

Eritromelanozis Folikülaris Fasiyei'si Olan Üç Kardeş

Three Children with Erythromelanosis Follicularis Faciei

Yeşim AKPINAR KARA^a

^aDeri ve Zührevi Hastalıkları Kliniği,
Ankara Liv Hospital,
Ankara, TÜRKİYE

Received: 15 Nov 2018

Received in revised form: 21 Jan 2019

Accepted: 24 Jan 2019

Available online: 06 Feb 2019

Correspondence:

Yeşim AKPINAR KARA

Ankara Liv Hospital,

Deri ve Zührevi Hastalıkları Kliniği, Ankara,

TÜRKİYE/TURKEY

yesim_akpinar@yahoo.com

ÖZET Eritromelanozis folikülaris fasiyei (EFF), genellikle yanaklarda, çenede ve nadir olarak alın ve boyunda keskin sınırlı eritem, hiperpigmentasyon ve foliküler papüller ile karakterize bir deri hastalığıdır. Otozomal resesif geçiş gösterir ve etiyojisi bilinmemektedir. Literatürde, aile öyküsü bildirilen hastalar olmakla beraber erken çocukluk yaş döneminde başlayan ve tüm kardeşlerde mevcut olan EF bildirilmemiştir. Bu çalışmada, 4, 5 ve 6 yaşlarında EFF'si olan, hastalığın tüm klinik bulgularını gösteren, erken başlangıç yaşı olan iki kız ve bir erkek kardeşin, hastalığın genetik geçişli olduğunun tanımlaması sebebiyle sunulması amaçlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Eritromelanozis folikülaris fasiyei; otozomal resesif; keratozis pilaris

ABSTRACT Erythromelanosis follicularis faciei (EFF) is a skin disease characterized by sharply limited erythema, hyperpigmentation and follicular papules on the cheeks and chin and rarely on the forehead and neck. It shows an autosomal recessive transition and its etiology is not known. Although there are cases in which family history has been reported in the literature, there is no report of EFF in the early childhood period and present in all siblings. We have reported two sisters and a brother with early onset age, showing all clinical manifestations of the disease with erythromelanosis follicularis at 4, 5, and 6 years of age, because of describing its genetic trait.

Keywords: Erythromelanosis follicularis faciei; autosomal recessive; keratosis pilaris

Eritromelanozis folikülaris fasiyei (EFF)'de, yüzün belirli bölgelerinde sınırlı kalan eritem, hiperpigmentasyon ve foliküler tıkaçlar hastalığının üç ana bulgusunu oluşturmaktadır. İlk kez 1960 yılında Kitamura tarafından tanımlanmıştır.¹ Genellikle yanaklarda bilateral, eritemli zeminde keratotik papüller ile başlamakta, periaurikuler bölge ve çeneye doğru yayılım göstermektedir. Lezyonlar nadiren boynun her iki yan bölgesinde de görülebilmektedir ki, bu durum da EF fasiyei et kolli olarak adlandırılmaktadır.² Bazı araştırmacılar tarafından keratozis rubra pilaris'in varyantı olarak kabul edilir ve genellikle birlikte görülmektedirler.³ Yüz lezyonlarına kol ve kalça yerleşimli keratozis pilaris de eşlik edebilmektedir. Patogenezi tam olarak bilinmemekle birlikte, etkilenen alanlarda vazodilatasyonla birlikte hiperpigmentasyon görülmektedir. Özellikle güneş ve sıcak maruziyeti sonrası yanaklarda yangı hissi olmaktadır. Histopatolojik incelemede; akantoz, hiperkeratoz ve epidermal pigmentasyon artışı görülmektedir.³

Bu çalışmada, EFF'si olan üç olgunun sunulması amaçlanmıştır.

OLGU SUNUMU

Dört, 5 ve 6 yaşlarındaki iki kız ve bir erkek kardeş, her iki yanakta kızarıklık artışı şikâyeti ile kliniğimize getirildi. Şikâyetlerin tüm çocuklarda 2-2,5 yaş civarında başladığını belirten anne, aynı şikâyetlerin kendisinde de olduğunu ve çocukluğunda başladığını belirtti. Dört yaşındaki kardeşte ayrıca yanaklarda kaşıntı mevcuttu. Aile sorgulamasında babada benzer şikâyet olmadığı öğrenildi.

Dermatolojik muayenede; her üç kardeşin yanaklarında simetrik yerleşimli eritem ve üzerinde çok sayıda beyaz renkte hiperkeratinize papüller görüldü (Resim 1). Her üç kardeşin kol ve bacaklarının ekstansör bölgelerinde keratozis pilaris mevcuttu.

Her üç kardeşin laboratuvar incelemesinde; hemogram, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normal olarak değerlendirildi. Klinik görünümleri ve aile öyküsüne dayanılarak olgulara EFF tanısı

konuldu. Tedavide günlük topikal nemlendirici krem başlanarak periyodik takibe alındı.

Olgudan bilgilendirilmiş onam alınmıştır.

TARTIŞMA

EFF'nin etiopatogenezi tam olarak açıklanamamıştır, fakat otonom sinir sisteminin anormal fonksiyonu sonucu oluşan damarlardaki dilatasyon, genetik yatkınlık ve güneşe maruziyet ile ilgili olduğu düşünülmektedir. Genellikle deride kaşıntı, kuruluk ve bazı hastalarda atopik dermatit hastalığa eşlik etmektedir.⁴

Literatürde bildirilen hastalar genellikle Asya ırkındandır. Jang ve ark.nın yaptığı çalışmada, ortalama başlangıç yaşı 12 olarak bildirilmiş, fakat Sardana ve ark.nın çalışması dâhil birçok araştırmada hastalığın asemptomatik seyretmesi sebebiyle hastaların çoğunun başlangıç yaşını hatırlamadıkları belirtilmiştir.^{5,6}

EFF genellikle geç çocukluk çağında ve adölesan dönemde görülmesine rağmen, bu yaş grubu dı-



RESİM 1: Her iki malar bölgesinde çok sayıda beyaz renkte foliküler papüller ve simetrik eritem.

şında (erken çocukluk dönemi ve erişkin yaş grubu kadın) da hastalar bulunmaktadır.⁷ Başlangıç yaşı en erken bildirilen hastanın 2 yaşında, en geç hastanın ise 46 yaşında olduğu saptanmıştır. Erkeklerde kadınlara göre iki kat daha fazla görülmektedir.⁸

İlk kez 1993 yılında Yanez ve ark., ailesel öyküsü olan iki vaka sebebiyle hastalığın otozomal resesif geçişli olduğunu bildirmişlerdir.⁹ Tüzün ve ark., kız kardeşi ve babasında foliküler papüller olan 17 yaşındaki erkek hastayı genetik geçiş özelliğini vurgulayarak bildirmişlerdir.¹⁰ Ermertcan ve ark., 16 ve 18 yaşlarındaki EF fasiyei et kollisi olan iki kardeşi ve hastalığın genetik geçişli olduğunu belirtmişlerdir.¹¹

EFF genellikle yanaklarda bilateral tutulum ile karakterize olmakla birlikte, unilateral tutulumlu hastalar da bildirilmiştir. Klinik bulguları erken başlayan ve olgularımızda olduğu gibi eritemi belirgin olanlarda çocukluk çağı atopik dermatiti ile ayırıcı tanısının yapılması gerekmektedir. EFF’de eritemli plaklarla birlikte foliküler papüllerin olması ve nadir kaşıntı, atopik dermatitten ayırımında önemlidir. Ayırıcı tanıda, uleritema ofriyogenezden kaş ve saçta atrofi ve alopesi olmaması; atrofo-derma vermikülatumdan da bu hastalıkta yanaklarda atrofik çukurlar olması ile ayrılmaktadır. Poikiloderma Civatte ise daha çok erişkin yaş-taki kadınlarda sık görülen, boynun her iki yan bölümünde hipo-hiperpigmentasyon ve telenjiyektazi ile seyreden bir deri hastalığıdır.¹²

Tedavide topikal yağlı olmayan hidrofilik emolyentler ve topikal retinoid ile salisilik asit içeren kremler kullanılabilir. Sistemik retinoid (0,1-1 mg/kg/gün) tedavisi ile az sayıda sınırlı yanıt alınan hastalar bildirilmiştir.¹³ Eritemin yoğun olduğu lezyonlarda “pulse dye” lazer ile tedaviye yanıt alınan hastalar bulunmaktadır.¹⁴

Literatürde, ailevi geçişli sınırlı sayıda vaka bildirilmiştir. Bu çalışmada, aynı ailede görülmesi ile EFF’nin genetik geçişli olduğunu kanıtlayan, erken çocukluk yaş döneminde başlayan ve aynı zamanda keratozis pilarisin eşlik etmesi sebebiyle üç kardeş olgunun sunulması amaçlanmıştır.

Finansal Kaynak

Bu çalışma sırasında, yapılan araştırma konusu ile ilgili doğrudan bağlantısı bulunan herhangi bir ilaç firmasından, tıbbi alet, gereç ve malzeme sağlayan ve/veya üreten bir firma veya herhangi bir ticari firmadan, çalışmanın değerlendirme sürecinde, çalışma ile ilgili verilecek kararı olumsuz etkileyebilecek maddi ve/veya manevi herhangi bir destek alınmamıştır.

Çıkar Çatışması

Bu çalışma ile ilgili olarak yazarların ve/veya aile bireylerinin çıkar çatışması potansiyeli olabilecek bilimsel ve tıbbi komite üyeliği veya üyeleri ile ilişkisi, danışmanlık, bilirkişilik, herhangi bir firmada çalışma durumu, hissedarlık ve benzer durumları yoktur.

Yazar Katkıları

Bu çalışma tamamen yazarın kendi eseri olup başka hiçbir yazar katkısı alınmamıştır.

KAYNAKLAR

1. Kitamura K, Kato H, Mishima Y, Sonoda S. [Erythromelanosis follicularis faciei]. Hautarzt. 1960;11:391-3.
2. Sodaify M, Baghestani S, Handjani F, Sotoodeh M. Erythromelanosis follicularis faciei et colli. Int J Dermatol. 1994;33(9):643-4. [Crossref] [PubMed]
3. Kim MG, Hong SJ, Son SJ, Song HJ, Kim IH, Oh CH, et al. Quantitative histopathologic findings of erythromelanosis follicularis faciei et colli. J Cutan Pathol. 2001;28(3):160-4. [Crossref] [PubMed]
4. Marqueling AL, Gilliam AE, Prendiville J, Zvulunov A, Antaya RJ, Sugarman J, et al. Keratosis pilaris rubra: a common but underrecognized condition. Arch Dermatol. 2006;142(12):1611-6. [Crossref] [PubMed]
5. Jang HS, Lee CW, Cha JH, Kim SJ, Oh CK, Kwon KS. Clinicopathological study of 12 cases of erythromelanosis follicularis faciei et colli. Korean J Dermatol. 2001;39(3):574-80.
6. Sardana K, Relhan V, Garg V, Khurana N. An observational analysis of erythromelanosis follicularis faciei et colli. Clin Exp Dermatol. 2007;33(3):333-6. [Crossref] [PubMed]
7. Rather S, Yaseen A, Mukhija M. Erythromelanosis follicularis faciei et colli-a cross-sectional, descriptive study. Indian J Dermatol. 2016;61(3):308-13. [Crossref] [PubMed] [PMC]
8. Al Hawsawi K, Aljuhani O, Niaz G, Fallatah H, Alhawsawi A. Erythromelanosis follicularis faciei: a case report and review of the literature. Case Rep Dermatol. 2015;7(3):335-9. [Crossref] [PubMed] [PMC]
9. Yañez S, Velasco JA, González MP. Familial erythromelanosis follicularis faciei et colli—an autosomal recessive mode of inheritance. Clin Exp Dermatol. 1993;18(3):283-5. [Crossref] [PubMed]
10. Tüzün Y, Wolf R, Tüzün B, Ozdemir M, Demirkesen C, Deviren A, et al. Familial erythromelanosis follicularis and chromosomal instability. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2001;15(2):150-2. [Crossref] [PubMed]
11. Ermertcan AT, Öztürkcan S, Sahin MT, Türkdogan P, Saçar T. Erythromelanosis follicularis faciei et colli associated with keratosis pilaris in two brothers. Pediatr Dermatol. 2006;23(1):31-4. [Crossref] [PubMed]
12. Augustine M, Jayaseelan E. Erythromelanosis follicularis faciei et colli: relationship with keratosis pilaris. Indian J Dermatol Venereol Leprol. 2008;74(1):47-9. [Crossref] [PubMed]
13. Volks N, Fölster-Holst R. Erythromelanosis follicularis faciei—a variant of keratosis pilaris? J Dtsch Dermatol Ges. 2015;13(1):51-4. [Crossref] [PubMed]
14. Li YH, Zhu X, Chen JZ, Wu Y, Wei HC, Gao XH, et al. Treatment of erythromelanosis follicularis faciei et colli using a dual-wavelength laser system: a split-face treatment. Dermatol Surg. 2010;36(8):1344-7. [Crossref] [PubMed]