



**Tartışma**

EMFF, etyolojisi bilinmeyen, yüzde renk değişikliğine yol açması nedeniyle hastalara rahatsızlık hissi veren selim bir dermatozdur. Sıklıkla hayatın ikinci on yılında başlar. Yüzün belirli bölgelerinde sınırlı kalan eritem, hiperpigmentasyon ve foliküler tıkaçlar ile gövdede pilar keratoz hastalığının klasik triadını oluşturur. Ensenin de tutulduğu olgular "eritromelanozis folikularis faciei et colli" olarak adlandırılır. Bizim olgumuzda ense tutulumu yoktu. Bu hastalıkta pilar keratoz, özellikle üst ekstremitte proksimalinde olmak üzere ekstremitelerde daha belirgindir(1). Sarı ırkta ve erkeklerde daha sık görülmektedir(1,2). Periauriküler bölgeden başlayarak yanaklara doğru yayılır. Kaşların tutulmaması ve atrofik skatrislere yol açmaması "keratoz pilaris atrofikans faciei" (KPAF) ile ayırıcı tanıda önemlidir. Çoğunlukla bilateral yerleşmeyle beraber, unilaterale de olabilir. Tabloya kuruluk, deskuamasyon ve hafif kaşıntı da eşlik edebilir(1,3). Tanı genellikle klinik olarak konulur. Olgumuz, hastalığın tüm klinik belirtilerini göstermekteydi.

Hastalığın etyolojisi bilinmemekle beraber otonom sinir sistemi disfonksiyonu ve otozomal resesif geçiş üzerinde durulmuştur. Öte yandan, Tüzün ve arkadaşları ise ailesel ya da çevresel nedenlerle meydana gelen kromozomal değişimlerin hastalığa neden olabileceğini ileri sürmüşlerdir(1,4). Bizim olgumuzda aile öyküsü saptanamadı.

Histopatolojik incelemede hafif foliküler hiperkeratoz ve epidermal pigmentasyon artışı, dermal damarlarda dilatasyon ve hafif lenfosit infiltrasyonu gözlenir. Kıl folikülleri genişlemiştir. Sebace bezler hipertrofikdir(1,5). Hastamızın kabul etmemesi nedeniyle biyopsi yapamadık.

Ayırıcı tanıda; keratoz pilaris atrofikans faciei (KPAF), atrofoderma vermikülatum, poikiloderma Civatte, Riehl melanozisi ve pilar keratoz yer alır (Tablo 1),(1,6).

Hastalık	Pilar Keratoz	EMFF	KPAF	Atrofoderma Vermikülatum	Poikiloderma Civatte	Riehl Melanozisi
<b>Başlangıç Yaşı</b>	Erken çocukluk veya adölesan	Adölesan	Erken çocukluk	Çocukluk	30-40 yaş	Herhangi bir yaş
<b>Kalıtım</b>	OD	Sporadik, OD, beyaz ırkta, erkek ağırlıklı	OD	OD	OD	Kalıtım yok
<b>Lokalizasyon</b>	Malar bölge, kol ve bacak ekstansör yüzleri ve kasıklar tutulur	Preaurikular, yanak, boyun tutulur	Kaşlar, malar bölge tutulurken boyun tutulmaz	Yanaklar, kulak, alın tutulur	Yüz, boyun V bölgesi tutulur	Yüz, boyun, el sırtı tutulur
<b>Klinik Bulgular</b>	Foliküler tıkaç ve değişen derecede eritem var, pigmentasyon yok	Eritem, telenjektazi, foliküler papül ve pigmentasyon var	Atrofi, sikatris ve kıl kaybı var, pigmentasyon yok	Retiküler atrofi, sikatris ve foliküler tıkaç var, pigmentasyon yok	Retiküler pigmentasyon ve atrofi var, papül ve kıl kaybı beklenmez	Pigmentasyon var, foliküler tutulum beklenmez
<b>Patoloji</b>	Foliküler keratotik tıkaç var	Hiperkeratoz, bazal tabakada pigmentasyon ve dilate kan damarları var	Telenjektazi var, hiperpigmentasyon yok	Epidermiste incelleme, atrofik kıl folikülleri ve çok sayıda kist var	Melanofaj ve telenjektazi var	Melanofaj (inkontinensi pigmenti) var
<b>Tedavi</b>	Etkili tedavisi yoktur. Topikal retinoidler, hidrokinon ve amonyum laktat	Etkili tedavisi yoktur. Topikal retinoidler, hidrokinon ve amonyum laktat	Etkili tedavisi yoktur. Keratolitikler, retin-A	Spontan regresyon, dermabrazyon	Güneşten koruyucu	Etkili tedavisi yoktur.
<b>Diğer</b>	-	Pilar keratoz	Pilar keratoz	-	Kronik güneş hasarı	Fotokontakt dermatit

**Tablo 1.** Eritromelanozis folikularis faciei (EMFF) ve benzeri dermatozlarda ayırıcı tanı

Pilar keratoz, OD geçişlidir. Erken çocukluk veya adölesan dönemde başlar. Malar bölge, kol ve bacakların ekstansör yüzlerinde foliküler tıkaçlarla karakterizedir. Eritem olabilir veya olmayabilir. Bazen akneiform papül ve püstüller görülebilir. Hiperpigmentasyon beklenmez(7). Olgumuzda hiperpigmentasyon bulunmaktaydı, böylece pilar keratoz tanısından uzaklaştık.

KPAF, OD geçişli, erken çocuklukta başlayan ve uzun süre kaybolmayan, retiküler eritem ve foliküler tıkaçlar ile karakterizedir. Kaş üzerinde eritem ve foliküler papüllerle başlar. Lezyonlar iyileştikten sonra nokta şeklinde atrofik alanlar ve alopesiye yol açmaktadır. Hiperpigmentasyon beklenmez (1,3). Olgumuzda ense tutulumu yoktu ve kaş tutulumuna ya da yüzde atrofik alana rastlanmadı. Böylece KPAF tanısından uzaklaştık.

Atrofoderma vermikülatum, OD geçişli, çocuklukta başlayan, yanak ve alında foliküler belirginleşme, retiküler atrofi ve pigmentasyonla karakterizedir(1,6). Olgumuzda atrofi olmamasıyla bu tanıdan da uzaklaştık.

Poikiloderma Civatte, yüz ve boyun V bölgesi gibi güneş gören yerlerde, kronik güneş hasarına bağlı olarak dördüncü veya beşinci dekatta ortaya çıkan retiküler pigmentasyon ve atrofiyle karakterize OD bir hastalıktır. Papül ve kıl kaybı yoktur. Pilar keratoz beklenmez(1,6). Olgumuzda erken başlangıç yaşı söz konusuydu. Ayrıca foliküler belirginleşme olması ve atrofi olmamasıyla bu tanıdan uzaklaştık.

Riehl melanozisi, herhangi bir yaşta, özellikle kozmetiklere maruz kalma öyküsü olan erişkin kadınlarda, yüz, ense ve el sırtında ortaya çıkan, lekeli kahverengi-gri pigmentasyonla karakterize bir hastalıktır. Foliküler tutulum beklenmez(1). Olgumuzda foliküler belirginleşme gözlemlendiğinden bu tanıdan da uzaklaştık.

EMFF'nin günümüzde hala etkin bir tedavisi yoktur. Tedavide tretinoin, amonyum laktat, üre, salisilik asit ve glikolik asit gibi keratolitik ilaçlar ve nemlendiriciler kullanılır(1,5). Ancak tedavinin kesilmesiyle, sıklıkla nüks görülebilmektedir. Biz olgumuzda, salisilik asit %2 jel ve üreli nemlendiriciler ile tedaviye başladık. Tüm lezyonlarında kısmî iyileşme gösteren hastanın takip ve tedavisi sürmektedir.

Olgumuzu nadir görülmesinin yanı sıra, EMFF ve benzeri dermatozlar arasındaki farklılıkları vurgulamak ve karşılaştığında ayrılabilirliğini kolaylaştırabilmek amacıyla sunmayı uygun bulduk.

**Kaynaklar**

- Sardana K, Relhan V, Garg V, Khurana N. An observational analysis of erythromelanozis follicularis faciei et colli. Clin Exp Dermatol. 2008; 33: 333-336.
- Ertam I, Unal I, Alper S. Erythromelanozis follicularis faciei et colli: Report of involvement in two female patients. Dermatol Online J 2005; 11: 23.
- James WD, Berger TG. Diseases of the skin appendages. Andrew's Disease of the Skin. Clinical Dermatology. 10. Baskı. Kanada, WB Saunders Co, 2006, 775-776.
- Tüzün Y, Wolf R, Tüzün B, Özdemir M, Demirkesen C, Deviren A, Kotoğyan A. Familial erythromelanozis follicularis and chromosomal instability. Eur Acad Dermatol Venereol 2001; 15: 150-152.
- Stéphan F, Ayoub N, Klein-Tomb L, Tomb R. Erythromelanozis follicularis faciei and colli. Ann Dermatol Venereol 2002; 129: 63-65.
- Augustine M, Jayaseelan E. Erythromelanozis follicularis faciei et colli: relationship with keratosis pilaris. Indian J Dermatol Venereol Leprol 2008; 74: 47-49.
- James WD, Berger TG. Genodermatoses and congenital anomalies. Andrew's Disease of the Skin. Clinical Dermatology. 10. Baskı. Kanada, WB Saunders Co, 2006, 547-580.