

Darier Hastalığı

DARIER'S DISEASE

Süleyman PİŞKİN*, Filiz ÖZYILMAZ**, Nihal AKGÜN***, Nurşen DURUKAN****

* Doç.Dr., Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD,

** Doç.Dr., Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji AD, EDİRNE

*** Uz.Dr., S.B. Devlet Hastanesi Dermatoloji Kliniği, ÇANAKKALE

**** Dr., Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD, EDİRNE

Özet

Darier hastalığı (Darier-White hastalığı, keratozis follikülaris) en sık seboreik bölgeleri tutan, keratinizasyon bozukluğu ile karakterize, otozomal dominant geçişli, nadir görülen bir hastalıktır. Bu yazıda, nadir görülmesi nedeniyle, 21 yaşındaki bir erkek hastada, bir Darier hastalığı olgusu sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Darier hastalığı, Darier-White hastalığı, Keratozis follikülaris

T Klin Dermatoloji 2000, 10:206-208

Summary

Darier's disease (Darier-White disease, keratosis follicularis) is a genetic disorder of keratinization with an autosomal dominant form of inheritance involving primarily the seboreic areas. In this article, because of its rare occurrence, a 21 year old male case of Darier's disease is presented.

Key Words: Darier's disease, Darier-White disease, Keratosis follicularis

T Klin J Dermatol 2000, 10:206-208

Darier hastalığı (Darier-White hastalığı, keratozis follikülaris) en sık seboreik bölgeleri tutan, keratinizasyon bozukluğu ile karakterize, otozomal dominant geçişli, genetik bir hastalıktır (1-7). Hastalık nadir olarak görülür (2), görülme sıklığı 1/55.000-1/100.000 arasında değişir (5,6). Her iki cins eşit olarak tutulur (1-6). Hastalığın patogenezi tam olarak bilinmemektedir (1,4-6).

Olgu

C.T, 21 yaşında, erkek, asker. İki yıl önce yüzünde, göğsünde, karnında ve sırtında küçük, deri renginde kabartılar çıkmaya başlamış, bunların sayısı giderek artmış ve rengi koyulaşmış. Bu kabartıların sayısı ve büyüklüğü yaz aylarında artıyor ve kaşıntı ortaya çıkıyormuş. Hasta bugüne

Geliş Tarihi: 26.05.1999

Yazışma Adresi: Dr.Süleyman PİŞKİN

Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi
Dermatoloji AD, 22030, EDİRNE

Not: Olgu, 19-24 Ekim 1998, Kuşadası, XVII. Ulusal Dermatoloji Kongresi'nde poster olarak sunulmuştur.

kadar doktora hiç gitmemiş. Öz geçmişinde bir özellik yoktu. Bekâr olan hasta, anne-babasinda ve dört kardeşinin hiç birinde benzer hastalık tanımlamıyordu. Dermatolojik muayenede saçlı deride, yüzde, boynun yan yüzlerinde, göğsün alt kısmında, karında, sırtın orta hattında çok sayıda, birkaç milimetre çapında, üzerleri esmer renkte, yağlı görümlü krutla örtülü papüller görüldü (Şekil 1 ve 2). Mukozalar ve saçlar normaldi, el tırnaklarında kahverengi, longitudinal sırtlanmalar vardı. Sistemik muayenesi; rutin hematolojik ve biyokimyasal tetkikleri normaldi.

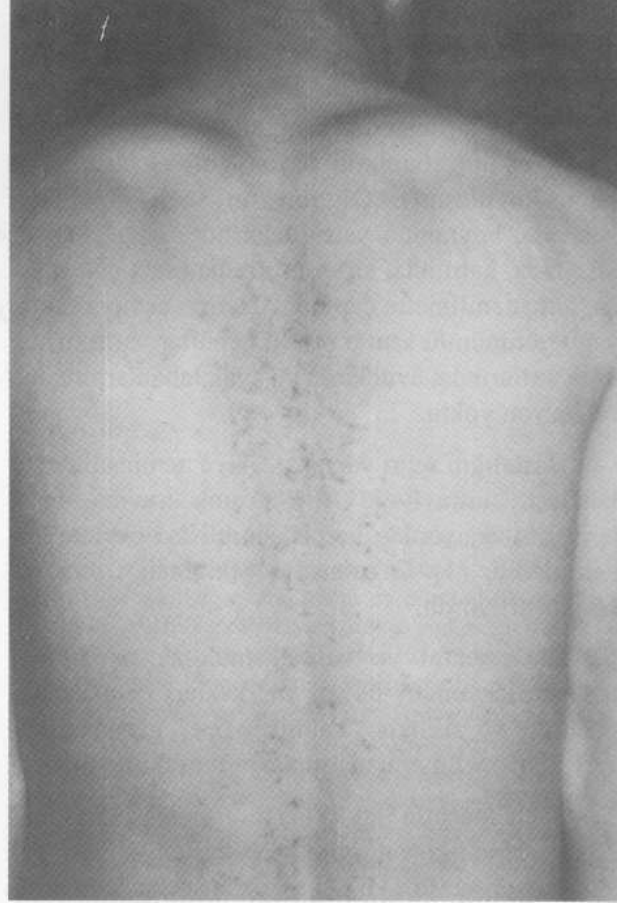
Histopatolojik incelemede, epidermiste hiperkeratoz, papillomatoz, akantoz ve suprabazal ayrılma sonucunda küçük yarıklar izlendi. Bu yarıklarda tek sıra bazal hücrelerle döşeli papiller yapılar (villi) ve lümen dökülmüş akantolitik hücrelerin yanısıra granüler tabakada seyrek diskeratotik hücre varlığı dikkati çekti (Şekil 3).

Tartışma

Darier hastalığı, otozomal dominant geçişli bir hastalıktır (1,5). Ailesinde hastalık olmayan olgu-



Şekil 1. Olgunun önden görünüşü.

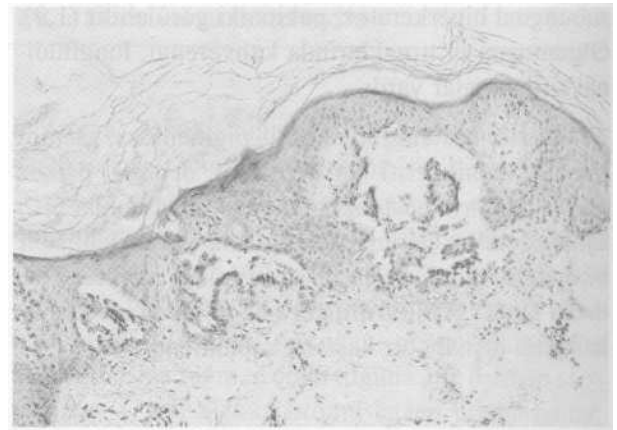


Şekil 2. Olgunun arkadan görünüşü.

ların ortaya çıkışı spontan mutasyon veya inkomplet geçişle olur (5). Olgumuz bekârdı, anne-babasinda ve kardeşlerinde hastalık anamnezi yoktu.

Hastalık genellikle birinci ve ikinci dekada başlar (1,4-7), olgumuzda 19 yaşında başlamıştı.

İlk lezyonlar daha çok seboreik alanlarda ortaya çıkar (1,3-5). Sıklıkla tutulan bölgeler yüz, alın, saçlı deri, göğüs ve sırttır (1,7). Başlangıç lezyonları küçük, sert, deri renginde papüllerdir. Hastalığın bir adı da "keratozis follikularis" olmasına rağmen, papüller her zaman folliküler değildir (1,3,4). Daha sonra papüllerin üzeri esmer-siyah renkte, yağlı krutlarla kaplanır. Papüller birleşerek plaklar ve vejetan kitleler oluştururlar. Lezyonlar infekte olma ve kötü kokma eğilimindedir (1,4,6). El ve ayak sırtlarında verruka planaya benzer papüller; avuçlarda ve ayak tabanlarında, kabarık veya merkezleri deprese punktat keratozlar görülebilir (1). 163 olguluk bir seride %96 olguda



Şekil 3. Yüzye hiperkeratoz, suprabazal ayrılma ile oluşan villi yapıları, akantolizis, HE X200.

akral lezyonlar, %6 olguda fleksural hipertrofik lezyonlar, %13 olguda oral mukoza lezyonları saptanmıştır (7). Hastalığın, hemorajik makül ve

veziküllerle karakterli, bir hemorajik formu (1) ve bir vezikülobüllöz formu (1,8) da tanımlanmıştır. Olgumuzda ilk lezyonlar yüzünde, göğsünde, karnında ve sırtında deri renginde papüller şeklinde ortaya çıkmış, bunların sayısı giderek artmış ve rengi koyulaşmış. Olgumuzun saçlı derisinde, yüzünde, boynunun yan yüzlerinde, göğsünün alt kısmında, karnında, sırtının orta hattında çok sayıda, birkaç milimetre çapında, üzerleri esmer renkte, yağlı görümlü krutla örtülü papüller vardı. El ve ayak sırtlarında, avuçlarda ve ayak tabanlarında hiç bir lezyon yoktu.

Hastalığın seyri yazın, sıcak ve nemin etkisiyle kötüleşir; ultraviyole B, mekanik travma, bakteriyel enfeksiyonlar, herpes simpleks nüklere neden olabilir (1). Olgumuzun yakınmaları yaz aylarında artıyordu.

Oral, rektal ve vajinal mukoza tutulabilir; mukoza lezyonları beyaz, merkezleri deprese papüllerdir ve sıklıkla "kaldırım taşı" görünümünü verirler (1). Olgumuzda mukoza tutulumu yoktu.

Saçlı derinin sıklıkla tutulmasına rağmen, saçlar genellikle normaldir, nadiren sikatriyel alopesi gelişebilir (1). Olgumuzda saçlar normaldi.

Darier hastalığında tırnaklarda incelleme ve gevreklik, serbest kenarlarda V şeklinde yarıma, longitudinal fissürler, longitudinal koyu çizgiler, subungual hiperkeratoz, pakioniki görülebilir (1,9). Olgumuzun el tırnaklarında kahverengi, longitudinal sırtlanmalar vardı.

Darier hastalığına retinitis pigmentosa, asemptomatik kemik kisti (1), şizofreni, depresif psikoz gibi psikiyatrik hastalıklar, mental bozukluklar (10) eşlik edebilir. Darier hastalığı olan bir ailenin bir bireyinde renal agenezis, testiküler agenezis ve tiroid hastalığı bildirilmiştir (1). Olgumuzda Darier hastalığı dışında bir hastalık saptanmadı.

Olgunun histopatolojik bulguları, klinik ile beraber değerlendirildiğinde, Darier hastalığı ile uyumlu bulundu.

Olgumuza klinik ve histopatolojik bulgularla Darier hastalığı tanısı kondu ve nadir görülmesi nedeniyle sunulması uygun görüldü.

KAYNAKLAR

1. Goldsmith LA, Baden HP. Darier-White disease (Keratosi 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.
2. Gibstine C, Lazar P. Keratosi follicularis (Darier's disease). In: Demis DJ, ed. *Clinical dermatology*, 14th rev. Philadelphia: Harper and Row, Publishers, 1987: 1: 1-35: 1-9.
3. Goldsmith LA, Thomas NE. Disorders of cornification. In: Moschella SL, Hurley HJ, eds. *Dermatology*, 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders Co, 1992: 1383-417.
4. Tüzün Y, Aydemir EH. Genodermatozlar. In: Tüzün Y, Kotoğyan A, Aydemir EH, Baransü O, eds. *Dermatoloji*, 2nd ed. Nobel Tıp Kitabevleri, İstanbul, 1994: 577-600.
5. Özcan S, Gür AR, Aras N, Taştan B. Bir Darier-White olgusu (Keratosi follicularis). In: Memişoğlu HR, Acar A, Aksungur VL, Özpoyraz M, eds. XIII. Ulusal Dermatoloji Kongresi Kitabı II. Adana: Çukurova Üniversitesi Basımevi, 1991: 71-5.
6. Yavrucuoğlu E, Saral Y, Kökçam İ, Sağlam S, Yüksel Yılmaz Ş, Uyar B. Darier-White hastalığı (2 olgu sunumu). *T Klin Dermatoloji* 1997; 114-8.
7. Burge SM, Wilkinson JD. Darier-White disease: a review of the clinical features in 163 patients. *J Am Acad Dermatol* 1992; 27: 40-50.
8. Telfer NR, Burge SM, Ryan TJ. Vesiculo-bullous Darier's disease. *Br J Dermatol* 1990; 122: 831-4.
9. Tüzün Y, Tüzün B, Serdaroğlu S. Dermatolojik Hastalıklarda Tırnak. In: Tüzün Y, Kotoğyan A, Serdaroğlu S, Onsun N, eds. *Tırnak hastalıkları*. İstanbul: Teknografik Matbaacılık, 1993: 81-91.
10. Berg D, Bassett AS. Darier's disease: current understanding of pathogenesis and future role of genetic studies. *Int J Dermatol* 1993; 32: 397-400.