

Akrokertozis verrusiformis: bir olgu sunumu

Acrokeratosis verruciformis: a case report

Yavuz Yesilova¹, Selma Bakar Dertlioğlu¹, Muhammed Emin Güldür²

¹ Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, Şanlıurfa

² Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Şanlıurfa

Yazışma adresi: Yavuz YESİLOVA, Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, 63300, Şanlıurfa, Türkiye, Tel: +90-(414) 318 30 00 Fax: +90-(414) 312 81 44, E-mail: yavuzyesilova@gmail.com

Geliş tarihi / Received: 21.12.2011

Kabul tarihi / Accepted: 07.03.2013

Özet

Akrokertozis verrusiformis otozomal dominant geçişli, nadir görülen bir genodermatozudur. Genellikle doğumda veya erken çocukluk dönemlerinde görülür. Ancak hastalığın başlaması beşinci dekata kadar gecikebilir. Akrokertozis verrusiformis sıklıkla el ve ayak sırtlarında verruka plana benzeyen, üzeri düz, cilt renginde, çok sayıda keratotik papüllerle karakterizedir. Histopatolojisinde hiperkeratoz, akantozis ve papillomatozis saptanırken hastalık için tipik olan epidermiste 'kilise kulesi' olarak da bilinen lokalize sivri epidermal çıkıntılar görülmektedir. Burada sporadik bir akrokertozis verrusiformis olgusu sunulmaktadır.

Anahtar kelimeler: Akrokertozis verrusiformis, Darier hastalığı

Abstract

Acrokeratosis verruciformis is a rare genodermatosis with an autosomal dominant mode of inheritance. Sporadic cases can also occur, and is characterized by multiple flat-topped, skin-colored keratotic lesions resembling plane warts typically observed on the dorsum of the hands and feet. It is usually present at birth or manifests in early childhood, but the onset may be delayed until the fifth decade of life. The sections reveal hyperkeratosis, regular acanthosis, and papillomatosis with a prominent granular layer, typically having a "church spire" appearance. Herein, we aimed to report a sporadic case of acrokeratosis verruciformis.

Key words: Acrokeratosis verruciformis, Darier disease

Giriş

Akrokertozis verrusiformis (AKV), etyolojisi bilinmeyen, otozomal dominant geçiş gösteren, nadir görülen lokalize bir keratinizasyon bozukluğudur. Niedleman 1947 yılında, İtalyan bir Amerikan ailesinde 14 kişide AKV tanısı konulan en büyük seriyi yayınladı. Daha sonra 1962 yılında Niedleman ve McKusick aynı ailede 24 AKV olgusunu tanımlanmıştır. Ancak sporadik (nonfamiliar) olgularda bildirilmektedir (1-6). Cinsiyet ayrımı yapmayan hastalık genellikle

erken çocukluk döneminde görülmekle birlikte, geç dönemlerde de başlayabilmektedir (7, 8). Sporadik olgular, familiar olgulara göre daha ileri yaşlarda görülmektedir. Literatürde sınırlı sayıda sporadik AKV olguları bulunmaktadır (1-3). Bu olguda; sporadik AKV tanısı konulmuş erkek hastanın klinik ve histopatolojik bulguları literatürler eşliğinde sunulmaktadır.

Olgu

Yirmi üç yaşında erkek hasta yaklaşık 3 aydır her iki bacak ön yüzde ve ayak sırtlarında kahverenkli

döküntü şikayetiyle polikliniğimize başvurdu. Zamanla sayılarında artma olmuş. Hasta başka bir hastalığının olmadığını ifade etti. Dermatolojik muayenesinde; her iki tibia anterioru ve ayak dorsumunda, 1-5 mm ebatlarında, kahverenkli hiperpigmente keratozik, verrüköz papüller mevcuttu (Resim 1). Hastanın tırnak ve mukoza muayenesi normaldi. Lobaruvarında bir özellik yoktu. Lezyondan alınan deri biyopsisinin histopatolojik incelemesinde; epidermiste hiperkeratoz ve papillomatozis ile retelerde düzensiz uzama vardı. Dermiste belirgin bir değişiklik izlenmedi (Resim 2). Klinik ve histopatolojik bulgularla AKV tanısı konulan hastaya topikal retinoid tedavisi başlandı. 2 ay sonraki kontrolde kliniğinde bir değişiklik gözlenmedi.

Tartışma

AKV asemptomatik, cilt renginde veya kırmızı kahverenkli, küçük verrüköz ve düz papüller ile karakterizedir. Sıklıkla el ve ayak sırtlarında görülür. Aynı zamanda ön kollar, dizler ve dirseklerde de AKV lezyonları saptanabilir (1, 3). Papüller birbirlerine yakın grup şeklindedir ve siğillere benzerler. İki bin üç yılda, Dhitavat ark 6 nesildir AKV'de etkilenen bir ailede ATP2A2 geninde heterozigot P602L mutasyonu tanımladı. AKV'de SERCA2 mutant fonksiyon kaybı, AKV ve Darier hastalığının aynı allelik hastalıklar olduğunu düşündürmektedir (9). Ayrıca palmar ve plantar bölgede kalınlaşma ve punktat keratozlar, tırnaklarda lokonisy, longitudinal çizgilenme, yarılma ve subungual hiperkeratoz gibi değişiklikler de eşlik edebilir (4). Hastamızın lezyonları her iki tibia ön yüz ve ayak dorsumunda bulunmaktaydı. Planter bölge ve tırnak tutulumu yoktu. Ayrıca hastamızın muayenesinde Darier hastalığını düşündürecek bir bulguya rastlanılmadı.

AKV'nin histopatolojik incelemesinde

hiperkeratoz, akantozis ve papillomatozis saptanırken hastalık için tipik olan epidermiste 'kilise kulesi' olarak da bilinen lokalize sivri epidermal çıkıntılar görülmektedir (3, 10). Hastalığın kesin tanısı için histopatolojik inceleme gereklidir. Hastamızın histopatolojisinde AKV ile uyumlu bulgular mevcuttu.

AKV, Darier Hastalığı ile birlikte görülebilmektedir. AKV ve Darier Hastalığı'nin iki farklı hastalık olduğu düşünülmeyle beraber aynı hastalığın değişik ekspresyonları olduğu görüşlerde savunulmaktadır (4, 11, 12). AKV, nevoid bazal hücreli karsinom, iktiyozis vulgaris, Hailey-Hailey hastalığı, akrokeratoelastoidozis ve varyantları, multiple steatokistoma hipertrofik liken planus, epidermolizis bülloza ile keratoakantom bir arada görüldüğüne dair olgu bildirimleri bulunmaktadır (13-18).

AKV'nin ayırıcı tanısında öncelikle Darier Hastalığının akral lezyonları düşünülmelidir. AKV'nin histopatolojisinde hiperkeratoz, akantoz, papillomatoz ve hafif dermal inflamasyonu bulunurken, Darier Hastalığında parakeratoz ve diskeratoz gözlenmektedir (4, 19). Hastamızın hem kliniğinde hemde histopatolojisinde Darier hastalığını düşündürecek bir bulguya rastlanılmadı. Epidermodisplaziya verrusiformis, verru plana, akrokeratoelastoidozis ve varyantları ile seboreik keratoz da AKV'nin ayırıcı tanısında düşünülmesi gereken diğer dermatolojik hastalıklardır (3, 4, 20).

AKV'de sıklıkla tedavi tavsiye edilmez. Fakat medikal ve cerrahi tedaviler uygulanabilir (21). Topikal retinoik asit tedavisinin faydalı olabilir. Özellikle karbondioksit veya Nd: YAG laser veya kryoterapi ile destriksiyon tedavisi etkili görülmüştür. Tedavi edilmeyen lezyonlar uzun süre güneşe maruz kaldıktan sonra kalıcı ve daha belirgin hale gelir (4). Rekürrens sık görülmektedir (9). AKV'nin malign transformasyonu sonucu skuamöz hücreli kanser gelişen olgular bildirilmiştir (22, 23).

Sonuç olarak sıklıkla ekstremitelerde,

verruka plana ve epidemodisplaza verrusiformis'i andıran cilt lezyonlarında, bir keratinizasyon hastalığı olan AKV'yi unutmamak gerekir.



Resim 1: Her iki tibia anterioru ve ayak dorsumunda, 1-5 mm ebatlarında, kahverenkli hiperpigmente keratozik, verrüköz papüller



Resim 2: Epidermiste hiperkeratoz ve papillomatozis ile retelerde düzensiz uzama

Yazarlarla ilgili bildirilmesi gereken konular (Conflict of interest statement) : Yok (None)

Kaynaklar

- 1) Metin A, Delice İ, Dilek, et al. Akrokeratozis Verruciformis olgusu. T Klin J Dermatol 2000; 10(1): 70-3.
- 2) Güler E, Ferahbaş A, Utaş S, Kondaş O. Asitretin ile Tedavi Edilen Bir Akrokeratozis Verruciformis Olgusu. Turkderm 2009; 43(1): 35-7.
- 3) Bang CH, Kim HS, Park YM, Kim HO, Lee JY. Non-familial Akrokeratozis Verruciformis of Hopf. Ann Dermatol. 2011; 23 (Suppl 1): S61-3.
- 4) Rallis E, Economidi A, Papadakis P, Verros C. Akrokeratozis verruciformis of Hopf (Hopf disease): case report and review of the literature. Dermatol Online J 2005; 11(2): 10.
- 5) Niedleman ML, Mckusick VA. Akrokeratozis verruciformis (Hopf). A follow-up study. Arch Dermatol. 1962; 86: 779-82.
- 6) Escasany TR, Gil LF, Millet UP. [Hopf's akrokeratozis Verruciformis. Communication of a non-familial case]. Med Cutan Ibero Lat Am 1987; 15(6): 441-3.
- 7) Baysal V, Yildirim M, Anadolu RY. Akrokeratozis verruciformis. Turkderm 1996; 30(4): 209-11.
- 8) Bukhari I. Akrokeratozis verruciformis of Hopf: a localized variant. J Drugs Dermatol 2004; 3(6): 687-8.
- 9) Dhitavat J, Macfarlane S, Dode L, et al. Akrokeratozis verruciformis of Hopf is caused by mutation in ATP2A2: evidence that it is allelic to Darier's disease. J Invest Dermatol. 2003; 120(2): 229-32.
- 10) Lever WF, Schaumburg-Levr G. Histopathology of the skin. 6th ed. Philadelphia, Pa: JB Lippincott 1983: 83-4.
- 11) Piskin S, Saygin A, Doganay L, Kircuval D, Gurkan E. Coexistence of Darier's disease and akrokeratozis verruciformis of Hopf. Yonsei Med J 2004; 45(5): 956-9.
- 12) Wang PG, Gao M, Lin GS, et al. Genetic heterogeneity in akrokeratozis verruciformis of Hopf. Clin Exp Dermatol 2006; 31(4): 558-63.
- 13) Humbert P, Laurent R, Faivre B, Agache P. Nevoid basal cell carcinoma syndrome and akrokeratozis verruciformis. Occurrence of two rare inherited autosomal dominant conditions in the same patient. Dermatologica 1990; 180(3): 169-70.
- 14) Farro P, Zalaudek I, Ferrara G, et al. Unusual association between akrokeratozis verruciformis of Hopf and multiple keratoacanthomas. Successful therapy with acitretin. J Dtsch Dermatol Ges 2004; 2(6): 440-2.
- 15) Serarslan G, Balci DD, Atik E. İktiyozis vulgaris ve Akrokeratozis verruciformis birlikteligi: bir olgu sunumu. Turkderm 2008; 42(4): 134-6.
- 16) Yakis G, Csató M, Kemény L, Korom I, Morvay M, Dobozy A. Hailey-Hailey disease with akrokeratozis verruciformis Hopf. Acta Derm Venereol. 1996; 76(2): 157.
- 17) Verbov J. Akrokeratozis verruciformis of Hopf with steatocystoma multiplex and hypertrophic lichen planus. Br J Dermatol. 1972; 86(1): 91-4.
- 18) Vodov I. Coexistence of akrokeratozis verruciformis with epidermolysis bullosa. Rev Med Chir Soc Med Nat Iasi. 1980; 84(3): 443-6.
- 19) Romano C, Massai L, Alessandrini C, Miracco C, Fimiani M. A case of acral Darier's disease. Dermatology 1999; 199(4): 365-8.
- 20) Braun-Falco O, Plewig G, Wolff HH et al. Dermatology. 2nd ed. Berlin, Springer-Verlag 2000; 738-9.
- 21) Serarslan G, Balci DD, Homan S. Acitretin treatment in akrokeratozis verruciformis of Hopf. J Dermatolog Treat. 2007; 18(2): 123-5.
- 22) Dogliotti M, Schmaman A. Akrokeratozis verruciformis: malignant transformation. Dermatologica 1971; 143(2): 95-9.
- 23) Panja RK. Akrokeratozis verruciformis (Hopf)-a clinical entity? Br J Dermatol. 1977; 96(6): 643-52.