

Parmakta Porokeratozis Mibelli

**Yard. Doç. Dr. Mehmet Salih GÜREL (1), Uzm. Dr. Şerife GÜNEL KARAGÜLLE (2),
Uzm. Dr. Ümmühan KİREMİTÇİ (2)**

ÖZET

Parmakta Porokeratozis Mibelli

Porokeratozis Mibelli (PM), otozomal dominant geçişli, genellikle çocukluk çağlarında ortaya çıkan ender görülen bir keratinizasyon bozukluğudur. Burada 50 yaşında bir erkekte sağ el 2. parmak proksimalinde 6x3cm. büyüklüğünde çocukluktan beri mevcut olup yavaş büyüyen kenarları hafifçe kalkık, keratinize ortası atrofik ve parmağın hareketlerini kısıtlayan bir PM olgusu sunulmaktadır.

Anahtar kelimeler: Porokeratozis Mibelli, parmak

SUMMARY

Porokeratozis of Mibelli on the Finger

Porokeratozis mibelli is a rare autosomal dominant keratinization disorder usually appearing in the childhood. Here, we presented an annular plaque of porokeratozis mibelli restricting the movements of the finger. which had been growing since the childhood of a 50 year old man, with a slightly raised hyperkeratotic border, atrophic center, and 6x3 cm sized on the proximal side of the second finger.

Key Words: Porokeratozis Mibelli, finger.

OLGU

Erkek, 49 yaşında hasta, 8 yaşından beri mevcut olan sağ el işaret parmağı derisindeki sertleşme ve parmak hareketlerinin kısıtlanması nedeniyle S.S.K İstanbul Hastanesi Dermatoloji Polikliniğine başvurdu. Dermatolojik muayenesinde, sağ el işaret parmağının proksimalinde 6x3 cm. büyüklüğünde keskin sınırlı, kenarları deriden kabarık ve keratinize, ortası atrofik ve parlak, oval bir plak saptandı. (Resim 1)



Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji ABD,
Şanlıurfa (1)

S.S.K. İstanbul Eğitim Hastanesi Dermatoloji Kliniği,
İstanbul (2)

Bu olgu 1996 da Antalya'da yapılan XIV Ulusal Dermatoloji Kongresinde poster bildirisi olarak sunulmuştur.

Resim 1: El 2. parmakta PM. (yandan görünüm)

Lezyonun kenarını çevreleyen hatta sulkuslar gözlenmekteydi. Lezyonun keratinize sert kenarından alınan biyopsi örneğinin incelenmesinde kesitlerde belirgin hiperkeratoz, bu hiperkeratozik alanın bir kısmında altta stratum granulozanın izlenemediği parakeratotik hücrelerin oluşturduğu bir sütun "kornoid lamella" görüldü. Diğer alanlarda düzensiz akantozik yapı gösteren yer yer incelmiş epidermis ve dermiste iltihabi mononükleer hücre infiltrasyonu izlendi. (Resim 2).



Resim 2: El 2. parmakta PM. (önden görünüm)

Histopatolojik incelemedeki kornoid lamella ve klinik görünümle Porokeratozis Mibelli tanısı konuldu. Hastaya kriyoterapi uygulandı.

TARTIŞMA

Porokeratosis Mibelli(PM) otozomal dominant geçişli nadir görülen bir keratinizasyon bozukluğudur. Temel lezyon kenarları keskin sınırlı ve hiperkeratotik, ortası atrofik annuler plaktır. Klasik PM'ye ek olarak, dissemine aktinik süperfisyal porokeratosis(DASP), porokeratosis palmaris plantaris et disseminata(PPPD), Lineer Porokeratosis ve lineer veya klasik formla birlikte görülen punktat porokeratosis formlarında tanımlanmıştır. 1,2,3,4

PM genellikle çocukluk yaşlarında başlar. İlk lezyon keratotik bir papüldür. Yavaş yavaş genişleyerek uzun bir zaman sürecinde oval veya yuvarlak bir plak yapar. Lezyonun kenar kısmı deriden kalkık ve keratinizedir, plağı bir duvar gibi çevirir. Bu kenar kısmın üzerinde boyuna uzanan bir oluk ve bunun için de keratinize tıkaçlar bulunabilir. Plağın orta kısmı ise çoğunlukla atrofik olup genellikle kenarlardan daha açık renktedir. Folikül ve terbezi ağzları genellikle tıkalıdır. Bazen bu alanda da keratotik tıkaçlar bulunabilir. Lezyonlar genellikle unilateral lokalizasyonlu el ve ayak başta olmak üzere en çok ekstremitelerde, yüz ve boyunda, genital bölgede yerleşir. Parmaklar tutulduğunda tırnak distrofileri de yapabilir. Lezyon asemptomatiktir, yıllarca değişmeden kalabildiği gibi, bazen de yayılmayı sürdürebilmektedir. Sonunda atrofik bir sikatris bırakarak iyileşir. 5,1 Bu alanlarda yassı hücreli karsinoma, bazal hücreli karsinoma ve Bowen hastalığı gelişebilmektedir. 6,7,8 Porokeratosislerde malignansi gelişme oranı %7.5 olarak belirlenmiştir. 9

Epidermiste lokalize mutant hücre klonunun porokeratozisten sorumlu olduğu ileri sürülmüştür. Klonal hücreler çevreye doğru yayılırken normal epitel hücrelerle klonal hücreler arasında kornoid lamellanın oluştuğu düşünülmektedir. 10 Bu anormal klonların gelişmesinde etkenin herediter bir yatkınlık olduğu güneş ışığı, PUVA, immunosupresyon, tiazid grubu ilaçlar gibi tetikleyici faktörlerin de lezyonların ortaya çıkışını sağladığı düşünülmektedir. 11,12,13,14 Ayrıca DNA replikasyonunu inhibe edici, transkripsiyonu düzenleyici tümör supressor nukleoprotein p53 geni immunoperoksidaz yöntemle porokeratoziste kornoid lamella bölgesinde artmış olarak bulunduğundan bu genin mutasyonu da ileri sürülmüştür. 15

Tedavide dermabrazyon 16, oral retinoidler, topikal 5-flourourasil 17, karbondioksit laser 18, kriyoşürüji 19 veya lezyon içine steroid 5 enjeksiyonu uygulanabilir.

Olgumuzda çocukluk çağında başlayıp yaklaşık 40 yıldır süren lezyonda malignensi belirtisi saptanamazken parmağın fleksiyon hareketleri ileri derecede kısıtlanmıştı. Hastanın ailesinde benzer lezyonlar yoktu. Lezyonun histopatolojik incelenmesinde hiperkeratoz, parakeratoz, kornoid lamella ve bunun altında granülosum

tabakasının görülememesi PM için oldukça karakteristikti. Hastaya tedavi olarak kryoterapi uygulandı. Tedavi sonrası lezyondaki sertlik oldukça yumuşamıştı.

KAYNAKLAR

- 1- **Wolff-Schreiner EC:** Porokeratosis. *Dermatology in General Medicine*'de. Ed. Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolff K. 4üncü baskı, Newyork, McGrawHill Inc. , 1993;565-571.
- 2- **Koh KK, Bhawan J:** Tumors of the skin. *Dermatology*'de . Ed.Moschella SL, Hurley HJ. 3üncü baskı. Philadelphia, W.B. Saunders Co,1992;1781-2
- 3- **Eboz S, Tereli T, Ünal İ, İnanır I.** Ailesel Porokeratosis De Mibelli Vakaları. 13. Ulusal Dermatoloji Kongresi 2-5 Ekim 1990 cilt 2 79-83.
- 4- **Jacyk-WK, Esplin-L.** Hyperkeratotic form of porokeratosis of Mibelli. *Int-J-Dermatol* 1993; 32: 902-3
- 5- **Tüzün Y, Aydemir EH:** Genodermatozlar. *Dermatoloji*'de. Ed. Tüzün Y, Kotogyan A, Aydemir EH, Baransü O. 2.Baskı Nobel Tıp Kitapevleri, İstanbul, 1994; 593-594.
- 6- **Sawai-T, Hayakawa-H, Danno-K, Miyauchi-H, Uehara-M.** Squamous cell carcinoma arising from giant porokeratosis: a case with extensive metastasis and hypercalcemia. *J-Am-Acad-Dermatol* 1996; 34: 507-9
- 7- **Glickman-FS.** Porokeratosis associated with basal cell carcinoma. *Cutis* 1982; 29: 446-9
- 8- **Lozinski-AZ, Fisher-BK, Walter-JB, Fitzpatrick-PJ.** Metastatic squamous cell carcinoma in linear porokeratosis of Mibelli. *J-Am-Acad-Dermatol* 1987; 16: 448-51
- 9- **Sasson-M, Krain-AD.** Porokeratosis and cutaneous malignancy. A review. *Dermatol-Surg* 1996; 22: 339-42
- 10- **Reed-RJ, Leone-P.** Porokeratosis-a mutant clonal keratosis of the epidermis. I. Histogenesis. *Arch-Dermatol* 1970;101: 340-7
- 11- **Lederman-JS, Sober-AJ, Lederman-GS.** Immunosuppression: a cause of porokeratosis? *J-Am-Acad-Dermatol* 1985;13: 75-9
- 12- **Komorowski-RA, Clowry-LJ.** Porokeratosis of mibelli in transplant recipients. *Am-J-Clin-Pathol* 1989;91: 71-4
- 13- **Bencini-PL, Tarantino-A, Grimalt-R, Ponticelli-C, Caputo-R.** Porokeratosis and immunosuppression. *Br-J-Dermatol* 1995;132: 74-8
- 14- **Rothman-IL, Wirth-PB, Klaus-MV.** Porokeratosis of Mibelli following heart transplant. *Int-J-Dermatol* 1992;31: 52-4

- 15-Magee-JW, McCalmont-TH, LeBoit-PE.** Overexpression of p53 tumor suppressor protein in porokeratosis. *Arch-Dermatol* 1994;130: 187-90
 - 16-Spencer-JM, Katz-BE.** Successful treatment of porokeratosis of Mibelli with diamond fraise dermabrasion. *Arch-Dermatol* 1992;128: 1187-8
 - 17-McDonald-SG, Peterka-ES.** Porokeratosis (Mibelli) : treatment with topical 5-fluorouracil. *J-Am-Acad-Dermatol* 1983;8: 107-10
 - 18-Barnett-JH.** Linear porokeratosis: treatment with the carbon dioxide laser. *J-Am-Acad-Dermatol.* 1986; 14: 902-4
 - 19-Dereli T, Ünal İ, Özyurt S, Öztürk G.** Porokerar tozis De Mibelli: Kryoterapi ile tedavi. 12.Prof.Dr.A. Lütfü Tat Simpozyumu Serbest Bildiriler Kitabı Ankara 1995 130-135
-