

Farklı Porokeratoz Formlarının Özelliklerini Birarada Gösteren ve Anogenital Bölgeyi de Tutan Bir Olgu

A Case of Porokeratosis Showing Different Clinical Patterns of the Disease with Anogenital Involvement

Özlem Karabudak, Bilal Doğan, Aptullah Haholu*, Yavuz Harmanyeri
Gata Haydarpaşa Eğitim ve Araştırma Hastanesi Dermatoveneroloji ve *Patoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

Özet

Porokeratozis (PK), sınırında skuamın olduğu, histopatolojik olarak 'kornoid lamel'denilen parakeratotik keratinositlerin oluşturduğu sütunla karakterize bir grup keratinizasyon bozukluğudur (1). Klinik olarak porokeratozis Mibelli (PM), linear porokeratozis (LP), dissemine superfisial aktinik porokeratozis (DSAP), punktat porokeratozis (PP), palmoplantar porokeratozis (PPP) ve dev porokeratozis (DP) gibi formları bildirilmiştir. Malin epitelial tümör gelişme riski nedeniyle tedavi edilmesi gerekir. Yirmi bir yaşında bir erkek hastayı el, ayak, skrotum, oral ve anal mukozadaki lezyonları nedeniyle sunmaktayız. Biyopsilerin histopatolojik incelemesi, tipik porokeratozis özellikleri göstermekteydi. Lezyonlara kriyoterapi uygulandı. Burada PM olgusunu çok sayıda lezyonun oral, anal, skrotal tutulumla birarada ender olarak görülmesi nedeniyle sunmaktayız. (*Türkderm 2008; 42: 97-9*)
Anahtar Kelimeler: Anogenital tutulum, porokeratozis Mibelli

Summary

Porokeratosis (PK) is a group of cutaneous entities characterized by marginate scaling lesions, histologically showing a column of parakeratotic keratinocytes (cornoid lamella). Various forms are recognized such as porokeratosis of Mibelli (PM), linear porokeratosis, disseminated superficial actinic porokeratosis, punctate parakeratosis. PM should be treated because of the possibility of developing malignant epithelial tumors. We are presenting a 21 year old male patient suffering from PM on the back of the hands, foot, scrotum, oral mucosa and anal region. The histological biopsy specimens showed the characteristic features of porokeratosis. We destroyed the lesions by cryotherapy sessions. Here, we present a case of PM since it is rarely seen as multiple lesions with oral, anal and scrotal involvements altogether. (*Turkderm 2008; 42: 97-9*)
Key Words: Anogenital involvement, porokeratosis Mibelli

Giriş

Porokeratozis (PK) ender görülen bir keratinizasyon bozukluğu olup, histopatolojik olarak 'kornoid lamel'denilen parakeratotik keratinositlerin oluşturduğu sütunla karakterizedir¹. Klinik olarak porokeratozis Mibelli (PM), linear porokeratozis (LP), dissemine superfisial aktinik porokeratozis (DSAP), punktat porokeratozis (PP), palmoplantar porokeratozis (PPP) ve dev porokeratozis (DP) gibi formları bildirilmiştir. PM lezyonları klinik olarak ortası atrofik, çevresi keratozik, kenarları deriden kalkık, halka şeklinde lezyonlardır. Genellikle tek ve geniş bir lezyon şeklindedir². Biz burada yirmi bir yaşında bir erkek hastayı hem çok sayıda (44 adet) PM lezyonları içermesi, hem de skrotal, oral ve anal bölge lezyonlarının bir arada olması nedeniyle sunmayı uygun bulduk.

Olgu

Yirmi bir yaşında erkek hasta polikliniğimize ilk defa 7 yıl önce ellerinde birkaç adet olarak başlayan, daha sonra giderek çoğalan ve genişleyen siğilimsi yaralar yakınması ile başvurdu. Özgeçmişinde önemli bir özellik yoktu. Soygeçmişinde, anne, baba ve kardeşlerinde benzer bir deri yakınması tanımlamadı. Hastanın sistemik muayenesinde herhangi bir patoloji saptanmadı. Dermatolojik muayenesinde; her iki el dorsalinde çok sayıda yer yer verrüköz yer yer papüler anüler sınırında üzeri hiperkeratotik lezyonlar izlendi (Şekil 1). Ayrıca palmar yüzeylerde, el bileklerinde, ayakların dorsal yüzlerinde, sağ ayak bileğinde, skrotumda, sol gluteal deride, perianal deride ve anal mukoza sınırında, toplam 44 adet, bazılarının üzerinde kalın sarı hiperkeratotik bir skuam tabaka-

sı bulunan, bazılarının ortasında atrofi ve hipopigmentasyon ile annüler veya serpijinöz şekiller oluşturan, hepsinde deriden hafif kabarık hiperkeratotik bir sınır izlendiği, çeşitli boyutlarda papül ve plaklar saptandı. Perianal bölgede, saat 8 hizasında, üzeri verrüköz görünümlü papül ve saat 11 hizasında, verrüköz görünümlü polipoid lezyon izlendi. Anal kanal girişinde bulunan saat 3 ve 9 istikametindeki iki lezyon ise beyaz renkli masere plaklar şeklinde gözlemlendi (Şekil 2). Skrotum derisinde, toplam 4 adet, en büyüğü 0.5x0.4 cm boyutlarında, hafif eritemli, kenarları deriden hafif kabarık annüler papüller saptandı. İntergluteal bölgede iki adet, serpijinöz şekiller oluşturan lineer plak ve 1x1 cm boyutlarında, annüler komponent içeren hiperkeratotik plak gözlemlendi (Şekil 3).

Olgumuzun morfolojik farklılık gösteren anal mukozadan, sol ayak parmağından ve el dorsalinden punch biyopsi alındı. Histopatolojik incelemede; belirgin derecede hiperkeratozis gösteren epidermis, yer yer keskin açılarla içeri doğru çöküntüler oluşturmakta ve bazı alanlarda parakeratotik tipte hiperkeratoz izlenmekteydi (Şekil 4-a,b,c).

Hastaya yapılan rutin kan, biyokimya, idrar tetkikleri, kompleman düzeyleri, immunglobulinler, Anti-HIV, Anti-HCV, HBsAg, VDRL, TPHA, PPD normal sınırlar içinde veya negatifti. Yapılan batın ultrasonografi ve akciğer grafisinde bir patolojiye rastlanmadı.



Şekil 1. Eldeki lezyonlar

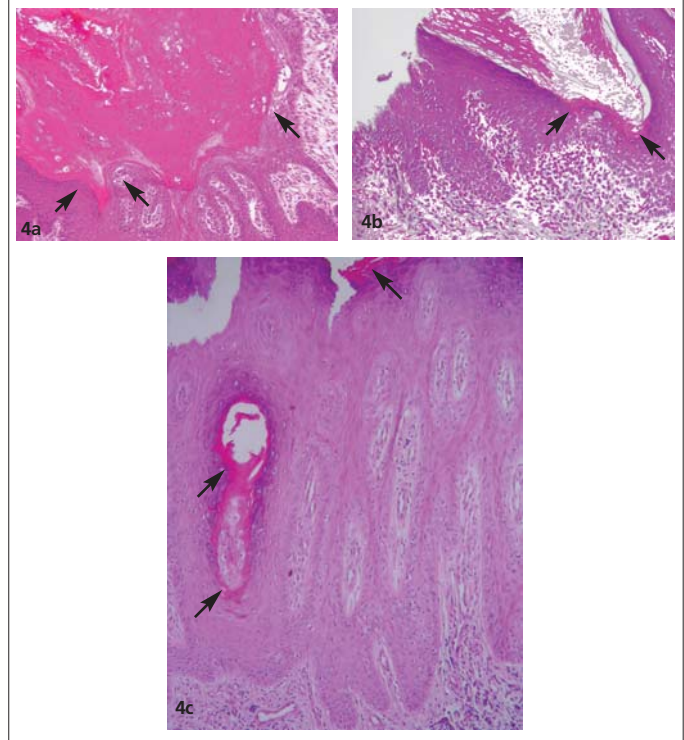


Şekil 2. Anal bölgedeki verrüköz lezyonlar

Olgumuza öncelikle oral retinod tedavisi planladık. Ancak hastanın bu tedaviyi kabul etmemesi üzerine hastaya kriyoterapi yapıldı. Lezyonlardan ekstremiteelerde olanların keratotik kısımları bistüri ucuyla alındıktan sonra, diğerlerine ise direkt olarak sprej kriyoterapi uygulandı. Lezyonların bir kısmı atrofik skarlarla iyileşti. Anal bölge, skrotal alan ve eldeki 15 adet lezyona 2. kez sprej kriyoterapi uygulandı. Yapılan kontrollerde, skrotal derisindeki iki lezyonun, anal lezyonlarından bir tanesinin atrofik skarlarla iyileştiği, el ve ayakta lezyonların 8 tanesinin devam ettiği gözlemlendi. Hasta daha sonra kontrole gelmediğinden takibi gerçekleştirilemedi.



Şekil 3. Skrotal alandaki üç adet papüler lezyon (Okla işaretli)



Şekil 4. a) Anal mukozadan b) Ayaktan c) El dorsalinden alınan biyopsi histopatolojik incelemesinde belirgin hiperkeratotik nitelikte epidermal invajinasyon olarak görülen porokeratozis alanı (HE;x200). (Okla işaretli)

Tartışma

PM, bir keratinizasyon bozukluğu olan PK formlarından en sık görülenidir. Klasik olarak papül şeklinde başlar, zamanla boyu birkaç milimetreden birkaç santimetreye ulaşabilen, anüler veya düzensiz şekilli, keskin sınırlı, kuru, merkezi atrofik, ve hiper/hipopigmente keratotik plak halini alır. Plağın sınırında yer alan yaklaşık 1 mm yüksekliğindeki kenar ve hemen altındaki oluklanma karakteristiktir. Çoğunlukla çocukluk çağında ortaya çıkar. Bir ya da birkaç lezyon birarada görülebilir. En sık el ve ayaklara yerleşir^{2,3}. Vücudun her yerinde oluşabilirse de genital bölge ve oral mukoza tutulumu son derece nadirdir^{2,4,7}. Bizim olgumuzda da klasik tutulum alanları olan el ve ayakların yanısıra, skrotal ve oral mukozada da lezyonlar saptanmıştır. Ayrıca literatürde rastlamadığımız anal mukoza sınırında tutulumu da sözkonusudur. PM'in yukarıda tarif ettiğimiz klasik klinik görünümünün yanısıra verrüköz, hiperkeratotik gibi varyantları da bildirilmiştir^{8,9}. Ayrıca DP' in de PM'nin bir varyantı olduğunu ileri süren yayınlar da mevcuttur^{10,11}. Olgumuzda papüler, klasik plak lezyonlarının yanısıra özellikle ayak başparmaklarında, birinci metatarsal eklemlere lokalize hiperkeratotik lezyonlar, perianal bölgeden anoderme(anal kanalın linea dentata altındaki 2 cm.lik kıl ve ter bezi içermeyen modifiye skuamöz hücreli epitelle örtülü alanı) doğru ilerleyen saat^{3,8,9,11} hizasına lokalize verrüköz ve papüler lezyonlar bulunmaktaydı. Tarif edilen birçok PM formlarının birarada bulunması olgumuzun dikkat çekici özelliği idi.

Histopatolojide keratinize kenarda hiperkeratoz, düzensiz akantoz gözlenir. Bazen adneks orifislerinde, bazen de bağımsız olarak keratozik tıkaçlar ve çevresinde akantozik alan derinleşir. Keratozik tıkaçın ortasında tipik parakeratozik hücrelerden oluşan sütun (kornoid lamel) görülür^{1,2}. Bizim olgumuz da üç farklı bölgeden (ayak, el ve anal bölge) üç farklı morfoloji gösteren (papül, hiperkeratotik ve verrüköz) lezyondan alınan biyopsilerin histopatolojik incelemesinde PM histopatolojisi göstermekteydi. Anal bölgedeki verrüköz lezyonlar klinik olarak anal verrüye çok benzemektedir. Ancak histopatolojik olarak verrü için tanı kriterleri olabilecek genişlemiş keratinositlerde eksentrik, piknotik nükleus ve perinükleolar halo ya da uzamış rete ridgeler, dermal kapillerde tromboz gibi özellikler yoktu.

PM etyolojisi bilinmemektedir. Otozomal dominant geçişli, ailesel tutulumlu olgular bildirilmiştir¹. Hrediter olarak ya da yoğun ultraviyole (UV), kemoterapi, immünsupresyon (HIV enfeksiyonu, organ transplantasyonu) gibi tetikleyici faktörlerle epidermisten köken olan bir mutant klonun periferine doğru genişlemesi ile oluştuğu savunulmuştur^{1,12}. Olgu-

muz gerek ailesel öyküsünün olmaması, gerekse yapılan tetkiklerle immunolojik açıdan bir patolojinin saptanmaması nedeniyle sporadik bir olgu olarak değerlendirildi.

PM malin değişime uğrayabilir. Üzerinde skuamöz hücreli karsinoma gelişebilmesi nedeniyle takip ve tedavi edilmesi gerekir^{3,13}. Tedavide topikal 5 florourasil, elektrosedasyon, kriyoterapi, dermabrazyon, CO₂ lazer uygulanabilir^{1,3}. Ayrıca son zamanlarda imikimod ile tedavi edilmiş olgularda bildirilmiştir¹⁴. Çok yaygın durumlarda ise retinoid tedavisi ile iyi sonuç alınan olgular bulunmaktadır¹². Bizim olgumuz ise kriyoterapiden kısmen de olsa yarar görmüştür.

Biz burada çok sayıda klasik PM lezyonlarının yanısıra variantı olan hiperkeratotik, papüler, verrüköz lezyonlarında içeren ve oral, anal, skrotal bölge gibi değişik alanları da tutan bir PM olgusunu sıradışı birçok özelliği birarada barındırması nedeniyle sunmaya değer bulduk.

Kaynaklar

1. Wolff Scheiner E: Porokeratosis. *Dermatology in General Medicine*. Ed. Freedberg IM, Eisen ZA, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, Thomas B. Fitzpatrick. 5.baskı. New York, Mc Graw Hill Company 1999;624.
2. M R Judge, Mclean WHI, Munro CS: Disorders of keratinization. Burns T, Breathnach S, Cox N, Griffiths C (eds): *Rook's Text book of Dermatology*, 7. baskı. Oxford, Blackwell Publishing, 2004;p.37-75.
3. Baykal C. *Dermatoloji Atlası* Argos İletişim 2000 1.baskı Bölüm 10;363-4.
4. Laino L, Pala S, Innocenzi D, Accappaticcio G, Van Steensel MA: Genital porokeratosis. *Eur J Dermatol* 2004;14:190-192.
5. Tangoren IA, Weinberg JM, Ioffreda M, Werth VP, James WD: Penile porokeratosis of Mibelli. *J Am Acad Dermatol* 1997;36:479-81.
6. Neri I, Marzaduri S, Passarini B, Patrizi A: Genital porokeratosis of Mibelli. *Genitourin Med* 1995;71:410-1.
7. Sindet-Pedersen S, Holst E: Porokeratosis Mibelli: a patient with oral manifestations *Tandlaegebladet* 1985;89:703-10.
8. Wallner JS, Fitzpatrick JE, Brice SL: Verrucous porokeratosis of Mibelli on the buttocks mimicking psoriasis. *Cutis* 2003;72:391-3.
9. Schaller M, Korting HC, Kollmann M, Kind P: The hyperkeratotic variant of porokeratosis Mibelli is a distinct entity: clinical and ultrastructural evidence. *Dermatology* 1996;92:255-8.
10. Bacharach-Buhles M, Weindorf N, Altmeyer P: Mibelli's porokeratosis gigantea. *Hautarzt* 1990;41:633-5.
11. Gotz A, Kopera D, Wach F, et al: Porokeratosis Mibelli gigantea: case report and literature review. *Hautarzt* 1999; 50:435-8.
12. Reed RJ, Leone P: Porokeratosis-A mutant clonal keratosis of the epidermis. *Arch Dermatol* 1970;101:340.
13. Dereli T, Ozyurt S, Ozturk G: Porokeratosis of Mibelli: successful treatment with cryosurgery. *J Dermatol* 2004;31:223-7.
14. Erbagci Z, Tuncel AA, Erbagci I: Successful treatment of porokeratosis with topical imiquimod in 2 immunosuppressed cases. *J Drugs Dermatol* 2006;5:668-71.