

Porokeratozis Mibelli Olgusu

Uzm. Dr. Savaş ÖZTÜRK¹, Uzm. Dr. İlker ERDEN¹, Uzm. Dr. Haydar UÇAK¹, Uzm. Dr. Özgen ARSLAN SOLMAZ²

¹Elazığ Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Kliniği

²Elazığ Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği

ÖZET

Porokeratozis Mibelli Olgusu

Porokeratozis *Mibelli* nadir görülen kalıtsal bir keratinizasyon bozukluğudur. Klinik olarak ortası atrofik, çevresi hiperkeratozik halka ile çevrili annüler plaklarla karakterizedir. Porokeratozun histopatolojik özelliği kornoid lamel olarak isimlendirilen parakeratotik sütunların varlığıdır. Burada klinik ve histopatolojik olarak porokeratozis *Mibelli* tanısı alan 22 yaşındaki bayan hasta ender görülen bir hastalık olması nedeniyle sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Porokeratozis, *Mibelli*

ABSTRACT

Porokeratosis of Mibelli: A Case Report

Porokeratosis of *Mibelli* is a rare disorder of hereditary keratinization. Clinically, central atrophy surrounded by a ring around the annular hyperkeratotic plaques is characterized. The histopathologic characteristic of porokeratosis is the presence of parakeratotic columns which are also called cornoid lamellae. A 22-year-old woman patient clinically and histopathologically diagnosed as porokeratosis of *Mibelli* has been presented as it is rarely seen.

Key Words: Porokeratosis, *Mibelli*

Giriş

Porokeratozis *Mibelli* (PM) ilk olarak 1893 yılında *Mibelli* ve *Respighi* tarafından tanımlanmış, derinin nadir görülen, premalign olabilen, ortası atrofik çevresi hiperkeratozik sınırlı çevrili annüler plaklarla karakterize kalıtsal bir keratinizasyon bozukluğudur (1, 2). Otozomal dominant geçişli olduğu ve daha çok erkeklerde görüldüğü bildirilmiştir (2). Etiyopatogenezini tam olarak bilinmeyen porokeratozun Porokeratozis *Mibelli*, lineer porokeratozis, dissemine süperfisyel aktinik porokeratozis, punktat porokeratozis, palmoplantar porokeratozis olarak tanımlanmış 5 klinik tipi vardır. Porokeratozun tüm klinik tiplerinin ortak histopatolojik özelliği kornoid lamel olarak adlandırılan ve periferik sınır boyunca uzanan ve parakeratotik sütunların varlığıdır (3, 4). PM genellikle ekstremitelerde lokalize olmakla birlikte, yüz, genital bölge ve kornea tutulumu olabilmektedir (5).

Olgu

22 yaşındaki bayan hasta 2 yıldır burun üzerinde var olan kaşıntısız, kahverengi lekeler şikayeti ile dermatoloji polikliniğimize başvurdu. Öyküsünde daha önce bu şikayeti nedeniyle tedavi almadığı ve lezyonlarının sayısında artma olmadığı öğrenildi. Sistemik hastalığı ve ilaç kullanım öyküsü olmayan hastanın yapılan genel muayene ve laboratuvar tetkiklerinde anormal bir bulguya rastlanmadı. Ailesinde benzer hastalığı olan kimse olmadığını belirten hastanın yapılan dermatolojik muayenesinde büyüklükleri 1-4 mm arası değişen burun üzerine ve kanatlarına lokalize annüler, ortası atrofik, çevresi ince hiperkeratozik halka ile çevrili 4 adet plak tarzı lezyon ve krater benzeri papül tespit edildi (Resim 1). Hastadan alınan eksizyonel biyopsi örneğinin histopatolojik incelemesinde epidermiste ortohiperkeratozis, stratum korneum

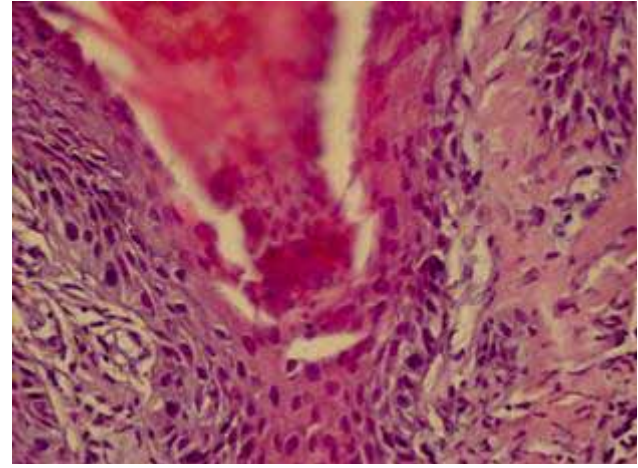
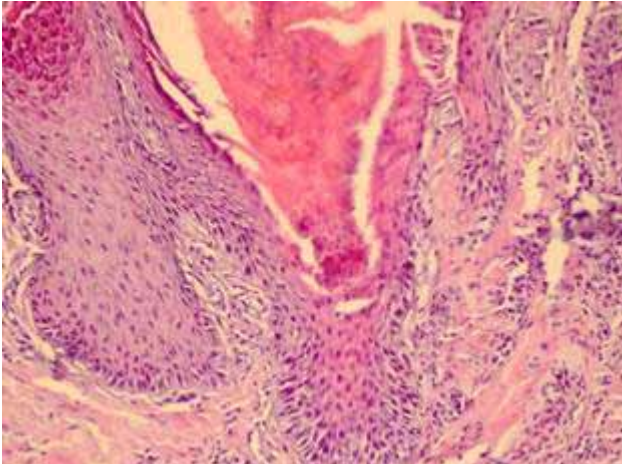
içinde epidermiste bir açı oluşturacak şekilde yerleşmiş parakeratotik kolon (kornoid lamel) izlendi (Resim 2, 3). Bu kolonun altında bulunan epidermiste invaginasyon ve bazal tabakada kayıp mevcuttu. Histopatolojik bulgular porokeratozis *Mibelli* ile uyumlu olarak değerlendirildi. Hastaya kriyoterapi tedavisi yapıldı ve kontrole çağrıldı.



Resim 1. Burun üzerine ve kanatlarında annüler şekilli, ortası atrofik, çevresi ince hiperkeratozik halka ile çevrili en büyüğü 0,5 cm çaplı plak tarzı lezyonlar ve krater benzeri papül.

Tartışma

PM merkezi atrofik, çevresi deriden kabarık hiperkeratotik bir halka ile çevrili, düzensiz şekilli veya annüler tarzda hiper-hipo pigmente plaklarla karakterize keratinizasyon bozukluğudur (1-3). Otozomal dominant geçişli olduğu belirtilmekle birlikte birçok ailesel olmayan olgu bildirilmiştir (6). Olgumuzun öyküsünde ailesinde benzer lezyonu olan kimsenin olmayışı nedeniyle sporadik olduğunu düşünmekteyiz. Genellikle genç erişkinlerde ortaya çıkan hastalık 1 mm çapta kraterimsi ekskoriye papül şeklinde başlamaktadır. Bu papül zamanla etrafa doğ-



Resim 2 ve 3. Epidermiste ortohiperkeratoz, stratum korneum içinde epidermise bir açı oluşturacak şekilde yerleşmiş parakeratotik kolon (kornoid lamel). Bu kolonun altında bulunan epidermiste invaginasyon ve bazal tabakada kayıp.

ru büyür ve ortası atrofik, kenarları hiperkeratozik halka ile çevrili annüler plak halini alır (3). Bizim olgumuzda da kraterimsi papül şeklinde eksskoriye papüler lezyon mevcuttu.

Porokeratozun 5 klinik tipi tanımlanmıştır. Porokeratozis *Mibelli*, lineer porokeratoz, dissemine süperfisyel aktinik porokeratoz, punktat ve pal-moplantar porokeratoz formları arasında %36 ile dissemine süperfisyel aktinik tipten sonra en sık görülen *Mibelli* porokeratozudur (7).

PM genellikle ekstremitelerde tek veya birkaç adet annüler plaklarla seyredir. Gövde, yüz, genital ve korneal yerleşim olabilmektedir. Etyopatogenezi tam bilinmemekle birlikte, otozomal dominant geçiş dışında, immüno-supresyon, ultraviyole maruziyeti, yanık, radyoterapi, renal transplantasyon etyolojide rolü olabilecek faktörlerdir (5, 8).

Histopatolojik incelemede kornoid lamel adı verilen parakeratotik sütunların varlığı oldukça önemli bir bulgudur. Kornoid lamel bazal-skuamöz hücreli karsinom, verruka, aktinik keratoz, seboreik keratoz gibi hastalıklarda da görülebilmektedir. Epidermal invaginasyon oldukça belirgindir. Epidermiste bazal tabakada hidropik dejenerasyon, kornoid lamel altındaki epidermiste granüler tabaka kaybı, diskeratotik hücreler ve vakuollü keratinositler olabilir (1, 3, 9). Bizim vakamızda da benzer histopatolojik bulgular mevcuttu.

Porokeratozlar premalign bir klinik antitedir ve tüm porokeratoz formlarında malign dejenerasyon olabileceği gösterilmiştir. PM'de malign transformasyon oranının %7.6 olduğu bildirilmiştir. Porokeratoz lezyonları üzerinden *Bowen* hastalığı, bazal ve skuamöz hücreli karsinom gelişebilmektedir (10, 11, 12). Bu nedenle porokeratotik lezyonlar takip ve tedavi gerektiren lezyonlardır.

Porokeratozda optimal tedavi hastaya, lokalizasyona ve lezyon büyüklüğüne bağlı olarak seçilmelidir. Yerel retinoidler genellikle etkisizdir. Kriyoterapi, D vitamini analogları, kalsipotriol, elektrokoterizasyon, yerel 5-florourasil, karbondioksit lazer, total eksizyon küçük lezyonlarda etkili bir şekilde uygulanabilir. Porokeratozun yaygın ve hiperkeratozik

tiplerinde sistemik retinoidler, lazer tedavileri, fotodinamik tedaviler, dermabrazyon kullanılabilir (13,14). Biz hastamızın lezyonlarının küçük olması nedeniyle kriyoterapi ile tedaviye başlamayı uygun bulduk.

Bu yazıda oldukça tipik klinik ve histopatolojik özellikleri olan PM olgusu nadir görülmesi ve premalign özelliği olması nedeniyle sunulmuştur.

Kaynaklar

1. Judge MR, McLean WHI, Munro CS. Disorders of keratinization. Rook's Textbook of Dermatology'de. Ed. Burns T, Breathnach S, Cox N, Griffiths C. 7. Baskı Oxford, Blackwell Publishing. 2004; 34.75-34.77.
2. Wolff-Schreiner EC. Porokeratozis. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine'de. Ed. Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI. 6. Baskı. New York: Mc Graw Hill Company. 2003; 532-542.
3. Dolar N, Serdaroğlu S, Demirkesen C. Porokeratozis Mibelli Histolojisi Gösteren Dissemine Süperfisyel Aktinik Porokeratoz Olgusu. TURK-DERM 2003; 38: 220-223.
4. Pizzichetta MA, Canzonieri V, Massone C, Soyer HP. Clinical and Dermoscopic Features of Porokeratozis of Mibelli. Archives of Dermatol. 2009; 145: 91-92.
5. Çınar S, Tekin NS, Sezer T, Barut F, Koca R, Altınayaz HC. Jeneralize Porokeratozis Mibelli. Türkiye Klinikleri J Dermatol 2008; 18: 102-105.
6. Aktaş A, Erdem T, Ertunç V, Erdemli N, Kot S. Bir Porokeratozis Mibelli Olgusu. AÜTD 1997; 29: 409-410.
7. Schamroth JM, Zlotogorski A, Gilead L. Porokeratozis of mibelli. Overview and review of the literature. Acta Derm Venerol 1997; 77: 207-213.
8. Knoell KA, Patterson JW, Wilson BB. Sudden onset of disseminated porokeratozis of Mibelli in a renal transplant patient. J Am Acad Dermatol 1999; 41: 830-832.

9. Aksoy B, Üstün H, Balcı M, Aksoy HM. Mibelli'nin Hiperkeratozik Porokeratozu: Nadir Görülen Bir Varyant. *Türk Dermatoloji Dergisi* 2009; 3: 13-15.
10. Küçükçakır O, Gürlevik Z, Albayrak H, Yanık ME, Kuzey A. *Konuralp Tıp Dergisi* 2010; 2: 13-15.
11. Şahin MT, Türkođan P, Öztürkcan S, Türel A. Aynı olguda bazalyoma, Bowen hastalığı, porokeratozis Mibelli birlikteliđi. *TURKDERM* 2003; 37: 209-213.
12. Maubec E, Duvillard P, Margulis A, Bachollet B, Degois G, Avril MF. Common skin cancers in porokeratosis. *Br J Dermatol* 2005; 152: 1389-1391.
13. Dereli T, Ozyurt S, Ozturk G. Porokeratosis of Mibelli: successful treatment with cryosurgery. *J Dermatol* 2004; 31: 223-227.
14. Hacham-Zadeh S, Holubar K. Etreinat in the treatment of disseminated porokeratosis of Mibelli. *Int J Dermatol* 1985; 24: 258-260.

