

# Akrokeratozis Verrüsiformis Olgusu<sup>¶</sup>

## AN ACROKERATOSIS VERRUCIFORMIS CASE

Ahmet METİN\*, İbrahim DELİCE\*, Hüsniye DİLEK\*\*, Mevlüt GÜZELOĞLU\*

\* Dr., Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD,

\*\* Dr., Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji AD, VAN

### Özet

Akrokeratozis verrüsiformis, daha çok el ile ayak sırtlarında, diz ve dirseklerde verrüköz papüller olarak ortaya çıkan, az görülen kalıtsal bir deri hastalığıdır. Genelde otozomal dominant tipte geçiş gösterir ve her iki cinsten de görülür. Burada, Akrokeratozis verrüsiformis tanısı konan ve histopatolojik olarak tanısı doğrulanan, 42 yaşında bir erkek olgu ele alındı. Sporadik olarak ortaya çıkması ve nadir rastlanması sebebiyle bildirimini uygun görüldü.

**Anahtar Kelimeler:** Hopf'un Akrokeratozis verrüsiformisi

T Klin Dermatoloji 2000, 10:70-73

### Summary

Acrokeratosis verruciformis is a rare inherited disease which appear with verrucous papules are settled mostly on the dorsal sites of hands, feet, knees and ankles. It's generally inherited as autosomal dominant trait and assumed to be seen equally in both sex. In this paper a 42-year old male patient is clinically diagnosed as Acrokeratosis verruciformis of Hopf and proved with histopathologicaly is presented. We decided to report it for the reason that we assume it as a sporadic case and being rare.

**Key Words:** Acrokeratosis verruciformis of Hopf

T Klin J Dermatol 2000, 10:70-73

Akrokeratozis verrüsiformis (AKV), daha çok el ile ayak sırtlarında, ön kolda, diz ve dirseklerde deri renginde veya kırmızı-kahverengi verrüköz papüller olarak ortaya çıkan nadir rastlanan genetik bir deri hastalığıdır (1,2). Hastalık klinik ve histopatolojik olarak ilk kez 1931 yılında Gustav Hopf tarafından tanımlanmasına karşın, hastalığın ailesel olduğu 1962 yılında Niedelman ve McKusick tarafından ortaya konmuştur (1). Lokalize bir keratinizasyon bozukluğu sonucu oluştuğu kabul edilen AKV genellikle otozomal dominant tip kalıtsal geçiş gösterir ve iki cinsi de eşit etkiler. Hastalık genelde doğumda vardır veya erken çocukluk ile puberte döneminde ortaya çıkar

**Geliş Tarihi:** 14.03.1998

**Yazışma Adresi:** Dr.Ahmet METİN

Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Araştırma Hastanesi  
Dermatoloji AD 65300 VAN

<sup>¶</sup> Bu çalışma XIII. Prof.Dr.A.Lütfü Tat sempozyumunda tebliğ edilmiştir.

(1,3). Bununla birlikte AKV'e daha ileri yaşlarda rastlanabileceği ve sporadik olarak ortaya çıkabileceği de bildirilmektedir.

AKV lezyonlarının histopatolojisinde hiperkeratoz, granüler tabakada artış, papillomatozis ve akantoz bulunur, parakeratoz ve vakuolizasyon görülmez. Darier hastalığı, verruka plana, epidermodisplazyaya verrüsiformis gibi hastalıklardan ayırt edilmesi gerekir. Deri kesitlerinde sıklıkla rastlanan sivri epidermal çıkıntılar tanıda kolaylık sağlar.

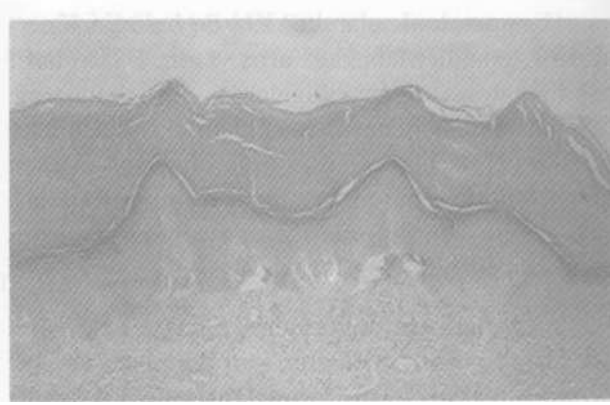
Burada klinik ve histopatolojik bulgularıyla AKV tanısı koyduğumuz, ailesinde benzer bir hasta tanımlamadığı için sporadik olarak ortaya çıktığı kanısına vardığımız bir erkek olgu ele alındı. Nadir görülmesi nedeniyle bildirilmesi uygun görüldü.

### Olgu

H.T, 42 yaşında çiftçi, erkek hasta. Her iki el ve ayak sırtında bulunan kabartı şikayetleri nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Öyküsünde mevcut belirtilerin doğumundan beri bulunduğunu



**Şekil 1.** Hastanın her iki el ve parmak sırtlarındaki bulunan çok sayıda üzeri düz, verrüköz papüller lezyonlar.



**Şekil 2.** Belirgin hiperkeratoz ve yer yer epidermal yükselmeler izlenmektedir (HEX10).

bildiğini ancak zamanla artarak el ve ayaklarının sırtına yayıldığını belirtti. Hasta bunların görünüşü dışında rahatsızlık oluşturmadığını bildirdi. Çocuğu olmayan olgunun öz ve soy geçmişinden aile ve yakın akrabaları arasında benzer hastalık bulunmadığı öğrenildi.

Hastanın fiziksel muayenesinde; her iki el ve ayak sırtı derisinde deri renginde, değişik çapta ve orta derece sertlikte palpe edilen çok sayıda düz papüller görülüyordu. Lezyonların el sırtında ayakta-kilere oranla daha sık yerleştiği ve parmak derisi üzerine geldiği izlenirken, ellerin palmar ayakların ise planter yüzeyine hiç yerleşmediği dikkat çekti. Saçlı derinin hafif seboreik görünümü hariç deride başka bir patolojik görünüm yoktu. Tırnaklar sağ el dördüncü tırnağında bir travma sonrası oluştuğu bildirilen piterijyum tırnak deformitesi dışında normal görünümdeydi (Şekil 1).

Hastanın sol el dorsumunda bulunan lezyonlardan AKV ön tanısı ile alınan insizyonel deri biyopsinin histopatolojik incelemesi sonucu Hopf'un Akrokeratozis verrüsiformisi ile uyumlu olduğu bildirildi (Şekil 2). Ayrıca anti-papilloma virus poliklonal antikolar (Biogenex polyclonal rabbit anti-papilloma virus Ab) ile immunohistokimyasal boyama yapılan preparatın histopatolojik incelemesi sonucu HPV antijenleri negatif bulundu ve tanı desteklendi.

### Tartışma

AKV lokalize bir keratinizasyon bozukluğu sonucu gelişen ve otozomal dominant kalıtımla geçiş gösterdiği kabul edilen epidermal bir deri

hastalığıdır (3). Ancak; olgumuzda olduğu gibi sporadik olgulara da rastlanmaktadır (4-7). Bildiğimiz kadarıyla olgumuz Türk literatüründe bildirilen dördüncü ve muhtemelen diğerleri gibi yeni bir mutasyon sonucu ortaya çıkmış olan sporadik vakadır.

AKV'de lezyonlar yoğunlukla el ve ayakların dorsal yüzlerine oturur ve bazen buradan palmo-planter bölgelere yayılım gösterebilir. Daha az sıklıkta ön kolda, bacakların ekstansör yüzlerinde ve dirseklerde yerleşir. Renkleri normal deri renginden koyu kırmızıya kadar değişebilir (1,3,4). Hastamızda bulunan ve deri renginde olan orta sertlikte palpe edilen papüller lezyonlar literatürle uyumlu olarak çocukluğunda başlamıştı ve ellerin dorsal yüzünde yoğun, ayakların dorsalinde daha seyrek bulunuyordu. Ülkemizden bildirilen diğer olgularda (5-7) bulunan, klasik literatürlerde bahsedilen (1,3) palmar ve planter bölgede görülmesi beklenen punktat keratozlara hastamızda rastlanmadı.

AKV'de hastalığa bazen tırnak değişiklikleri de eşlik edebilir. Bunlar genelde beyaz renk değişikliği, longitudinal çizgiler ve subungual hiperkeratoz şeklinde olabilen değişikliklerdir (1,8). Olgumuzun tırnaklarında hastalıkla ilişkili bulunan bir tırnak bozukluğu saptanamadı.

AKV'de lezyonlar ağrı, kaşıntı gibi subjektif bir belirtiyeye yol açmaz ancak, bunlar hastalar tarafından kötü görünümü nedeniyle estetik bir sorun olarak algılanır (9). Hastamız da bize özellikle ellerinin çirkin görünümü dışında bir şikayeti bulunmadığını söylemiştir.

Histopatolojik olarak AKV de belirgin hiperkeratoz, granüler tabakada artış vardır. Bazen hafif papillomatozis ve bu bölgelerde kilise kulelerine (church spires) benzetilen epidermal yükselmeler görülür (2); bunlar oldukça tipik olmasına rağmen hipertrofik tip seboreik keratozda da bulunabilir ancak klinik görünümüne dayanarak ayırımı oldukça kolaydır (10,11).

AKV hem klinik görünüm, hem de mikroskopik olarak verruca vulgaris, verruca plana ve epidermodisplazya verrüsiformis (EV) ile karışabilir (1,6,9). Verruca plana lezyonları genelde AKV de görülenlere oranla daha az sayıda olup tedaviyle veya kendiliğinden iyileşirken AKV papülleri yaşam boyu kalıcı özelliktedir. EV lezyonları da AKV lezyonları gibi genelde çocukluk çağında başlar, ailede başka hasta bireyler bulunabilir ve tedavilere direnç göstererek yaşam boyu devam eder. Ancak EV lezyonları jeneralize olarak yüz ve vücudun diğer bölgelerine de yayılır. Ayrıca hastalarda pitriyazis versikolor benzeri maküler lezyonlar da sıklıkla bulunur (6,12,13). Histopatolojik olarak HPV' ların (Human Papilloma Virus) yaptığı bu hastalık durumlarında üst dermis hücrelerinde vakoalizasyon ve parakeratozun yokluğu ile ayırıcı tanıya gidilebilirse de immunohistokimyasal boyama yapılarak virus antijenlerinin gösterilmesi kesin tanıyı sağlar (6,11-13). Olgumuzda klinik olarak pitriyazis versikolor benzeri maküler lezyonların bulunmaması yanında bu HPV enfeksiyonlarında görülmesi beklenen vakoalizasyon ve parakeratoz gibi tipik histopatolojik bulgular da yoktu. Ayrıca poliklonal HPV antikoru ile yapılan boyama ile lezyonlarda HPV antijeninin bulunmadığı gösterilmiştir.

Darier hastalığı; otozomal dominant penetrasyonu, AKV lezyonlarına benzeyen atipik akral papüler lezyonlarının klinik ve histopatolojik görünümü ile AKV hastalığına çok benzer ve bazen AKV' den ayırt edilmesi oldukça zordur (6,11,14). Bu benzerlik nedeniyle birçok gözlemci AKV lezyonunun sıklıkla keratozis folikularis (Darier hastalığı) olgularından geliştiğini bildirmiştir ancak son yıllarda iki hastalığın ayrı antiteler olduğu kabul edilmektedir (11,14). Darier hastalığında %67-73 oranlarında görüldüğü bildirilen (15) akrokeratozis verrüsiformis ile Hopf' un AKV' inde görülen lezyonların klinik ve histopatolojik olarak birbirine

çok benzemesine rağmen, Darier hastalığı seboreik bölgelere yerleşir, lezyonlarda hiperkeratoz daha hafiftir, özellikle foliküler tıkaçta parakeratoz izlenir ve akrokeratozun histopatolojisinde AKV' den farklı olarak benign akantolitik diskeratoz bulunur (6,14). Bazen bu akantolitik diskeratoz özellikle Darier hastalığında ortaya çıkan erken akrokeratozis verrüsiformis lezyonlarında bulunmayabilir. Bu durumda iki hastalığın bir birinden ayırt edilebilmesi için birkaç biyopsi alınması ve lezyonların uzun süreli takibi gerekir (14,15). Hastamızda diğer klinik bulguların görülmemesi ve lezyondan alınan materyalde histopatolojik inceleme sonucu foliküler tıkaç ve diskeratoz bulunmaması nedeni ile Darier hastalığı tanısı düşünülmüdü.

AKV lezyonları tedavisinde topikal yöntemler etkisizdir. Etkin tedavi yüzeysel destrüksiyonla sağlanır ve bu amaçla eksizyon, likit nitrojen ve karbondioksit lazer kullanılabilir ancak, lezyonlar sıklıkla tekrarlar (2). Biz bu nedenle hastayı hastalığı hakkında bilgi verdik ve tedavi önermedik.

#### KAYNAKLAR

1. Phillips SB, Baden HP. Darier White disease (keratosis follicularis) and Miscellaneous hyperkeratotic disorders. In: Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolf K, Freedberg IM, Austen KF, eds. Dermatology in General Medicine. 4th ed. New York: McGraw Hill Inc, 1993:547-52.
2. Arnold HL, Odom RB, James WD: Some genodermatoses. Andrews' Diseases of the Skin, 8th ed. Philadelphia: WB Saunders Company, 1990:671.
3. Demis DJ, Thiers BH, Burgdorf WHC, Raimer SS. Diseases of epidermis. Clinical Dermatology. 19th revision ed. Philadelphia: JB Lippincott Comp, 1992; Vol 1: 1-26.
4. Torne ER, Lopez GF, Umberto MP. [Hopf's akrokeratozis verruciformis. Communication of a non-familial case]. Med Cutan Ibero Lat Am. 1987;15:441-3. [Özetinden]
5. Dinçeri T, Özder F, Tunakan M, Erciyes E. Akrokeratozis verrüsiformis. XIV Ulusal Dermatoloji kongresi II. Kitap. Doğu ofset matbaacılık, Erzurum 1992;413-6.
6. Baysal V, Yıldırım M, Anadolu RY. Akrokeratozis verrüsiformis. Turkderm 1996;30:209-11.
7. Erboz S, Uygur F. Akrokeratozis verrüsiformis of Hopf. VIII. Ulusal Dermatoloji Kongresi I. Kitap 1980. Bursa: Uludağ Üniversitesi Basımevi, 1982: 340-41.
8. Chapman-Roller L, De Padova-Elder SM, Ryan E. Persistent flat topped papules on the extremities Akrokeratozis Verruciformis (AKV) of Hopf. Arch Dermatol 1994;130:508-12.
9. Schueller WA. Akrokeratozis Verruciformis of Hopf. Arch Dermatol 1972;106:81-3.

10. Weedon D, Disorders of epidermal maturation and keratinization. In: Strutton G, Stenn KS, Goldenhersh MA and Trepeta RW eds. Systemic pathology. 3rd ed. London: Churchill Livingstone Longman Group, 1995:267-301.
11. Jhonson Jr B, Honig P. Congenital Diseases (Genodermatoses). In: Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C, Jhonson Jr B, editors. Lever's Histopathology of the skin. 8th ed. Philadelphia. JB Lippincott -Raven publishers, 1997: 117-50.
12. Lablonska S. Human papilloma virus. Epidermodysplasia Verruciformis. In: Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolf K, Freedberg IM, Austen KF, editors. Dermatology in General Medicine. 4th ed. Toronto: Mc Graw Hill Inc. 1993:1134-48.
13. Metin A, Akman E, Delice İ, Memiş L, Akpolat N. Epidermodisplazya verrüsiformis. II. Çukurova Dermatoloji Günleri. Adana, 4-6 Haziran 1998.
14. Hafner-O; Vakilzadeh-F. [Acrokeratosis verruciformis-like changes in Darier disease]. Hautarzt. 1997; 48:572-6.
15. Munro CS. The phenotype of Darier's disease: penetrance and expressivity in adults and children. Br J Dermatol. 1992;127:126-30.