

Kyrie Hastalığı (Olgu Sunusu)

KYRLE'S DISEASE (CASE REPORT)

Dr.M.Coşkun ACAY*, Dr.Bilal DOĞAN", Yrd.Doç.Dr.Keremettin DOĞRUÖZ**

*Balıkesir Askeri Hastanesi Dermatoloji Kliniği, BALIKESİR
**GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi Dermatoloji Kliniği, ANKARA

ÖZET

Kyrie hastalığı, derinin perforan hastalıkları grubunda yer alan, nadir gözlenen bir keratinizasyon bozukluğudur. Burada Kyrie hastalığı olan 21 yaşında bir erkek olgu sunulmuştur.

Anahtar Kelime: Kyrie hastalığı

T Klin Dermatoloji 1992, 2:83-86

SUMMARY

Kyrie's disease Is a rare disorder of keratinization which Is one of the perforating disorders of the skin. We report here in a 21 years old boy with Kyrie's disease.

Key Word: Kyrie's disease

Turk J Dermatol 1992, 2:83-86

Kyrie hastalığı (KM), hiperkeratozis follikularis et parafollikularis in kutem penetrans adı ile de anılan, özellikle bacaklarda yerleşen, çok sayıda 2-15 mm'lik konik, keratotik papüllerle karakterize bir keratinizasyon bozukluğudur (1-3).

Lezyonlar tek tek olabilecekleri gibi, birleşerek verrüköz plaklar oluşturabilirler. Tüm vücut bölgelerinde tutulum olabilmesine karşın, ekstremiteler ve gövde en sık tutulan yerlerdir. Lezyonlar genellikle 20-40 yaş arasında ortaya çıkar, çocukluk çağı ve daha ileri yaşlarda bildirilen olgular da vardır (3-6).

Keratotik papüllerin bir küret ile kolaylıkla kazınabilmesi, tabanda krater tarzında hemorajik, atrofik bir sahanın kalması tanıda yardımcıdır (5-7).

Histopatolojide; fokal hiperkeratoz, akantoz, nükleer bazofilik debris içeren hiperkeratotik ve parakeratotik konik tıkaç, tıkaçın folliküler veya parafolliküler yerleşim göstermesi, lezyon tabanında granüler tabakanın incilmesi veya yok olması, diskeratotik hücreler, epidermis bütünlüğünün tıkaç ile bozulması, epidermis pertore olduğunda dermişte enfiamatuar veya yabancı cisim dev hücre granülasyon doku reaksiyonunun uyarılması gözlenebilir. Spesifik boyalar ile dermişte granü-

lomatoz bölgede kollajen dejenerasyonu gözlenmesine karşın, elastik dokuda değişiklik ve artış saptanmaz (5,7,8). Elektron mikroskopide, anormal keratohyalin granüller ve keratinizasyon bozukluğu gözlenir (5).

KH'nın kesin etyolojik nedeni saptanamamıştır. Hastalığın, diyabet, kronik böbrek yetmezliği, hepatik yetmezlik, konjestif kalp hastalığı ve nefroskleroz ile birlikteliği bildirilmiştir (1,3,5).

OLGU

Haziran 1990 tarihinde, bacaklarında 1 yıldır varolan lezyonlar nedeni ile polikliniğimize başvuran 21 yaşında erkek hastanın yapılan dermatolojik muayenesinde; bacaklarda, bilateral, 3-7 mm.lik, konik, keratotik papüler lezyonlar, papüllerin birleşerek plak oluşturması ve değişik boyutlarda atrofik skarlar saptandı (Şekil 1 ve 2). Diğer vücut bölgelerinde benzer lezyon veya dermatopatoloji gözlenmedi. Aile anamnezi özellik taşıymıyordu.

Laboratuvar tetkiklerde patoloji saptanmadı. Lezyonlarda alınan eksizyonel biyopsinin histopatolojik incelenmesinde; fokal hiperkeratotik bölgenin ortasında parakeratotik ve hiperkeratotik konik tıkaç, tıkaç çevresinde akantoz, epidermis bütünlüğünde bozulma, lezyon tabanında granüler tabakada incelleme ve diskeratotik hücreler saptandı. Follikül ile komşuluk izlenmedi. Lezyon henüz dermişe ulaşmamış olduğundan, dermal değişiklik gözlenmedi. Van-Gieson ile yapılan elastik doku boyamasında, elastik liflerde değişiklik ve artış gözlenmedi. Masson trikrom ile kollajen yapı normal

Geliş Tarihi: 20.3.1992

Kabul Tarihi: 8.7.1992

Yazışma Adresi: Dr.M.Coşkun ACAY

Balıkesir Askeri Hastanesi Dermatoloji Kliniği,
BALIKESİR



Şekil 1. Bacaklarda bilateral hiperkeratotik papüler lezyonlar.



Şekil 2. Aynı lezyonların yakından görünümü, papüler lezyonların birleşerek plak oluşturması.

görünümdeydi, konik tıkaçın basısına bağlı olarak, lezyon tabanında kollajen daha yoğun olarak izlendi.

Hastaya topikal keratolitik ajanlar ve topikal retinoik asit başlandı. Hasta kontrole gelmediğinden tedavi sonucu izlenemedi.

TARTIŞMA

KH. reaktif perforan kollagenozis (RPK), perforan follikülit (PF) ve elastosis perforans serpiginosa (EPS) ile beraber derinin sık gözlenen perforan hastalıkları arasında yer almaktadır. Bu hastalıklar kollajen, elastik lifler ve dejenere materyalin transepidermal eiminasyonu (TEE) ile karakterizedir (9,10). TEE'nun gelişim mekanizması tam olarak bilinmemektedir (9). Derini sık gözlenen perforan hastalıklarını ayırıcı tanı kriterleri Tablo 1 'de verilmiştir.

Farklı maddelerin TEE'nu birçok hastalıkta gözlebilmektedir (Tablo 2). Bu hastalıkların perforan hastalıklar grubunda yer alıp almayacakları tartışmalıdır (9-11).

Son zamanlarda, şişman, multipar zenci kadınlarda göbek çevresinde yerleşim gösteren, hiperpigmente plak tarzında lezyonlar ile karakterize "periumbilikal perforan psödoksantoma elastikum" u da derinin perforan hastalıkları grubunda sayma eğilimi vardır (12,13).

Kyrle'nin 1916 yılında bildirdiği orjinal olguda olduğu gibi, ensık birliketlik diyabetlidir. Hemodializdeki kronik böbrek yetmezliği olgularında, perforan hastalıklar %4-10 oranında gözlenebilmektedir (1,4,6,12). Prioleau ve arkadaşları, böbrek hastalıklarına bağlı perforan hastalıkların, ayrı bir grup olarak değerlendirilebileceğini öne sürmüşlerdir (8). Rapiri ve arkadaşları, diyabet ve renal yetmezlik ile birlikte gözlenen perforan hastalığın, diğer sık gözlenen perforan hastalıklardan farklı olarak kollajen ve elastik liflerin kombine TEE ile seyrettiğini ve bu hastalığın farklı bir grup olarak ele alınıp, "edimsel perforan dermatoz" adı ile tanımlanmasını önermişlerdir (10).

KH'nın ayırıcı tanısında, öncelikle sık gözlenen perforan hastalıklar gözönüne alınmalıdır (Tablo 1). Ayrıca lezyonların küçük olduğu erken evrede, pitriazis rubra pilaris ve keratozis pilaris akla gelmelidir. Multipl eruptif keratoakantoma, prurigo nodularis, aktinik keratoz, katran ve yağ follikülitleri ayırıcı tanıya giren diğer hastalıklardır. Porokeratozis Mibelli histopatolojik olarak benzer tabloya yolaçar (2,3,5,6,10).

KH tedavisinde, krioteroter, elektrokoter, keratolitik ajanlar, topikal veya sistemik retinoik asit, A vitamini, 5-Florourasil, ultraviyole, topikal ve intralezyonel kortikosteroid ve metotreksat kullanılmış, farklı yanıtlar elde

Tablo 1. Derinin perforans hastalıklarında ayırıcı tanı kriterleri

	RPK	EPS	PF	KH
Hiperkeratotik tıkaç	Var	Var	Var	Var
Folliküler yerleşim	Yok	Sıklıkla yok	Dalma	(sıklıkla parakeratoz) Bazen
TEE uğrayan materyal	Kollajen lifleri	Elastik lifler	Genellikle dejenere folliküler materyal nadiren kollajen veya elastik lifler	Dejenere materyal Genellikle kollajen ve elastik lif saptanmaz
Diğer patolojik özellikler		Artmış dermal elastik lifler hiperplazi	Kıvrılmış kıl belirgin epitelyal	Diğerlerinden daha
Ayırıcı klinik özellikler	Köbner fenomeni	Anüler veya serpiginöz yerleşim (genellikle boyunda yerleşir)	En sık gözlenen Diyabet	Birleşerek plak oluşturma eğilimi Nadiren Köbner fenomeni
Ailevi form	Var	Var (Sıklıkla diğer genetik hastalıklarla beraber)	Yok	
Yaş	Özellikle çocukluk çağı	her yaşta	Her yaşta	her yaşta (20-40 yaş arası daha sık)

Tablo 2. Transepidermal eliminasyon (TEE) gözlenen durumlar

1. Derinin perforan hastalıkları			
— Reaktif perforan kollagenozis		— Perforan follikült	
— Kyrle hastalığı		— Edinsel perforan dermatoz	
— Elastozis perforans serpiginosa		— periumbilikal perforan psödoksantoma elastikum	
2. Enflamatuvar hücre ve eritrosit TEE ile seyreden durumlar			
— Kapiller hemanjiom trombozu		— Siyah topuk	
— Egzositoz		— Liken nitidus	
— Hematoma			
3. Keratinizasyon ürünlerinin TEE ile seyreden hastalıklar			
— Epidermal kist		— Porokeratozis Mibelli	
4. Değişmiş konnektif doku komponentlerinin TEE ile seyreden hastalıklar			
— Granüloma annulare		— Diskoid lupus eritematosus	— Keratoakantoma
— Romatoid nodul		— nekrobiosis Lipoldika	— Sarkoidoz
— Kondrodermatitis		— Psödoksantoma elastikum	— İyileşen yaralar
— Akne keloidalis			
5. Eksirasellüler yapıların TEE ile seyreden hastalıklar			
— Amiloidozis		— Kalsinozis	
— Papülmüsinozis		— Gut	
6. Yabancı maddelerin TEE'nu			
— Sütür materyali		— Silika	— Silikon
— Kalsiyum nitrat		— Kalsiyum klorid	— Metaller
— Kene parçaları		— Berylyum granülomu	— Kemik
— Kurşun kalem		— Kıymık batması	
7. Mikroorganizmaların TEE'nunun gözleendiği hastalıklar			
— Lepra		— Kromomikozis	— Tüberküloz
— Leishmaniazis		— Blastomikozis	— Aspergillozis
— Kriptokokkozis		— Spiroketler	— Şistosomiazis
8. TEE gözlenen tümörler ve neoplazmlar			
— Malign melanom		— Melanositik nevüsler	— Pilomatiksoma
— Paget hastalığı		— Mikozis fungoides	— Nevus sebaceus

edilmiştir. Sistemik retinoik asit preparatları ile başarılı sonuçlar alınmıştır (1,3,5,6,12).

Tedaviye rağmen KH'nın prognozu bireylere göre değişmektedir. Lezyonlar lokalize kalabileceği gibi, hastalık progressif seyir de izleyebilmektedir (1,3,5,7).

Patogenezde genetik faktörler suçlanmış, kardeşlerde benzer lezyon gözlenmesine karşın, farklı jenerasyonlarda KH saptanmamıştır. Hastalığın otozomal resesif geçişli olabileceği düşünülmektedir (4,5).

Bizim olgumuz Lever'in histopatolojik tanı kriterlerine göre tam gelişimini tamamlamamış, epidermisi perfore ederek dermise ulaşmamış papüler lezyon histopatolojisine ve klinik görünümüne dayanarak Kyrle hastalığı olarak değerlendirildi, sunularak tartışıldı.

KAYNAKLAR

1. Amold HL, Odom RB, James WD. Diseases of the skin. 8th ed. Philadelphia: WB Saunders Company, 1990:904-5.
2. MacKie RM. Skin cancer. London: Martin Duntiz Ltd, 1989:71-2.
3. Griffiths A. Kyrle's disease. In: Rook A et al, eds. Textbook of dermatology. 4th ed. Oxford: Blackwell Scientific Publications, 1986:1449-50.
4. Jelinek JE. Dermatoses reported to be more frequent in diabetes. In: Jelinek JE, eds. The skin in diabetes. Philadelphia: Lea-Febriger Company, 1986:178-81.
5. Wolff-Schreiner EC. Kyrle's disease. In: Fitzpatrick TB et al, eds. Dermatology in general medicine. 3rd ed. New York: McGraw-Hill Book Company, 1987:541-5.
6. Waisman M. Kyrle's disease. In: Demis DJ, ed. Clinical dermatology. 14th ed. Philadelphia: Harpei Row Pubiishers, 1987: Unit 1-41.
7. Lever WF, Schaumberg-Lever G. Histopathology of the skin. 6th ed, Philadelphia: JB Lippincott Company, 1983:273-5.
8. Prioleau PG, Varghese MC. The perforating dermatoses, in: Farmer ER, et al, eds. Pathology of the skin. London: Prentice-Hall International Inc, 1990:477-9.
9. Patterson JW. Progress in the perforating dermatoses. Arch Dermatol 1989; 125:1121-3.
10. Rapini RP, Hebert AA, Drucker CR. Acquired perforating dermatosis. Arch Dermatol 1989; 125:1074-8.
11. Fromkin A, Gorbacz S, Lifschitz-Mercer B: Delayed reaction to suture material simulating melanoma. Cutis 1992; 49:59-61.
12. Chang P, Fernandez V. Acquired perforating disease associated with chronic renal failuie. International J Dermatol 1992;31:117-8.
13. Pruzan D, Rabbin PE, Heilman ER. Periumbilical perforating pseudoxanthoma elasticum. J Am Acad Dermatol 1992; 26:642-4.