

Porokeratozis *Mibelli*: Olgu Sunumu

Porokeratosis of *Mibelli*: A Case Report

Havva Yıldız Seçkin¹, Akgül Arıcı², Yalçın Baş¹, Zennure Takçı¹, Sercan Sezgin¹

Özet

Porokeratozis *Mibelli*, nadir görülen, kronik, ilerleyici kalıtsal bir keratinizasyon bozukluğudur. Klinik olarak, çevresi hiperkeratozik halka ile çevrili annüler plaklarla karakterizedir. Bu lezyonların merkezi çoğunlukla atrofiktir ancak hiperkeratotik de olabilir. Lezyonlar sıklıkla ekstremitelerde görülmektedir ancak nadiren yüz, genital organlar, oral mukoza ve kornea da etkilenebilir. Erkeklerde görülme sıklığı daha yüksektir. Burada burun etrafında porokeratozis *Mibelli* gelişen 18 yaşında bayan bir hasta ender görülen bir hastalık olması nedeniyle sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Porokeratoz, *Mibelli*

Porokeratosis of *Mibelli*: A Case Report

Abstract

Porokeratozis *Mibelli* is a hereditary keratinisation disorder. It is a rare and progressive chronic disease. It is characterized with annular plaques, spanned with hyperkeratotic ring. Central of these lesions is usually atrophic but seldom it may be hyperkeratotic. Extremities are often affected but lesions may be seen rarely in face, genital organs, oral mucosa and cornea. The disease is more frequent in male. In this report, a 18 year old woman with a lesion of Porokeratosis *Mibelli* around her nose is presented here.

Key Words: Porokeratozis, *Mibelli*

¹Gaziosmanpaşa Üniversitesi,
Tıp Fakültesi, Deri ve
Zührevi Hastalıkları
Anabilim Dalı, Tokat

²Gaziosmanpaşa Üniversitesi,
Tıp Fakültesi, Patoloji
Anabilim Dalı, Tokat

Sorumlu Yazar

**Yrd. Doç. Dr. Havva Yıldız
Seçkin**

Gaziosmanpaşa Üniversitesi,
Tıp Fakültesi, Deri ve
Zührevi Hastalıkları Ana
Bilim Dalı, Tokat.

E-mail:

havvayildiz1982@mynet.com

Tel: 03562129500

Giriş

Porokeratozis *Mibelli* (PM) çevresi hiperkeratozik halka ile çevrili merkezi atrofik annüler plaklarla karakterize nadir görülen kalıtsal bir keratinizasyon bozukluğudur. PM düzensiz bir otozomal dominant kalıtım göstermektedir ancak kendiliğinden de ortaya çıkabilir. Etyopatogenezi tam olarak bilinmemektedir ve erkeklerde daha sık görülür (1,2). Histopatolojik olarak 'kornoid lamel'denilen parakeratotik keratinositlerin oluşturduğu sütunla karakterize olan porokeratozis, PM, linear porokeratozis, dissemine superfisial aktinik porokeratozis, punktat porokeratozis, palmoplantar porokeratozis ve dev porokeratozis gibi klinik formları bildirilmiştir (3). PM sıklıkla ekstremitelerde yerleşim gösterse de nadiren yüz, genital organlar, oral mukoza ve kornea da görülebilmektedir (1-4). Özellikle 50 yaş sonrasında malign transformasyon sıklıkla skuamöz hücreli karsinom gelişme riski bulunmaktadır (5). Biz burada burun kenarında PM tanısı konulan 18 yaşında bir bayan hastayı nadir görülmesi nedeniyle sunmayı uygun bulduk.

Olgu Sunumu

Onsekiz yaşındaki bayan hasta burun kenarlarında 3 yıldır bulunan kaşıntısız, kahverengi üzeri kabuklu yaralar yakınması ile dermatoloji polikliniğimize başvurdu. Öyküsünde daha önce bu şikayeti nedeniyle tedavi almadığı ve lezyonlarının sayısında artma olmadığı öğrenildi. Özgeçmişinde önemli bir özellik yoktu. Soygeçmişinde, anne, baba ve kardeşlerinde benzer bir deri şikayeti tanımlanmadı. Sistemik hastalığı ve ilaç

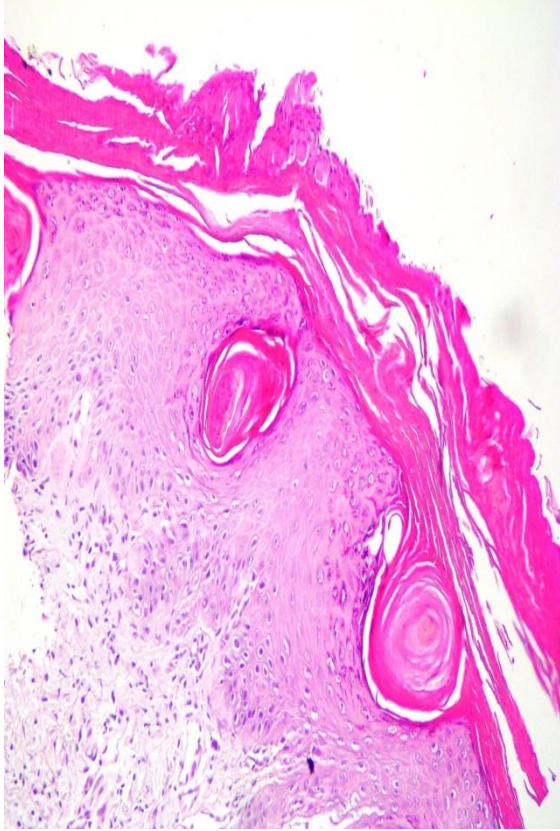
kullanım öyküsü yoktu. Yapılan genel muayene ve laboratuvar tetkiklerinde herhangi bir patolojiye rastlanmadı. Dermatolojik muayenesinde ise burun üzerine ve kanatlarına lokalize, büyüklükleri 1-5 mm arası değişen çevresi ince hiperkeratozik halka ile çevrili, merkezi atrofik, annüler, 5 adet plak şeklinde lezyon tespit edildi (Resim 1).

Resim 1: Burun üzerine ve kanatlarına lokalize, büyüklükleri 1-5 mm arası değişen çevresi ince hiperkeratozik halka ile çevrili, merkezi atrofik, annüler, 5 adet plak şeklinde lezyon.



Hastadan alınan punch biyopsi örneğinin histopatolojik incelemesinde epidermiste ortohiperkeratoz, parakeratoz, epidermiste hipogranüloz akantoz, dermiste seyrek mononükleer iltihabi hücre infiltrasyonu görüldü (Resim 2). Klinik ve histopatolojik değerlendirme sonucunda hastaya porokeratozis *Mibelli* tanısı konuldu. Topikal kalsipotriol tedavisi önerilen hasta kontrole çağrıldı.

Resim 2: Hiperkeratoz, parakeratoz, epidermiste hipogranüloz akantoz, dermiste seyrek mononükleer iltihabi hücre infiltrasyonu (HE x 100).



Tartışma

Nadir görülen bir keratinizasyon bozukluğu olan PM, etrafı hiperkeratotik bir halka ile çevrili, ortası atrofik, genellikle annüler, bazen de düzensiz şekilli olabilen, hiper-hipo pigmente plaklara dönüşen papül şeklinde başlar. Kademeli bir ilerleme ardından kendiliğinden gerileme gözlenebilir. otozomal dominant geçişli olarak bilirse de ailesel olmayan olgular da mevcuttur. Genellikle çocukluk döneminde başlar ve erkeklerde daha sık görülmektedir. En çok el ve ayaklara yerleşim gösterir. Ancak yüz, genital organlar, oral mukoza ve kornea gibi nadir yerleşim alanları da

bildirilmiştir (2-6). Olgumuzda aile öyküsü olmadığı için sporadik bir olgu olarak değerlendirildi.

Histopatolojik olarak kornoid lamel adı verilen parakeratotik sütunların varlığı tanıda oldukça önemli bir bulgudur. Epidermiste bazal tabakada hidropik dejenerasyon, kornoid lamel altındaki epidermiste granüler tabaka kaybı, diskeratotik hücreler ve vakuollü keratinositler görülebilir (7,8). Olgumuzda da benzer histopatolojik bulgular mevcuttu. PM kornoid lamel ile karakterize nadir görülen diskeratotik bir hastalıktır ve bu durum deri tümörleri için bir yatkınlık oluşturabilir. Özellikle 50 yaş üzerinde malign transformasyon riski bulunmaktadır ve en yaygın olarak skuamöz hücreli karsinom gelişmektedir. Ancak Bowen hastalığı ve bazal hücreli karsinom gelişimi de bildirilmiştir (5,9).

Etyopatogenezi tam olarak bilinmemektedir. Ancak, otozomal dominant geçiş dışında, immünosupresyon, ultraviyole maruziyeti, yanık, radyoterapi, renal transplantasyon etyolojide rolü olabilecek faktörler arasındadır. PM tedavisi lezyonun yeri, büyüklüğü ve hastaya göre değişmektedir (10). Kriyoterapi, D vitamini analogları, kalsipotriol, elektrokoterizasyon, yerel 5-florourasil, karbondioksit lazer, total eksizyon küçük lezyonlarda etkili olarak kullanılmaktadır. Ancak yaygın ve hiperkeratozik lezyonlarda sistemik retinoidler, lazer tedavileri, fotodinamik tedaviler ve dermabrazyon kullanımı tercih edilmelidir (11-12). Malign transformasyon riski bulunması nedeniyle mutlaka tedavi ve takip gerektirmektedir. Olgumuzun lezyon sayısının az ve çapının küçük olması nedeniyle topikal kalsipotriol ile tedaviye başlandı ve takip önerildi.

Bu olgu klinik ve histopatolojik olarak PM için oldukça tipik olması, nadir görülen bir cilt hastalığı olması ve prekanseröz olması nedeniyle sunulmuştur.

Kaynaklar

1. Dolar N, Serdaroğlu S, Demirkesen C. Porokeratozis Mibelli Histolojisi Gösteren Dissemine Süperfisyel Aktinik Porokeratoz Olgusu. *Turkderm*. 2003;38:220-3.
2. 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.
3. Schamroth JM, Zlotogorski A, Gilead L. Porokeratosis of mibelli. Overview and review of the literature. *Acta Derm Venerol*. 1997;77:207-13.
4. Neri I, Marzaduri S, Passarini B, Patrizi A: Genital porokeratosis of Mibelli. *Genitourin Med*. 1995;71:410-1.
5. Maubec E, Duvillard P, Margulis A, Bachollet B, Degois G, Avril MF. Common skin cancers in porokeratosis. *Br J Dermatol*. 2005;152:1389-91.
6. Judge MR, 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.
7. Aksoy B, Üstün H, Balcı M, Aksoy HM. Mibelli'nin Hiperkeratozik Porokeratozu: Nadir Görülen Bir Varyant. *Türk Dermatoloji Dergisi*. 2009;3:13-15.
8. Karabudak Ö, Doğan B, Haholu A, Harmanyeri Y. Farklı Porokeratoz Formlarının Özelliklerini Birarada Gösteren ve Anogenital Bölgeyi de Tutan Bir Olgu. *Turkderm*. 2008;42:97-9.
9. Şahin MT, Türkdoğan P, Öztürkcan S, Türel A. Aynı olguda bazalyoma, Bowen hastalığı, porokeratozis Mibelli birlikteliği. *Turkderm*. 2003;37:209-13.
10. Gotz A, Kopera D, Wach F, et al: Porokeratosis Mibelli gigantea: case report and literature review. *Hautarzt*. 1999;50:435-8.
11. Dereli T, Ozyurt S, Ozturk G. Porokeratosis of Mibelli: successful treatment with cryosurgery. *J Dermatol*. 2004;31:223-7.
12. Hacham-Zadeh S, Holubar K. Etretinat in the treatment of disseminated porokeratosis of Mibelli. *Int J Dermatol*. 1985;24:258-60.

