

Favre-Racouchot Sendromu; Olgu Sunumu

Uzm. Dr. Burcu MELİKOĞLU¹, Uzm. Dr. Duru TABANLIOĞLU ONAN¹, Doç. Dr. Nuran ALLI¹

¹Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Kliniği

ÖZET

Favre-Racouchot Sendromu; Olgu Sunumu

Favre-Racouchot sendromu daha çok ileri yaşlarda ve erkeklerde, kronik güneş maruziyetine bağlı gelişen bir hastalıktır. 'Komedon ve kist içeren nodüler kutanöz elastosis' olarak da bilinir. Özellikle güneşe maruz kalan alın, burun dorsumu, malar, periorbital ve temporal bölgelerde geniş ağızlı, siyah-kahverengi, inflame olmayan komedonlar ve zemindeki deride kalınlaşma ve derin kıvrımlar şeklinde solar hasara bağlı değişiklikler görülür. Etyopatogenezi tam olarak bilinmemekle beraber kronik güneş maruziyeti, sigara kullanımı, radyasyon ve bazı fiziksel ajanlar ile ilişkilendirilmiştir. Olgumuzun ileri yaşta erkek hasta olması, yüzdeki komedonların tipik yerleşimi, uzun süreli sigara kullanımı öyküsünün olması *Favre-Racouchot* sendromu ile uyumludur. *Favre-Racouchot* sendromu'nun tipik özelliklerini taşıması nedeniyle bu olguyu sunmayı uygun gördük.

Anahtar Kelimeler: Yüzde dermatosis, kıl folikülü

ABSTRACT

Favre-Racouchot Syndrome; Case Report

Favre-Racouchot syndrome is a disease of elderly male that develops due to chronic sun exposure. 'The nodular cutaneous elastosis together with comedones and cysts' is the other name of the disease. Findings due to solar damage in the form of large, black-brown, non-inflammatory comedones, coarsening of the skin and deep sulci can be seen especially on the forehead, dorsum of the nose, malar, temporal and periorbital areas that are exposed to sun. The etiopathogenesis is not known but chronic sun exposure, smoking, radiation and physical agents are proposed predisposing factors. We present an elderly male patient who was diagnosed to have *Favre-Racouchot* syndrome with typical distribution of the comedones on the face and years of heavy smoking history. Our patient's findings were quite demonstrative of *Favre-Racouchot* syndrome.

Key Words: Facial dermatoses, hair follicle

Giriş

Favre-Racouchot sendromu daha çok ileri yaşlarda kronik güneş maruziyetine bağlı gelişen bir hastalıktır. Komedon ve kist içeren nodüler kutanöz elastosis olarak da bilinir. Erkek predominansı vardır. Etyopatogenezi kronik güneş maruziyeti, sıcak hava, radyasyon, bazı fiziksel ajanlar ve uzun süreli sigara kullanımı yer almaktadır (1). Özellikle güneşe maruz kalan bölgelerde solar elastik değişiklikler zemininde komedonlar ile karakterize bir hastalıktır (2, 3).

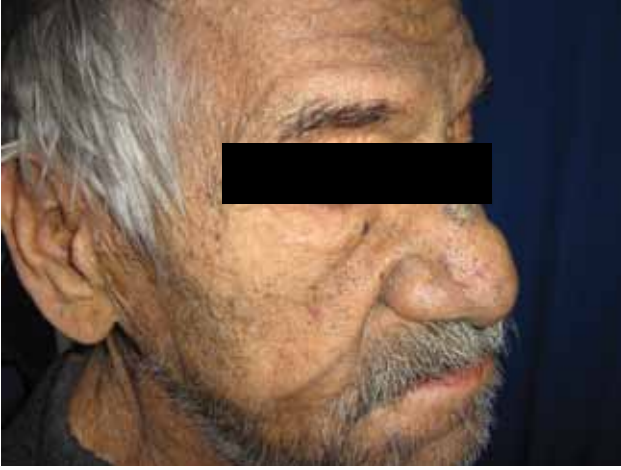
Olgu

Altmış dokuz yaşında erkek hasta, 5 ay önce yüzde başlayan siyah noktalar şikayetiyle polikliniğimize konsülte edildi. Demir eksikliği anemisi nedeniyle yatarak tetkik edilmekte olan hastanın özgeçmişi ve soygeçmişinde özellik yoktu. Mesleği esnaf olan hasta uzun süreli güneş maruziyeti tarif etmiyordu. Güneşten koruyucu kullanmıyordu. Herhangi bir nedenle radyoterapi almamıştı. Alkol kullanımı yoktu, ancak 45 paket/yıl sigara kullanımı vardı. İlaç kullanım öyküsü yoktu. Dermatolojik muayenesinde yüzde, özellikle alında ve periorbital bölgede deri çizgilerinde belirginleşme, sulkuslarda derinleşme ve deride kabalaşma gözlemlendi (Resim 1). Alında, burun dorsumunda, malar bölgelerde ve her iki göz lateral bölgesinde daha yoğun olmak üzere tüm yüzde dağınık olarak izlenen çok sayıda, siyah renkli, dev, açık komedonlar, sarımsı renkte papül ve nodüller izlendi (Resim 2). Sırtta interskapular alanda epidermal kist ile uyumlu 1 cm çapında deri renginde kistik lez-

yonu vardı. Güneş hasarının diğer belirtilerinden aktinik keratoz, kutis romboidalis nuchae yoktu.



Resim 1. Olgunun yüz derisinde fotoyaşlanma ile uyumlu derin çizgiler ve kabalaşma, burun dorsumunda ve alında komedonlar



Resim 2. Olgunun orbita laterali, malar bölge ve burun dorsumunda çok sayıda açık komedon

Favre-Racouchot sendromunu desteklemek amacıyla yüzden alınan biyopsinin histopatolojik incelemesinde kistik dilate kıl folikülleri, papiller dermiste yaygın elastozis saptandı. Bu tanıyla topikal retinoik asit ve güneş koruyucu önerildi.

Tartışma

Favre-Racouchot sendromu özellikle güneşe maruz kalan alın, burun dorsumu, malar, periorbital ve temporal bölgede, geniş ağızlı siyah-kahverengi inflame olmayan komedonlar ve zeminde solar elastik değişiklikler ile karakterize bir hastalıktır. Çevre deri kalınlaşmıştır ve derin kıvrımlar fark edilir. Çok sayıda milimetrik, sarımsı papüller ve kistik nodüller görülebilir (1).

Lezyonlar çoğunlukla bilateral olmakla beraber asimetrik güneş maruziyetine bağlı unilateral olgular da bildirilmiştir. Asimetrik patern daha çok araba kullanımıyla ilişkilendirilmiştir (4, 5). Bu hastalarda aynı zamanda güneş maruziyetine bağlı olan kutis romboidalis nuchae, aktinik keratoz, deri kanserleri, trikositosis spinüloza, keratoakantom da görülebilmektedir (2, 4).

Etyopatogenezi tam olarak bilinmemekle beraber kronik güneş maruziyeti, sıcak hava, uzun süreli sigara kullanımı, radyasyon ve bazı fiziksel ajanlar ile ilişkilendirilmiştir (1). Tüm bu faktörlerin etkisiyle pilosebace ünitenin keratinizasyonu, kutanöz atrofi ve sonuçta komedon oluşumu ile sonuçlanan süreç tetiklenmiş olur. Epidermal kistlerin de hatalı keratinizasyon sonucu oluştuğu düşünülmüştür. Diğer bir hipotez, elastik fibrillerin aktinik elastozise benzer değişiklikler sonucu dermisteki fonksiyonunun bozulduğu ve bunun sebum retansiyonu ve komedon oluşumu ile sonuçlandığı yönündedir (2). Komedonlar sferik ve nispeten dar ağızlı olan akne komedonlarının aksine, dikdörtgen şekilli ve geniş ağızlıdır. Ayrıca zeminde normal yaşlanmada gözlenen atrofi, elastik lif azalmasının aksine fotoyaşlanmanın özelliği olan elastik dokuda hipertrofi söz konusudur (3).

Histopatolojik olarak belirgin solar elastoz bulguları görülür. Epidermal atrofi, üst dermiste masif bazofilik dejenerasyon, açık kapalı komedonlar, foliküler tıkaca neden olan büyük keratinöz materyal görülür. Sebace bezler sayı ve boyut olarak küçülmüştür (2). Üst ve orta dermiste elastik dokuda artma, fibrillerde kıvrılma ve gelişigüzel dağılım söz konusudur (4). Sigara içenlerin güneşe maruz kalmayan yerlerinden al-

nan biyopsi örneklerinde, dermal elastik dokuda solar elastotik değişikliklere rastlanmıştır ve sigara kullanımı ile *Favre-Racouchot* sendromu arasında bağlantı olabileceğini düşündürmüştür (2).

Solar hasarda hangi dalga boyundaki ışınların etkili olduğu tam olarak bilinmemekte ancak UVA'nın, UVB'ye göre daha derinlere penetre olduğu bilindiği için bu süreçte daha etkili rol oynadığı düşünülmektedir (3). Kızılötesi radyasyon ve radyasyon tedavisi de konnektif doku stromasında solar elastozis benzeri değişikliğe neden olmaktadır. Yoğun güneş maruziyeti olmayan bir kadın hastada da radyasyon tedavisi sonrası *Favre-Racouchot* sendromu geliştiği bildirilmiştir (6). Bunun yanında Kumar ve Marks sebace bez hiperplazisi ve solar komedonları olan 286 yaşlı hastanın solar elastotik değişikliklerini ve deri tipini inceledikleri bir çalışmada deri bulgularıyla solar hasar arasında belirgin bir ilişki bulunamamışlardır. Senil komedon gelişiminde kronik güneş maruziyetinin tetikleyici faktör olmadığını ileri sürmüşlerdir (7).

Tanıda öykü ve klinik yeterli olmakla birlikte patoloji de solar elastozisi gösterme konusunda yardımcıdır. Ayırıcı tanıda aktinik komedonal plak, ön kolun solar elastotik bantları, aktinik granuloma, klorakne, koloid milyum, milia, siringoma ve trikoepitelyoma yer alır (1). Siringoma ve trikoepitelyomalar *Favre-Racouchot* sendromundan daha genç yaşlarda görülmesiyle ayrılabilirler (2).

Tedavide güneşten korunma ve topikal tretinoin ile başarılı sonuçlar alınmıştır. Eksfoliyatif ajanlar komedonların boşalmasını sağlar, derideki kırışıklıklarda ve derin çizgilenmelerde etkilidir. Ancak dejener elastik fibriller üzerine etkisi gösterilememiştir. Retinoik asit prekürsörleri de aynı mekanizmayla etki göstermektedir. Dermabrazyon ve ekzilyon da diğer bir tedavi seçeneğidir. Topikal tretinoin yanında mekanik ekstraksiyon gibi kombine tedavi yöntemleri de kullanılabilir. Alternatif tedavi olarak oral izotretinoin tedavisi de kullanılabilir (2). Büyük komedonlarda ise standart diseksiyon forsepsi kullanılarak yapılacak ekstraksiyon basit ve hastalar tarafından iyi tolere edilebilen bir yöntemdir (8). CO₂ lazer ablasyon tekniğiyle de başarılı sonuçlar alındığı bildirilmiştir (9). Bunun yanında kronik güneş maruziyetine sekonder gelişebilecek aktinik lentigo, aktinik liken planus, aktinik retiküloid, aktinik keratoz, bazal hücreli karsinom, skuamöz hücreli karsinom ve melanom açısından da dikkatli olunmalıdır (3).

Olgumuza, yüz derisinde fotoyaşlanmaya eşlik eden tipik yerleşimli komedonlar nedeniyle *Favre-Racouchot* sendromu tanısı konuldu. Hasta kronik güneş maruziyeti tariflememekle beraber, ileri yaş erkek hasta olması ve uzun süreli sigara kullanım öyküsü bu hastalıkla örtüşmekteydi. *Favre-Racouchot* sendromunun tipik özelliklerini taşıması nedeniyle bu olguyu sunmayı uygun gördük.

Kaynaklar

1. Karadağ AS, Şimşek GG, Türkşen Z. Report of two cases having *Favre-Racouchot* Disease. *Yeni Tıp Dergisi* 2009; 26: 236-238.
2. Patterson WM, Fox MD, Schwartz RA. *Favre-Racouchot* Disease. *Int J Dermatol* 2004; 43: 167-169.
3. Çalka Ö, Metin A, Akdeniz N. A case of *Favre-Racouchot* Disease. *Tıp Araştırmaları Dergisi* 2003; 1: 39-41.

4. Lewis KG, Bercovitch L, Dill SW, Robinson-Bostom L. Acquired disorders of elastic tissue: Part 1. Increased elastic tissue and solar elastotic syndromes. *J Am Acad Dermatol* 2004; 51: 1-21.
5. Moulin G, Thomas L, Vigneau M, Fiere A. A case of unilateral elastosis with cysts and comedones. Favre-Racouchot Syndrome. *Ann Dermatol Venereol* 1994; 121: 721-723.
6. Friedman SJ, Su WPD. Favre-Racouchot syndrome associated with radiation therapy. *Cutis* 1983; 31: 306-310.
7. Kumar P, Marks R. Sebaceous gland hyperplasia and senile comedones: a prevalence study in elderly hospitalized patients. *Br J Dermatol* 1987; 117: 231-236.
8. Kaya TI, Tursen U, Yazıcı AC, İkizoglu G. A simple open comedone extraction technique for Favre-Racouchot Disease. *Photodermatol Photoimmunol Photomed* 2005; 21: 275-277.
9. Mavilia L, Campolmi P, Satoro G, Lotti T. Combined treatment of Favre-Racouchot Syndrome with a superpulsed carbon dioxide laser: report of 50 cases dermatologic therapy. *Dermatol Ther* 2010; 23: 4-6.