

Akrokeratoelastoidozis: Bir Olgu Sunumu

Acrokeratoelastoidosis: A case report

Jale Yüksek, Engin Sezer, Doğan Köseoğlu*, Fatma Markoç*

Gaziosmanpaşa Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı, Tokat, Türkiye

*Gaziosmanpaşa Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Tokat, Türkiye

Özet

Akrokeratoelastoidozis (AKE) el ve ayakların kenarlarında küçük, sert, sarı papüllerle karakterize nadir görülen bir papuler palmoplantar keratozudur. Hastalığın hem otozomal dominant hem de sporadik formları bildirilmiştir. Histolojik bulguları arasında hiperkeratoz, akantoz ve dermiste elastik liflerde belirgin azalma yer alır. Günümüze kadar AKE'in küratif tedavisi bildirilmemiştir. Bu makalede AKE tanısı alan 15 yaşında sporadik bir kız olgu sunulmakta ve ayırıcı tanı gözden geçirilmektedir. (*Türkderm 2010; 44: 229-31*)

Anahtar Kelimeler: Akrokeratoelastoidozis, genodermatoz, palmoplantar

Summary

Acrokeratoelastoidosis (AKE) is a rare papular palmoplantar keratosis characterized by small, firm, yellow papules distributed on the margins of the hands and feet. Both autosomal dominant and sporadic forms of the disease have been reported. Histologic findings consist of hyperkeratosis, acanthosis and marked decrease in dermal elastic fibers. No curative treatment of AKE has been reported to date. In this article, we present a sporadic case of a 15-year-old female patient diagnosed with AKE and discuss the differential diagnosis. (*Turkderm 2010; 44: 229-31*)

Key Words: Acrokeratoelastoidosis, genodermatosis, palmoplantar

Giriş

Akrokeratoelastoidozis (AKE), nadir görülen bir marjinal papuler akrokeratodermadır. İlk kez 1953'de Brezilyalı dermatolog Oswaldo Costa tarafından tanımlanmıştır¹. El ve ayakların iç ve dış yüzeyinin deri bileşke hattında, avuç içi ve ayak tabanının özellikle tenar ve hipotenar kısımlarında küçük, sert, parlak, sarı, düz bazen göbekli ve/veya hiperkeratotik papüller ile seyrederek. Ayrıca eklem üzerleri (interfalangial ve metakarpofalangial eklemler), tırnak kıvrımı, diz, bacak ön yüzü, ayak bileği ve dorsumu, el bileği ve dorsumu etkilenebilir. Papüller birleşerek plak oluşturabilir. Lezyonlar genellikle asemptomatiktir fakat hiperhidroz eşlik edebilmektedir²⁻⁵. Ailesel olgularda otozomal dominant kalıtım görülmekle birlikte sporadik olgular daha sık bildirilmektedir⁶.

AKE, İngilizce ve Türkçe literatürde oldukça az sayıda rapor edilmiştir. Biz de, klinik ve histopatolojik olarak AKE özellikleri gösteren sporadik olguyu nadir bir antite olması nedeniyle sunuyoruz.

Olgu

On beş yaşındaki kız çocuk olgu, el ve ayaklarında zamanla sayıca ve boyut olarak artış gösteren lezyonlarla kliniğimize başvurdu. Lezyonlar ilk defa 5 yaşındayken ayak tabanı ve avuç içinde başlamış ve arada ağrıya neden oluyormuş. Hiperhidroz, yoğun güneş maruziyeti veya travma öyküsü olmayan hasta daha önce herhangi bir tedavi almamıştı. Ailesinde benzer lezyonları olan hiç kimse yoktu. Dermatolojik muayenesinde, avuç içinde, el dorsumunda özellikle metakarpofalangial ve interfalangial eklem üzerlerinde,

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Jale Yüksek, Gaziosmanpaşa Üniversitesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı, 06100 Tokat, Türkiye Tel: +90 356 212 95 00-1286 E-posta: jaleyukse@myynet.com

Geliş Tarihi/Received: 05.04.2010 **Kabul Tarihi/Accepted:** 10.05.2010

*Türkderm-Deri Hastalıkları ve Frengi Arşivi Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.
Turkderm-Archives of the Turkish Dermatology and Venerology, published by Galenos Publishing.*



4. ve 5. el parmaklarının tırnak kıvrımlarında, ayak tabanında, dorsumunda, dış lateralinde ve 4. ayak parmağı lateralinde sarı renkli, parlak, sert, hiperkeratotik çok sayıda papül izlendi (Resim 1,2). Papüller ayak tabanı ve dış lateral kısmında birşereklilik plak oluşturuyordu. Tırnaklar normal görünümdeydi. Alınan deri biyopsi örneğinin histopatolojik incelenmesinde, yoğun hiperkeratoz, hipergranüloz ve akantoz saptandı (Resim 3). Elastik doku boyamada (Van Gieson boyası) dermiste elastik lif kaybı gözlemlendi (Resim 4). Bu klinik ve histopatolojik bulgularla AKE tanısı konuldu. Tedavide topikal tretinoin %0,05 ile %10 salisilik asit ve üre kombinasyonu başlandı. Bir aylık tedavi sonunda lezyonlarda gerileme izlenmedi.

Tartışma

Günümüzde AKE nadir görülen, muhtemelen kromozom 2 ile bağlantısı olan, otozomal dominant geçiş gösteren genodermatoz olarak bilinmektedir. Fakat literatürde sporadik olgular daha sık bildirilmiştir. Her ırkta ve cinste görülebilmektedir. Genellikle erken çocukluk veya adolesan dönemde başlamaktadır fakat erişkin dönemde de başlayabilir^{7,8}. Hastamız lezyonların ilk kez çocukluk döneminde görüldüğü sporadik olgudur.

AKE'de sert, parlak, sarı, 2-4 mm boyutunda, çok sayıda hiperkeratotik bazen göbekli papüller izlenir. Lezyonlar el, ayak, parmakların lateral kısımlarında, avuç içi, ayak tabanında, eklem üzerlerinde ve tırnak kıvrımında görülmektedir. Tırnak tutulumu bildirilmemiştir. Avuç içinde soliter olarak saptanan papüller ayak tabanında plak oluştururlar. Papüller genellikle asemptomatik ve simetrik fakat bazen ağrı ve hiperhidroz eşlik edebilir, unilateral ve lineer dağılım görülebilir. AKE zaman içerisinde yavaş progresyon gösterirken hamilelik döneminde hızlı ilerleme olabilir^{1,7,9}. Olgumuzda ağrıya neden olan, zamanla sayılarında ve boyutlarında artış olan el içi ve dorsumunda, ayak tabanı ve dorsumunda, elde eklem üzerlerinde ve tırnak kıvrımında papülleri gözlemledik. Ayak tabanında papüllerin plak oluşturduğunu izledik. Tırnak tutulumu ve hiperhidroz saptamadık.

AKE'in etyopatogenezi net olarak bilinmemektedir. Histopatolojik çalışmalarda elastik liflerde azalma olduğu gösterilmiştir. Elastik doku hasarının dermise sınırlı olduğu düşünülmektedir. Bununla birlikte Fiallo ve arkadaşları, bir olguda histopatolojik olarak normal görümlü deride de elastik doku defekti olduğunu göstermişlerdir. Bu bulgu AKE'de generalize elastik doku hasarı olduğunu düşündürmekle beraber hastalığın neden akrall bölgede predispoze olduğu bilinmemektedir. Ayrıca ultrastrüktürel çalışmalar, elastik liflerde azalmanın liflerde parçalanmadan ziyade liflerin sentezinde yetersizlik sonucu meydana geldiğini göstermiştir^{1,8,10}. Yoshinaga ve arkadaşları lokalize nodüller ve sistemik skleroderma ile eş zamanlı olarak görülen AKE bildirmişler ve AKE ile nodüler skleroderma etyolojisinin ilişkili olabileceğini ileri sürmüşlerdir^{7,11}.

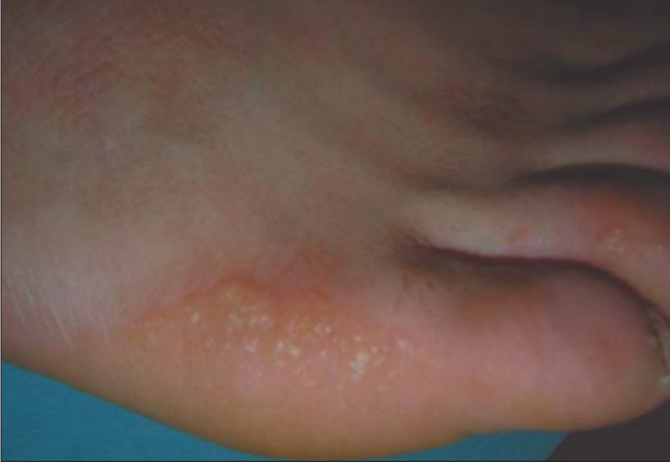
Primer elastik doku bozukluğu olduğu düşünülen bu durumun histopatolojisinde, hiperkeratoz, akantoz, granüler tabakada artış ve dermiste elastik liflerde azalma veya kaybolma izlenmektedir. Dermal kollajende değişiklik, dermiste kalsifikasyon ve inflamasyon bulunmamaktadır^{2,5}. Olgumuzda yoğun hiperkeratoz, akantoz, hipergranüloz ile birlikte Van Gieson boyamada dermiste elastik liflerde kaybolma görüldüğü tanı konulmasını sağlamıştır.

AKE, palmoplantar marjinal papular keratoderma grubuna dahil olması nedeniyle gruptaki diğer bozukluklarla ayırıcı tanıya girmektedir. Fokal akrall hiperkeratoz (FAH), lezyonların başlama yaşı, klinik bulguları ve etyopatogenezinin bilinmemesi

yönleriyle AKE'e benzemektedir. Ayırımında, histopatolojisinde sadece fokal hiperkeratoz ve akantoz izlenmesi, dermiste elastik liflerin sağlam olması anahtar bulgudur^{3,9,12}. Ellerin dejeneratif kollajenöz plakları (EDKP), beyaz ırkta, orta yaş ve yaşlı kişilerde görülmesi, genetik faktörlerin yanısıra uzun süreli travma, basınç ve güneş maruziyetinin etyolojide suçlanması, genellikle asemptomatik, sarı keratotik papüllerin el başparmak ve işaret parmağında izlenmesi, histopatolojisinde dermiste hem kollajen ve hem de elastik liflerde dejenerasyon saptanması ile AKE'den ayırıcı edilir^{3,6}. Ellerin keratoelastoidozis marjinalisi, beyaz ırkta ileri yaşta görülmesi, klinik ve histopatolojik bulgularla EDKP'ına benzer. Etiyolojisinde uzun süreli güneş maruziyetinin yanısıra ellerle yoğun iş görmeyen suçlanması, histopatolojisinde belirgin solar elastoz izlenmesi, ırk ayırımı olması ve ileri yaşta görülmesi özellikleri ile AKE'den ayrılır^{2,3,13}. Mozaik akrall keratozis'te mozaik veya yap-boz paterni gösteren keratotik papüllerin olması ve histopatolojisinde hipergranüloz olmaması, elastik liflerin sağlam olması AKE'ten farklılık gösteren bulgulardır³. Yine punktat tip palmoplantar keratodermanın, papulotranslüsen akrokeratodermanın histolojisinde elastik liflerin sağlam olması AKE'den farklı olmalarına neden olur^{1,6}. Akrokeratozis verrüsiformis, otozomal dominant heredite göstermesi, sporadik olguların da bildirilmesi, çocukluk döneminde başlaması, sıklıkla el ve ayak dorsumunda çok sayıda verrüköz papüllerin izlenmesi nedeniyle AKE ile ayırıcı tanıda yer alan, nadir görülen lokalize keratinizasyon bozukluğudur. Histopatolojisinde hiperkeratoz ve akantozla birlikte papillomatoz, diskeratoz, epidermiste "kilise-kulesi" olarak adlandırılan sivri çıkıntıların da saptanması farklılık yaratır¹⁴. Palmar, plantar ksantomlar, porokeratoz ve verruka plana da AKE'nin klinik ayırıcı tanısında yer almaktadır. Bu durumların hiçbirinin histolojisinde dermiste elastik liflerde değişiklik izlenmez. Ksantomalarda, vakuole (köpüksü) makrofajların varlığı karakteristiktir. Porokeratozda, kornoid lamella görülmesi anahtar bulgudur. Verruka planada, nükleus etrafında vakuoller ve keratohyalin granüller içeren koilositik hücreler saptanır¹³.

AKE'in histopatolojik ayırıcı tanısında papuler elastoreksis (PE) ve mid-dermal elastolizis (MDE) de yer almaktadır. PE, oldukça nadir izlenen multipl elastik doku nevus formu olduğu düşünülür. Deri bulgusu olarak genellikle gövdede simetrik dağılım gösteren, asemptomatik, dağılık olarak yerleşen, çok sayıda beyaz papüller saptanır. Papüller plak oluşturmaz. Histopatolojisinde, dermiste elastik liflerde azalma ve parçalanma tespit edilir¹⁵. MDE, genellikle orta yaş bayanları etkileyen, sık görülmeyen elastik doku bozukluğudur. Klinik olarak gövdede ve ekstremite proksimalinde simetrik dağılım gösteren, iyi sınırlı ince kırışıklıklar ve ayrı ayrı yerleşim gösteren perifoliküler pvakaller yer alır. Histolojisinde, sadece orta dermiste gözlenen elastik lif kaybı saptanır¹⁶.

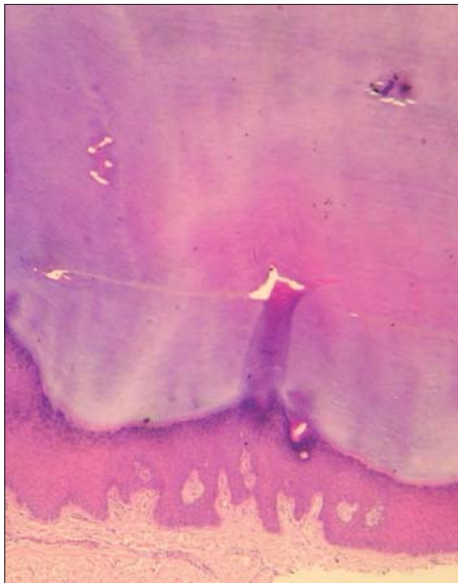
Olgumuzda AKE'in çocukluk yaşta başlaması, ağrı semptomu veren sarı renkteki hiperkeratotik papüllerin el dışında ayakta da izlenmesi, gövde veya ekstremite prosimalinde tutulum olmaması, travma ve güneş maruziyeti, yoğun el ile iş yapma öyküsü yokluğu, histolojide dermiste elastik liflerde azalma görülmesi, papillomatoz, diskeratoz, kilise-kulesi epidermal sivrileşme, vakuole makrofaj, kornoid lamella ve koilositik hücrelerin izlenmemesi ile ayırıcı tanıda yer alan durumlar ekarte edilmiştir. Günümüzde AKE'in küratif tedavisi bildirilmemiştir. Kortikosteroidler, salisilik asit, tretinoin, sistemik immünsupresifler (prednizon, metotreksat), kriyoterapi ve erbium: YAG laser tedavisi ile kür elde edilememiştir¹⁷. Biz de salisilik asit, üre ve tretinoin kombinasyonu uyguladığımız olgumuzda başarı sağlayamadık.



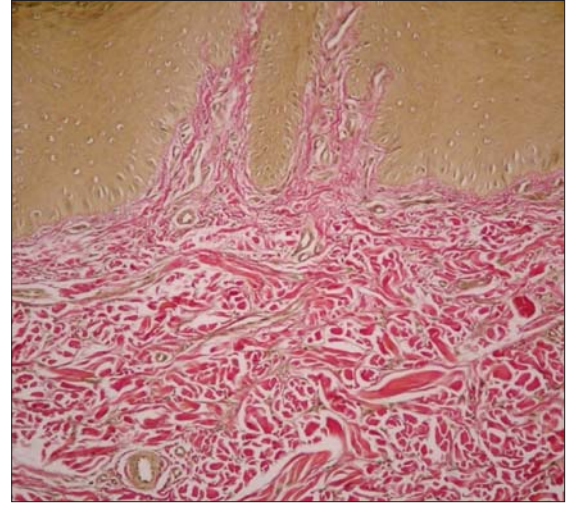
Resim 1. Ayak dorsumunda çok sayıda, sert, oval, parlak sarı papüller



Resim 2. El dorsumunda özellikle interfalangial ve metakarpofalangial eklemler üzerinde yoğunlaşmış sarı papüller



Resim 3. Yoğun hiperkeratoz, hipergranuloz ve akantoz, HE x100



Resim 4. Dermisteki elastik lif kaybı, Van Gieson boyası x400

Oldukça nadir görülen bir durum olan AKE'in etyopatogenetiğinin ve etkili tedavisinin tespit edilmesinin bildirilen olgu sayısının artması ile mümkün olabileceğini düşünmekteyiz.

Kaynaklar

1. Bogle MA, Hwang LY, Tschen JA: Acrokeratoelastoidosis. J Am Acad Dermatol 2002;47:448-51.
2. Tsai S, Kageyama N, Warthan M, Cockerell CJ: Acrokeratoelastoidosis. Int J Dermatol 2005;44:406-7.
3. Kaya H, Bilgiç Ö, Canpolat F, Eskioğlu F, Üstün H: Acrokeratoelastoidosis Of Costa: A case report. Türkiye Klinikleri J Dermatol 2006;16:26-30.
4. Gençoğlu G: Tanınız nedir? Turkderm 2009;43:126-7.
5. Erkek E: Palmoplantar punktat keratodermalar: Terminoloji, sınıflama, klinikopatolojik özellikler ve tedavi. Dermatose 2006;5:248-58.
6. Abulafia J, Vignale RA: Degenerative collagenous plaques of the hands and acrokeratoelastoidosis: pathogenesis and relationship with knuckle pads. Int J Dermatol 2000;39:424-32.
7. Zhai Z, Yang X, Hao F: Acrokeratoelastoidosis. Eur J Dermatol 2006;16:201-2.
8. Meziane M, Senouci K, Ouidane Y et al: Acrokeratoelastoidosis. Dermatol Online J 2008;15:11.
9. van Steensel MA, Frank J: Focal acral hyperkeratosis and acrokeratoelastoidosis: birds of a feather? J Eur Acad Dermatol Venereol 2009;23:1113-4.
10. Fiallo P, Pesce C, Brusasco A, Nunzi E: Acrokeratoelastoidosis of Costa: A primary disease of the elastic tissue? J Cutan Pathol 1998;25:580-2.
11. Yoshinaga E, Ohnishi Y, Tajima S: Acrokeratoelastoidosis associated with nodular scleroderma. Eur J Dermatol 2003;13:490-2.
12. Erkek E, Koçak M, Bozdoğan O, Atasoy P, Birol A: Focal acral hyperkeratosis: A rare cutaneous disorder within the spectrum of Costa acrokeratoelastoidosis. Pediatr Dermatol 2004;21:128-30.
13. Hu W, Cook TF, Vicki GJ, Glaser DA: Acrokeratoelastoidosis. Pediatr Dermatol 2002; 19:320-2.
14. Güler E, Ferahbaş A, Serap Utaş, Konaş O: Asitretin ile tedavi edilen bir Akrokeratozis Verrüsiformis olgusu. Turkderm 2009;43:35-7.
15. Choonhakarn C, Jirattanapochai K: Papular elastorrhexis: a distinct variant of connective tissue nevi or an incomplete form of Buschke-Ollendorff syndrome? Clin Exp Dermatol 2002;27:454-7.
16. Gambichler T, Breuckmann F, Kreuter A, Boms S, Altmeyer P, Stücker M: Immunohistochemical investigation of mid-dermal elastolysis. Clin Exp Dermatol 2004;29:192-5.
17. Erbil AH, Sezer E, Koç E, Tunca M, Tastañ HB, Demiriz M: Acrokeratoelastoidosis treated with the erbium:YAG laser. Clin Exp Dermatol 2008;33:30-1.