirilmiş onam formu alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu dışında olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: Nebahat Demet Akpolat, Fadime Kılınç, Konsept: Nebahat Demet Akpolat, Fadime Kılınç, Dizayn: Nebahat Demet Akpolat, Fadime Kılınç, Veri Toplama veya İşleme: Nebahat Demet Akpolat, Fadime Kılınç, Ayşe Akbaş, Ahmet Metin, Analiz veya Yorumlama: Nebahat Demet Akpolat, Fadime Kılınç, Literatür Arama: Nebahat Demet Akpolat, Fadime Kılınç, Yazan: Nebahat Demet Akpolat.

Çıkar Çatışması: Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

Finansal Destek: Çalışmamız için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır.

Kaynaklar

1. Falcón CS, Ortega SS: Aquagenic syringeal acrokeratoderma. J Am Acad Dermatol 2008;59(Suppl 5):S112-3.
2. Yan AC, Aasi SZ, Alms WJ, et al: Aquagenic palmoplantar keratoderma. J Am Acad Dermatol 2001;44:696-9.
3. Aksoy B, Hapa AA: Idiopathic Acquired Aquagenic Keratoderma Localized to Dorsum of the Hands. Turkderm 2010;44:224-8.
4. Pardo J, Sánchez-Motilla JM, Latasa JM: [Atypical aquagenic keratoderma]. Actas Dermosifiliogr 2005;96:540-2.
5. Baldwin BT, Prakash A, Fenske NA, Messina JL: Aquagenic syringeal acrokeratoderma: report of a case with histologic findings. J Am Acad Dermatol 2006;54:889-902.
6. Yalcin B, Artuz F, Toy GG, Lenk N, Alli N: Acquired aquagenic papulotranslucent acrokeratoderma. J Eur Acad Dermatol Venereol 2005;19:654-6.
7. Tchernev G, Semkova K, Cardoso JC, Ananiev JJ, Wollina U: Aquagenic keratoderma. Two new case reports and a new hypothesis. Indian Dermatol Online J 2014;5:30-3.
8. Saray Y, Seçkin D: Familial aquagenic acrokeratoderma: case reports and review of the literature. Int J Dermatol 2005;44:906-9.
9. Pastor MA, González L, Kilmurray L, et al: [Aquagenic keratoderma: 3 new cases and a review of the literature]. Actas Dermosifiliogr 2008;99:399-406.
10. Rongioletti F, Tomasini C, Crovato F, Marchesi L: Aquagenic (pseudo) keratoderma: a clinical series with new pathological insights. Br J Dermatol 2012;167:575-82.
11. Gild R, Clay CD, Morey S: Aquagenic wrinkling of the palms in cystic fibrosis and the cystic fibrosis carrier state: a case-control study. Br J Dermatol 2010;163:1082-4.
12. Schmutz JL, Barbaud A, Trechot P: [Rofecoxib-induced aquagenic edema with puckering of the palms of the hands: the first case]. Ann Dermatol Venereol 2003;130:813.
13. Khuu PT, Duncan KO, Kwan A, Hoyme HE, Bruckner AL: Unilateral aquagenic wrinkling of the palms associated with aspirin intake. Arch Dermatol 2006;142:1661-2.
14. Vildósola S, Ugalde A: [Celecoxib-induced aquagenic keratoderma]. Actas Dermosifiliogr 2005;96:537-9.
15. Diba VC, Cormack GC, Burrows NP: Botulinum toxin is helpful in aquagenic palmoplantar keratoderma. Br J Dermatol 2005;152:394-5.