

## Porokeratozis Mibelli

### Porokeratosis Mibelli

Ersoy ACER,<sup>a</sup>  
Hilal KAYA ERDOĞAN,<sup>a</sup>  
Murat TAD,<sup>b</sup>  
Nurhan SARAÇOĞLU<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Deri ve Zührevi Hastalıkları AD,  
Eskişehir Osmangazi Üniversitesi  
Tıp Fakültesi,  
Eskişehir  
<sup>b</sup>Tıbbi Patoloji AD,  
Ahi Evran Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Kırşehir

Geliş Tarihi/Received: 12.05.2017  
Kabul Tarihi/Accepted: 11.09.2017

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Ersoy ACER  
Eskişehir Osmangazi Üniversitesi  
Tıp Fakültesi,  
Deri ve Zührevi Hastalıkları AD,  
Eskişehir,  
TÜRKİYE/TURKEY  
ersoyacer@hotmail.com

Bu çalışma Dermatoloji Bahar Sempozyumu (12-15 Nisan 2017, Antalya)'nda poster olarak sunulmuştur.

**ÖZET** Porokeratozis mibelli (PM) nadir görülen, kronik, etiyojisi tam olarak bilinmeyen ve kalıtsal olabilen bir keratinizasyon bozukluğudur. PM ortası atrofik, çevresi hiperkeratozik sınırla çevrili ince plaklarla karakterize premalign bir lezyon olarak kabul edilmektedir. PM erkeklerde daha sık görülmektedir ve genellikle ekstremitelerde yerleşmekle birlikte, nadiren yüz ve genital bölge tutulumu da görülebilmektedir. Malign dejenerasyon potansiyeli olduğundan PM'nin tedavisi ve izlemi mutlaka yapılmalıdır. Bu çalışmada, yüz bölgesinde PM tanısı alan ve kriyoterapi başlanan 17 yaşındaki bir kadın olgu sunulmuş ve PM literatür eşliğinde tartışılması amaçlanmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** Kriyoterapi; porokeratozis; yüz

**ABSTRACT** Porokeratosis mibelli (PM) is a rare, chronic keratinization disorder that has unknown etiology and may be inherited. PM is considered a premalign lesion, characterized by thin plaques with atrophic center and surrounded by a hyperkeratotic border. PM is more common in men and is usually located in the extremities, but occasionally the involvement of the face and genital area is also seen. Because of the potential for malignant degeneration, treatment and follow-up of PM must be performed. Here, we present a 17-years-old female patient who diagnosed with PM in the face region and performed cryotherapy and PM is discussed in the light of the literature.

**Keywords:** Cryotherapy; porokeratosis; face

**P**orokeratozis; bir keratinizasyon bozukluğu olup, lokalize formları porokeratozis mibelli (PM), punktat porokeratozis, lineer porokeratozis, dissemine formları dissemine süperfisyel aktinik porokeratozis (DSAP), dissemine süperfisyel porokeratozis, dissemine palmoplantar porokeratozis olarak sınıflandırılmaktadır.<sup>1,2</sup> Ancak, hepsinin histopatolojisi ortak olup "kornoid lamel" denilen parakeratotik keratinositlerin oluşturduğu sütunlar ile karakterizedir.<sup>1,3,4</sup> Bunlardan en sık PM ve DSAP görülmektedir.<sup>1</sup> Genellikle el ve ayaklara yerleşen PM, nadiren yüz ve genital bölgelerde de görülebilmektedir.<sup>1-4</sup>

Bu çalışmada, yüz bölgesinde PM tanısı alan ve kriyoterapi tedavisi başlanan 17 yaşındaki bir kadın olgunun sunulması amaçlanmıştır.

### OLGU SUNUMU

On yedi yaşındaki kadın olgu, bir yıldır yüzünde olan kaşıntısız yaralar nedeni ile polikliniğimize başvurdu. Lezyonların sayısında zamanla artma ol-

duđu öğrenildi. Yapılan dermatolojik muayenesinde bilateral burun kanatları, yanaklar ve burun kökü üst kısmında anüler, ortası atrofik, çevresi hiperkeratozik halka ile çevrili plak tarzı lezyonlar saptandı (Resim 1a, 1b). Sistemik hastalığı, ilaç kullanım öyküsü bulunmayan olgunu, ailede benzer hastalık öyküsü yoktu. Yapılan sistemik fizik muayene ve hemogram, biyokimya, anti-HIV, eritrosit sedimentasyon hızı normal sınırlardadır. Olgudan PM ön tanısıyla biyopsi alındı. Histopatolojik incelemede stratum korneum içinde parakeratotik tabakalanma (kornoid lamel) gösteren keratin tıkaç, bu parakeratotik tabakalanmanın altında bulunan epidermite invajinasyon ve bazal tabakada kayıp, dermiste perivasküler ve perifoliküler alanlarda yoğunlaşan mononükleer iltihabi hücreler izlendi (Resim 2). Olguya klinik ve histopatolojik bulgular eşliğinde PM tanısı konuldu. Olgunun lezyonlarına kriyoterapi uygulandı, güneş koruyucu önerildi, olgunun izlem ve tedavisine devam edilmektedir.

## TARTIŞMA

Porokeratozlar nadir görülen bir keratinazasyon bozukluğu olup, ilk kez 1893 yılında Vittoria Mibelli tarafından tanımlanmıştır. En sık PM ve DSAP klinik tipleri görülmektedir.<sup>1,5</sup> İnsidansı tam olarak bilinmeyen hastalık, dünyanın her yerinde saptanabilmektedir.<sup>2,4</sup> Porokeratoz her iki cinsiyeti de etkileyebilmekle birlikte, daha sıklıkla erkeklerle tesir eden bir hastalıktır.<sup>2,3,5</sup> PM daha çok erkeklerde, DSAP ise daha çok kadınlarda görülmektedir.<sup>4,5</sup> PM' de lezyonlar aktinik formlar ile karşılaştırıldığında daha erken yaşlarda başlamaktadır.<sup>4</sup>

Porokeratozların etiopatogenezi tam olarak bilinmemekle; genetik faktörler, ultraviyole ışınları, immünsüpresyon, ilaçlar, kimyasallar, enfeksiyöz ajanlar ve travma suçlanan faktörler arasında yer almaktadır.<sup>1,4,5</sup> PM, sporadik veya ailesel olabilmekte; kalıtımın daha çok otozomal dominant olduğu düşünülmektedir.<sup>3,4</sup> Ailesel hastaların çoğu DSAP'lilerdir. Ailesel hastalarda hastalık başlangıç yaşı daha erken olmaktadır.<sup>5</sup>

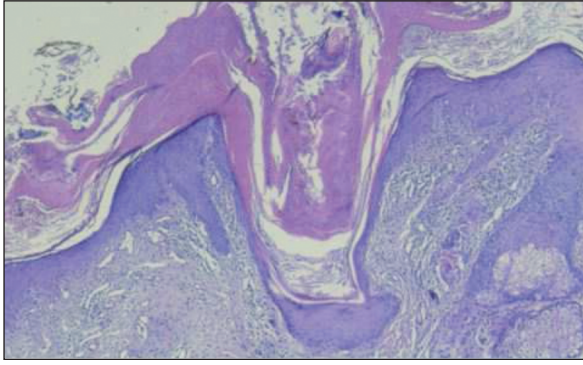
Klinik olarak PM lezyonları tek veya birkaç adet küçük, açık kahverengi keratotik papüller şek-



**RESİM 1a, b:** Bilateral burun kanatları, yanaklar ve burun kökü üst kısmında annüler, ortası atrofik, çevresi hiperkeratozik halka ile çevrili plak tarzı lezyonlar.

Olgudan resimlerinin kullanılması için izin alınmıştır.

linde başlayıp; daha sonra ortası atrofik, etrafı hiperkeratotik sınırla çevrili, anüler plaklar şeklinde izlenmektedir.<sup>1,4,6</sup> Lezyonlar genellikle unilaterale olup, daha az sıklıkta bilateral ve simetriktir.<sup>4</sup> PM, sıklıkla el ve ayaklara yerleşmekle birlikte yüz, dudak, genital bölge, saçlı deri ve oral mukozaya da yerleşebilmektedir.<sup>1,4,6</sup> Genellikle asemptomatik olmakla birlikte, lezyonlara kaşıntı eşlik edebilmektedir.<sup>3,4</sup>



**RESİM 2:** Stratum korneum içinde parakeratotik tabakalanma (kornoid lamel) gösteren keratin tıkaç, bu parakeratotik tabakalanmanın altında bulunan epidermiste invajinasyon ve bazal tabakada kayıp (H&E x100).

Histopatolojik incelemede tipik olarak “kornoid lamel” adı verilen parakeratotik sütunlar görülür. Ayrıca; belirgin epidermal invajinasyon, kornoid lamel altındaki epidermiste granüler tabaka kaybı, epidermis bazal tabakada hidropik dejenerasyon, diskeratotik hücreler ve vakuollü keratinositler izlenebilmektedir.<sup>1,3,4,7</sup>

Porokeratoz yavaş seyirli bir hastalık olup, zamanla lezyonların sayısı ve boyutunda artış olabilmektedir. Bazılarında hastalık kendiliğinden gerileyebilmektedir. İmmünsüpresyonla ilişkili PK sıklıkla immünsüpresyonun seviyesi ile paralellik göstermektedir. İmmünsüpresif tedavi kesildikten sonra tamamen gerileyebilmektedir.<sup>4</sup> Porokeratozun tüm formlarında malign dejenerasyon görülebilmekte; sıklıkla skuamöz hücreli karsinom, Bowen hastalığı daha nadir olarak da bazal hücreli karsinom gelişebilmektedir.<sup>2,4</sup> Tüm porokeratozlarda malign dejenerasyon riski %7,5 olarak bildirilmiş; en yüksek riskin büyük, uzun süredir olan

ve lineer tipteki lezyonlarda olduğu belirtilmiştir.<sup>8</sup> Bu yüzden premalign olarak kabul edilen porokeratozların tedavi ve izlemleri mutlaka yapılmalıdır.

Porokeratozda topikal olarak vitamin D<sub>3</sub> analogları, retinoidler, imikimod, kantaridin, ingenol mebutat, 5-fluorourasil, diklofenak, kortikosteroid, takrolimus, sistemik retinoidler, lazer tedavileri, fotodinamik tedaviler, kriyoterapi, dermabrazyon, total eksizyon gibi geniş tedavi seçenekleri bulunmaktadır.<sup>1,9,10</sup> Bu hastaların tedavisinde güneşten korunma da önemli yer tutmaktadır.<sup>1</sup> PM’de en iyi tedavi seçeneğinin topikal imikimod olduğu belirtilmiştir.<sup>1,9</sup> Küçük lezyonlar için kriyoterapinin daha uygun bir seçenek olacağı bildirilmiştir.<sup>1,10</sup> Mümkün ise cerrahi eksizyon iyi bir seçenek olabilmektedir; çünkü, yapılan çalışmalarda eksizyon sonrası nüks gözlenmemiştir.<sup>3,5</sup> Malign dejenerasyondan şüphelenil diğinde mutlaka eksizyon yapılmalıdır. Olgumuzda lezyonların sayısı az ve küçük olduğundan kriyoterapi uygulanmış ve izlem altına alınmıştır.

Sonuç olarak dermatoloji hekimleri; ortası atrofik, etrafı hiperkeratotik sınırla çevrili, anüler plakların ayırıcı tanısında mutlaka porokeratozları da akla getirmeli, ayrıca PM premalign bir lezyon olduğundan tedavisi ve izlemi mutlaka yapılmalıdır.

#### Çıkar Çatışması

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması veya finansal destek bildirmemişlerdir.

#### Yazar Katkıları

Bu çalışma hazırlanırken yazarlar eşit katkı sağlamıştır.

## KAYNAKLAR

- Weidner T, Illing T, Miguel D, Elsner P. Treatment of porokeratosis: a systematic review. *Am J Clin Dermatol* 2017;18(4):435-49.
- Otoni LQ, Kakizaki P, Pinheiro RR, Sittart JA, Valente NY. Porokeratosis of Mibelli in an HIV-positive patient. *An Bras Dermatol* 2016;91(5 Supp 1):131-3.
- Kravvas G, Veitch D, Fawcett H, Bunker CB. Porokeratosis of Mibelli: case report of an uncommon penile lesion. *Clin Exp Dermatol* 2016;41(6):704-5.
- Kanitakis J. Porokeratoses: an update of clinical, aetiopathogenic and therapeutic features. *Eur J Dermatol* 2014;24(5):533-44.
- Gu CY, Zhang CF, Chen LJ, Xiang LH, Zheng ZZ. Clinical analysis and etiology of porokeratosis. *Exp Ther Med* 2014;8(3):737-41.
- Gökdemir M, Aktürk AŞ, Yıldız K, Kıran R. [Two cases of different types of porokeratosis: improvement with acitretin treatment]. *Türkderm* 2011;45:107-10.
- Öztürk S, Erden İ, Uçak H, Solmaz Arslan Ö. [Porokeratosis of Mibelli: a case report]. *Dermatoz* 2012;3(3):98-100.
- Sasson M, Krain AD. Porokeratosis and cutaneous malignancy. A review. *Dermatol Surg* 1996;22(4):339-42.
- Gajic B, Tang K, Whitfield M. Porokeratosis of Mibelli: involution and resolution with 5% imiquimod cream. *Australas J Dermatol* 2011;52(4):301-3.
- Dereli T, Ozyurt S, Ozturk G. Porokeratosis of Mibelli: successful treatment with cryosurgery. *J Dermatol* 2004;31(3):223-7.