

BOYUNDA LOKALİZE DARİER HASTALIĞI

Darier's Disease Localized On The Neck

Emine TAMER¹, Seray KÜLCÜ ÇAKMAK¹, Ferda ARTÜZ², Elçin KADAN³

ÖZET

51 yaşındaki kadın hasta 6-7 yıldır artıp azalarak giden boyun yerleşimli lezyonlarla başvurdu. Dermatolojik muayenesinde boyun laterallerinde yoğunlaşan kahverengi milimetrik papülleri ve el tırnaklarında V şeklinde çentiklenmeleri mevcuttu. Histopatolojik inceleme Darier hastalığı ile uyumlu olarak geldi.

Darier hastalığı otozomal dominant kalıtımla geçen, deri, tırnaklar ve mukozaların tutulduğu keratotik papüllerle karakterize bir hastalıktır. Darier hastalığının çeşitli klinik varyantları tanımlanmıştır. Lezyonların fleksural yerleşimi çok nadirdir. Olgumuzun lezyonları sadece boyun yerleşimliydi. Bu olguyu Hailey-Hailey hastalığı, Grover hastalığı gibi fleksural yerleşimin daha sık görüldüğü klinik durumlar yanında Darier hastalığının da akılda tutulması gerektiğini vurgulamak amacıyla sunmayı uygun bulduk.

Anahtar Kelimeler: *Darier hastalığı; Fleksural tutulum; Boyun lokalizasyonu*

ABSTRACT

A 51-year-old woman attended with asymptomatic lesions on her neck which had been present for 7 years. On dermatological examination multiple brown milimetric keratotic papules were observed on the lateral sides of neck and V-shaped nicks were observed on the nails of her hand. Histopathological examination of the lesions were consistent with Darier disease.

Darier disease is an autosomal dominant skin disorder characterized by keratotic papules, focal loss of adhesion and abnormal keratinization. Several clinical variants of Darier disease have been described. Localized flexural distribution of lesions in Darier disease is uncommon. We report a sporadic case of Darier disease in which the lesions were strictly localized to the neck.

Physicians should be aware of such atypical localizations and should consider the diagnosis Darier disease along with more common clinical conditions with flexural localization, such as Hailey-Hailey disease and Grover disease.

Key words: *Darier's disease; Flexural distribution; Localized on neck*

¹Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Dermatoloji Kliniği, Ankara

²Hitit Üniversitesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, Çorum

³Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, Ankara

Emine TAMER, Doç. Dr.
Seray KÜLCÜ ÇAKMAK, Doç. Dr.
Ferda ARTÜZ, Prof. Dr.
Elçin KADAN, Uzm. Dr.

İletişim:

Emine TAMER, Doç. Dr.
Yazışma Adresi: 435. Cadde Zirveken
Zambak Sitesi No: 50A/50
Birlik Mahallesi Çankaya, Ankara
Tel: 0505 5670488
e-mail:
eminettamer@yahoo.com.tr

Geliş tarihi/Received: 22.12.2015

Kabul tarihi/Accepted: 18.07.2016

Bozok Tıp Derg 2016;6(4):61-3
Bozok Med J 2016;6(4):61-3

Giriş

Darier hastalığı otozomal dominant kalıtımla geçen, deri, tırnaklar ve mukozaların tutulduğu keratotik papüllerle karakterize bir hastalıktır. Klinik olarak tipik lezyonlar daha çok boyun, göğüs ortası, koltuk altları ve kasık araları gibi seboreik alanlarda, saçlı deri ve ekstremitelerde birkaç milimetre çapında üzeri sıkı yapışık gri-kahverengi keratin kurutla kaplı, ince keratotik papüllerdir. Zamanla lezyonlar birleşerek daha kalın ve kirli bir görüntü oluştururlar. Derinin kıvrım yerlerindeki lezyonlar masere, kötü kokulu ve sıklıkla da sekonder infekte olurlar. Çok sık olmamakla beraber nodüler lezyonlar ve veziküller oluşabilir. Saçlı deride yaygın kabuklanmalar, küçük keratotik tıkaçlarla birlikte palmoplantar çukurcuklar oluşabilir (1,2). Olgumuzun lezyonları sadece boyun yerleşimliydi. Bu olguyu Hailey-Hailey hastalığı, Grover hastalığı gibi fleksural yerleşimin daha sık görüldüğü klinik durumlar yanında Darier hastalığının da akılda tutulması gerektiğini vurgulamak amacıyla sunmayı uygun bulduk.

OLGU

51 yaşındaki kadın hasta 6-7 yıldır artıp azalarak giden boyun yerleşimli lezyonlarla başvurdu. Soygeçmişinde erkek kardeşinde de benzer cilt bulgularının olduğu öğrenildi. Dermatolojik muayenesinde boyun laterallerinde yoğunlaşan kahverengi milimetrik papülleri ve el tırnaklarında V şeklinde çentiklenmeleri mevcuttu (Resim 1-2).

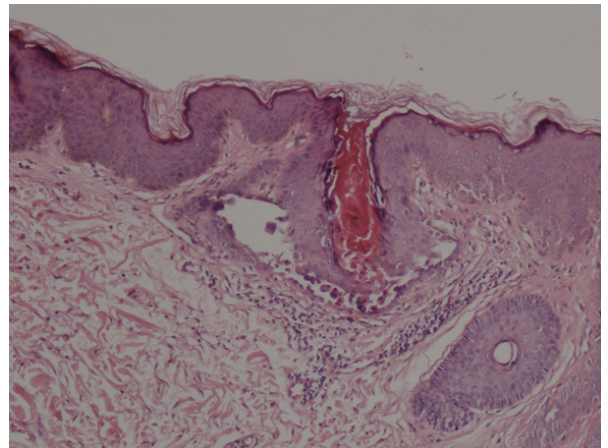


Resim 1: Boyun laterallerinde kahverengi milimetrik papüller



Resim 2: El tırnaklarında V şeklinde çentiklenmeler

Yapılan deri biyopsisinin histopatolojik incelemesinde; epidermiste ortokeratoz, akantoz ve birkaç odakta akantoliz, akantoliz odaklarında diskeratotik skuamöz hücreler ve keratin talaşları izlendi (Resim 3). Klinikopatolojik korelasyon yapıldığında Darier hastalığı ile uyumlu olarak değerlendirildi. Hastaya mometazon furat ve salisilik asit içeren topikal bir preparat intermitant olarak verildi. Hastanın bir ay sonraki kontrolünde lezyonlarında belirgin gerileme olduğu gözlemlendi.



Resim 3: Epidermiste ortokeratoz, akantoz ve birkaç odakta akantoliz, diskeratotik skuamöz hücreler ve keratin talaşları (HE x100)

TARTIŞMA

Darier hastalığı ilk defa Darier ve White tarafından 1889 da tanımlanan, otozomal dominant geçişli bir genodermatozudur. Diskeratozis follikularis, keratozis follikularis, Darier–White hastalığı olarak da bilinir. Otozomal dominant geçişli iyi araştırılmış genetik bir bozukluk olup sporadik mutasyonlar da görülebilmektedir. Darier hastalığı 12q23-24-1 kromozomu üzerinde lokalize olan ATP2A2 genindeki mutasyonlara bağlı ortaya çıkmaktadır. ATP2A2 geni sarkoplazmik/endoplazmik retikulum kalsiyum ATPaz 2'yi (SERCA) kodlar (1,2). Olgumuzda aile hikayesi olup erkek kardeşinde benzer deri lezyonları tanımlıyordu. Darier hastalığı doğumda görülmez. Genellikle yaşamın birinci veya ikinci dekadında başlar (3-5). Hastamızın lezyonları 45 yaş civarı başladığından geç başlangıçlı olduğu söylenebilir. Erkek ve kadınlar eşit olarak etkilenir, ancak klinik bulgular erkeklerde biraz daha şiddetli seyrederek (1). Klinik olarak özellikle alın, skalp, nasolabiyal ve retroaurikular kıvrımlar, göğüs ve sırt gibi seboreik bölgelerde görülen deri renginde veyasarı-kahverengi yağlı, verrü benzeri papüller görülür. Olguların %80'inde kasık, aksilla, kadınlarda submammaryal bölgede papüllerin yayılması ile fleksural tutulum görülür. Avuç içlerinde punktat keratoz, çukurcuklar ve hemorajik maküller şeklinde görülür. Tırnak değişiklikleri tanı konmasında önemli ipucu sağlar. Longitudinal beyaz ve kırmızı çizgiler, longitudinal sırtlar ve oyuklar ve subungual hiperkeratoz sık görülen tırnak bulgularıdır. En patognomik tırnak bulgusu tırnakların serbest kenarında "V" şeklinde oyuklardır. Bizim hastamızda da mevcuttu. Hastaların yaklaşık % 15'inde merkezleri deprese beyaz papüller şeklinde (kaldırım taşı manzarasında) mukozal lezyonlar görülür (6, 7). Olgumuzda lezyonların yerleşim yeri boyun lateralleri ile sınırlıydı ve tırnak tutulumu olarak tanı koydurucu olan V şeklinde oyuklar görülmekteydi. Histopatolojisinde iki karakteristik özellik akantolizis ve diskeratoz görülmüştür (1-5). Olgumuzda boyundan alınan biyopsinin histopatolojik incelemesi Darier hastalığı ile uyumlu idi. Ayırıcı tanıda seboreik dermatit, Hailey-Hailey hastalığı, Grover hastalığı, skalp tutulumu olduğunda ise favus ve tinea amiantesea düşünülmelidir (1,2,4,6). Olgumuzda tipik histopatolojik bulguların ve tipik tırnak bulgularının olmasından dolayı diğer hastalıklardan ayırt edildi. Tedavisi genellikle tatmin edici değildir. Hafif tutulumlu

olgularda üre veya laktik asit içeren nemlendiriciler hiperkeratoz ve skuamı azaltır. Özellikle yaz aylarında sıcak ortamlardan kaçınma, güneşten koruyucu kremler alevlenmeleri önler (1,2,6). Topikal tedavide düşük ve orta potent steroidler, adapalane ve tazarotene jel gibi topikal retinoidler kullanılır. Daha şiddetli olgularda ise oral retinoidler (asitretin, isotretinoin, etretinat) tercih edilir ve olguların %90'ında iyi yanıt elde edilmiştir (1,2,6). Sekonder bakteriyel süperenfeksiyonların profilaksi ve tedavisi için oral antibiyotikler verilebilir. Cerrahi olarak dermabrazyon, elektrocerrahi ve Mohs mikrocerrahisi yapılabilir (1,6).

Hastamızın lezyonlarının sadece boyunda sınırlı kalması ayırt edici özelliğidir. Bu olgu ile Hailey-Hailey hastalığı, Grover hastalığı gibi fleksural yerleşimin daha sık görüldüğü klinik durumlarla birlikte Darier hastalığının akılda tutulması gerektiğini, aynı zamanda hastalığın yıllarca lokalize seyredebileceğini vurgulamak istedik.

KAYNAKLAR

1. Messer G. Dermatomyositis and Other Autoimmune Disorders. Braun Falco's Dermatology. Ed. Burgdorf WHC, Plewig G, Wolff HH, Landthaler M. 3. Baskı. İtalya, Springer Medizin Verlag Heidelberg, 2009; 731-849.
2. Goldsmith LA, Baden HP. Darier-White disease (Keratoses follicularis) and acrokeratosis verruciformis. In: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, Fitzpatrick TB, eds. Dermatology in general medicine, 5th ed. New York: Mc Graw-Hill, 1999: 614-9.
3. Sprowson AP, Jeffery SLA, Black MJM: Darier's disease, an unusual problem and solution. J Hand Surg (Br). 2004; 29B: 3: 291-293.
4. Sehgal VN, Srivastava G. Darier's (Darier–White) disease/keratoses follicularis Int J Dermatol. 2005; 44(3):184-192.
5. Tavadia S, Mortimer E, Munro CS. Genetic epidemiology of Darier's disease: a population study in the west of Scotland. Br J Dermatol. 2002; 146:107-109.
6. Zeglaoui F, Zarea I, Fazaa B, Houimli S, El Fekih N, Ezzine N, et al. Dyskeratosis follicularis disease: case reports and review of the literature. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2005; 19:114–117.
7. Jalil AA, Zaina RB, van der Waal I. Darier disease: a case report. Br J Oral Maxillofac Surg. 2005; 43:336-338.