

Mibelli'nin Hiperkeratotik Porokeratozu: Nadir Görülen Bir Varyant

Hyperkeratotic Porokeratosis of Mibelli: A Rare Variant

Berna Aksoy, Hüseyin Üstün¹, Mahi Balcı², Hasan Mete Aksoy³

TDV 29 Mayıs Özel Ankara Hastanesi, Dermatoloji Kliniği, Ankara, Türkiye

¹Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, Ankara, Türkiye

²TDV 29 Mayıs Hastanesi, Patoloji Kliniği, Ankara, Türkiye

³TDV 29 Mayıs Hastanesi, Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Kliniği, Ankara, Türkiye

Özet

Porokeratoz, derinin ender görülen, premalin, deriden kabarık ve hiperkeratotik, sınırlı, sentrifugal olarak genişleyen, annüler plaklarla karakterize bir keratinizasyon bozukluğudur. Porokeratozun histopatolojik karakteristik özelliği kornoid lamella varlığıdır. Kırkyedi yaşında erkek hasta 20 yıldır var olan ayaklarda kaşıntı şikayetiyle başvurdu. Dermatolojik muayenede sol ayakdorsalde şiddetli hiperkeratotik, kalın, deri renginde plaklar mevcuttu. Sol ayak dorsalinden alınan biyopsinin histopatolojik incelemesinde epidermin dermis içerisine derin invajinasyonu dikkati çekmekteydi. Bu alanda lamellar keratinöz materyal (kornoid lamella) izlenmekteydi. Alt dermiste perivasküler lenfositik infiltrasyon görülmekteydi. Olguya bu histopatolojik bulgularla Mibelli'nin hiperkeratotik porokeratozu tanısı konuldu. Bu olguyu nadir görüldüğü ve bazı deri hastalıkları ile kolayca karışabileceği için yayınlamayı uygun gördük.

(Türk Dermatoloji Dergisi 2009; 3: 13-5)

Anahtar kelimeler: Porokeratoz, hiperkeratoz, Mibelli

Abstract

Porokeratosis is a rare, premalignant keratinization disorder of the skin that is characterized by annular plaques with elevated and hyperkeratotic border and spreads centrifugally. The histopathologic characteristic of porokeratosis is the presence of cornoid lamella. A 47-year-old male patient applied with a complaint of feet pruritus present for 20 years. On dermatologic examination there were fleshy, thick, hyperkeratotic plaques located on dorsal side of the left foot. Histopathologic examination of biopsy specimen taken from the left dorsal foot revealed deep invagination of epidermis into dermis. In this area lamellar keratinous material (cornoid lamella) was observed. In the underlying dermis there was lymphocytic infiltration. The patient was diagnosed to have hyperkeratotic porokeratosis of Mibelli by the help of these histopathologic findings. We have decided to present this case because this condition is rare and could be confused with some other dermatological disorders easily.

(Turkish Journal of Dermatology 2009; 3: 13-5)

Key words: Porokeratosis, hyperkeratosis, Mibelli

Giriş

Porokeratoz derinin ender görülen, premalin, bir veya daha fazla, deriden kabarık ve hiperkeratotik, sınırlı, sentrifugal olarak genişleyen, annüler plaklarla karakterize bir keratinizasyon bozukluğudur. Porokeratoz lokalize, yaygın ve immünsupresyona bağlı porokeratoz olarak üç gruba ayrılmıştır. Lokalize porokeratoz da üç

linik görünümde olabilir: 1) klasik veya plak tip Mibelli'nin porokeratozu, 2) Mibelli'nin lineer porokeratozu, 3) Mibelli'nin punktat porokeratozu. Porokeratozun histopatolojik karakteristik özelliği tipik olarak lezyonun sınırında bulunan kornoid lamelladır (1). Mibelli'nin hiperkeratotik porokeratozunun farklı bir klinik antite olduğu öne sürülmüştür (2). Literatürde yayınlanmış bizim bulabildiğimiz altı adet Mibelli'nin hiperkeratotik

porokeratozu olgusu mevcuttur (2-6). Bu yazıda ender görülen bir form olan Mibelli'nin hiperkeratotik porokeratozu olgusu sunulması amaçlanmıştır.

Olgu Sunumu

Kırk yedi yaşında erkek hasta 20 yıldır var olan ayaklarda kaşıntı şikayetiyle başvurdu. Olgumuz daha önce hipertrofik liken planus ve nörodermatit gibi tanılarla sistemik ve topikal steroid, antihistaminikler kullanmıştı ancak hiç fayda görmemişti ve halen topikal steroid kullanmakta idi. Hastanın özgeçmişinde ve soy geçmişinde herhangi bir patolojik bulgu yoktu. Dermatolojik muayenede sol ayak dorsalinde hiperkeratotik, kalın, deri renginde plaklar mevcuttu (Şekil 1). Sol ayak dorsalinden alınan punch biyopsinin histopatolojik incelemesinde epidermisin dermise invajinasyonu dikkati çekmekteydi. Bu alanda iri lamellar keratinöz materyal (kornoid lamella) izlenmekteydi. Kornoid lamella altında granüler tabaka yokluğu, çok sayıda vakuollü keratinositler ve eozinofilik cisimcikler ve az miktarda bazal hücrelerde hidropik dejenerasyon mevcuttu. Alt dermiste yoğun lenfositik infiltrasyon ve orta derecede pigment inkontinansı görülmekteydi. Papillalarda ektatik kapillerler mevcuttu (Şekil 2). Olguya bu klinik ve histopatolojik bulgularla Mibelli'nin hiperkeratotik porokeratozu tanısı konuldu. Olguya eksizyonel tedavi önerildi ancak kabul etmedi.

Tartışma

Literatürde Mibelli'nin porokeratozunun tüm porokeratozlar içinde görülme oranı %36 olarak bildirilmiştir. Sporadik Mibelli'nin porokeratozu genelde geç başlangıçlı, erkekleri daha fazla etkileyen, ekstremitelere yerleşen, kaşıntısız, asemptomatik papül tarzında başlayıp sentrifugal yayılan, kabarık ve hiperkeratotik sınırlı plaklardır (1).

Mibelli'nin hiperkeratotik porokeratozunun ayrı bir klinik antite olduğu düşünülmektedir (2). Literatürde günümüze kadar yayınlanmış altı adet Mibelli'nin hiperkeratotik porokeratozu olgusu bulunmaktadır (2-6) (Tablo 1). Olgumuzun



Şekil 1. Olgunun sol ayak dorsalinde yerleşmiş hiperkeratotik plaklar



Şekil 2. Alınan punch biyopside epidermisin dermise invajinasyonu, bu bölgede dev kornoid lamella, epidermiste granüler tabaka yokluğu, dermiste lenfositik infiltrat ve ektatik kapillerler görülmektedir (H&E, x10)

Tablo 1. Mibelli'nin hiperkeratotik porokeratozu olgularının özellikleri (2-6)

Yazar	Yaş	Cinsiyet	İrk	Özgeçmiş	Lezyon süresi	Deri lezyonları	Lezyon sayısı	Yerleşim yeri	Semptom
Sato (1977)	15	E	beyaz	-	15 yıl	papül, plak	multipl	unilateral vücut sol yanı kann, kalça ve uyluk	-
Marghescu (1987)	62	E	beyaz	DM	3 yıl	nodül, plak	Yaygın	bilateral kalça, perianal, alt ekstremiteler	şiddetli kaşıntı
Jacyk & Esplin (1993)	16	K	siyah	3 aylık hamile	5 hafta	nodül, plak	multipl	bilateral gövde, ekstremiteler	hafif kaşıntı
Schaller (1996)	62	K	beyaz	Obez, kronik venöz yetmezlik	1 yıl	nodül (0.5-3 cm)	multipl	bilateral bacak	-
Wallner (2003)	44	E	sarı	Hipertansiyon, glokom	28 yıl	plak	az sayıda	bilateral kalça	kaşıntı
Yu (2006)	58	K	sarı	-	20 yıl	nodül, plak	multipl	kalça, sağ ayak	-
Olgumuz	47	E	beyaz	-	20 yıl	plak	az sayıda	sol ayak	kaşıntı

Tablo 2. Mibelli'nin porokeratozu - klasik ve hiperkeratotik klinik formlar arasındaki histopatolojik farklılıklar (4)

Özellik	Klasik	Hiperkeratotik
Kornoid lamella (KL)	Tek ve filiform	Çok sayıda ve iri Corps-ronds benzeri cisimcikler
Malpighi tabakası	KL altında granüler tabaka yok Üst tabakalarda vakuollü keratinositler ve eozinofilik cisimcikler	KL altında granüler tabaka yok Tüm tabakalarda vakuollü keratinositler Çok sayıda eozinofilik cisimcikler Bazal hücrelerde hidropik dejenerasyon
Dermis	Hafif, nonspesifik perivasküler infiltrat	Yoğun lenfositik infiltrat Belirgin pigment inkontinansı
Damarlar	Değişiklik yok	Papillalarda belirgin ektatik kapillerler

klinik özellikleri genel olarak bu olgularla uyumlu idi. Literatürde bildirilmiş bu altı olgu ve bizim olgumuzun yaş ortalaması 43.4 yaştır ve lezyonların ortalama süresi 12.4 yıldır. Lezyonlar ortalama 31 yaşında ortaya çıkmıştır. Cinsiyete bakıldığında erkek/kadın oranı 4/3 (1.33)'tür. İrk dağılımı benzerdir ve tüm olgularda aile öyküsü negatiftir. Kaşıntı şikayeti hastaların 4/7'sinde (%57,14) mevcuttur. Lezyonlar tüm olgularda vücudun alt yarısında yerleşmiştir.

Mibelli'nin porokeratozunun klasik ve hiperkeratotik formları arasında bazı belirgin histopatolojik farklılıklar bulunmaktadır. Bunlardan en önemlileri hiperkeratotik formlarda klasik formlara göre çok sayıda ve belirgin iri kornoid lamella varlığı, kornoid lamella altında diskeratotik ve otofagositik keratinositlerin varlığı, dermiste yoğun lenfositik infiltrat ve papillalarda belirgin ektatik kapiller varlığıdır (4) (Tablo 2). Olgumuzun histopatolojik özellikleri genel olarak literatürde bildirilmiş diğer Mibelli'nin hiperkeratotik porokeratozu olgularının histopatolojik özellikleri ile örtüşüyordu.

Porokeratoz premalin bir klinik antitedir ve bazal hücreli karsinom, Bowen hastalığı gibi malin ve premalin lezyonlarla birlikteliği gösterilmiştir (1,7). Porokeratoz klinik olarak elastosis perforans, aktinik keratoz, stukko keratoz, düz seboreik keratoz, verruca plana, liken sklerozus et atrofikus, liken planus, akrokeratozis verrusiformis, pitriazis rubra pilaris ve kutanöz T hücreli lenfoma ile karışabilir. Ancak bunların hiçbirisinde kornoid lamella görülmez ve bu şekilde histopatolojik olarak ayırt edilebilir (8). Kornoid lamella porokeratozun tanınan bulgusu olmakla birlikte; bazal hücreli karsinom, in situ skuamöz hücreli karsinom, aktinik keratoz, milia, verruca, skar, seboreik keratoz ve soliter inflamatuvar durumlar gibi pek çok başka deri hastalıklarında da varlığı gösterilmiştir (1). Olgumuzda ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken hipertrofik liken planus ve liken simpleks kronikus histopatolojik olarak likenoid infiltrasyonun bulunmaması ile birlikte kornoid lamella varlığı ile ayırt edilmiştir.

Porokeratozun çeşitli tetikleyici faktörlerin ortaya çıkmasını sağladığı bir genodermatoz olduğu düşünülmektedir. Porokeratozda epidermin genetik olarak belirlenmiş hücre klonlarının fenotipik ekspresyonunun, bazı eksternal tetikle-

yici faktörlerin sonucu olduğu öne sürülmüştür (1). Olgumuzun soy geçmişinde herhangi bir benzer lezyonu olan akrabasının bulunmaması sporadik olduğunu göstermektedir. Klasik Mibelli'nin porokeratozunda Köbner fenomeninin varlığı gösterilmiştir (1). Hastamızda daha önceden var olan genetik olarak mutant epidermal hücre klonlarının kaşıma sonrası köbnerize olarak aktive olduğu ve sonuçta porokeratoz lezyonlarının ortaya çıktığı öne sürülebilir.

Çok ender olan Mibelli'nin hiperkeratotik porokeratozu genelde erkeklerde, alt ekstremitelere yerleşen bir keratinizasyon bozukluğudur. Bu yazıda ayakta yerleşmiş Mibelli'nin hiperkeratotik porokeratozu olan bir erkek olgu sunulmuştur.

Kaynaklar

1. Schamroth JM, Zlotogorski A, Gilead L. Porokeratosis of Mibelli. Overview and review of the literature. Acta Derm Venereol 1997;77:207-13.
2. Schaller M, Korting HC, Kollmann M, Kind P. The hyperkeratotic variant of porokeratosis Mibelli is a distinct entity: clinical and ultrastructural evidence. Dermatology 1996;192:255-8.
3. Marghescu S, Anton-Lamprecht I, Melz-Rothfuss B. Disseminated bilateral hyperkeratotic variant of porokeratosis Mibelli. Arch Dermatol Res 1987;279:38-47.
4. Jacyk WK, Esplin L. Hyperkeratotic form of porokeratosis of Mibelli. Int J Dermatol 1993;32:902-3.
5. Wallner JS, Fitzpatrick JE, Brice SL. Verrucous porokeratosis of Mibelli on the buttocks mimicking psoriasis. Cutis 2003;72:391-3.
6. Yu H-J, Park K-T, Oh D-H, Kim J-S, Park Y-W. A case of the hyperkeratotic variant of porokeratosis Mibelli. J Dermatol 2006;33:291-4.
7. Şahin MT, Türkdoğan P, Öztürkcan S, Türel A. Aynı olguda Bazalyoma, Bowen hastalığı ve porokeratozis Mibelli birlikteliği. Türkderm 2003;37:209-13.
8. Wolff-Schreiner EC. Porokeratosis. In: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen K, Goldsmith LA, Katz SI, editors. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. Sixth ed. ABD: McGraw-Hill; 2003. p.532-7.