



OLGU BİLDİRİSİ

Akuajenik Siringeal Akrokeratoderma: 4 ve 8 Yaşında Tanı Konulan İki Olgu

Yard. Doç. Dr. Ebru Karagün

Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Anabilim Dalı, Düzce

Yazışma Adresi: Dr Ebru Karagün, Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Anabilim Dalı, Düzce
E-posta: karagunebru@gmail.com

Özet

Akuajenik Siringeal Akrokeratoderma: 4 ve 8 Yaşında Tanı Konulan İki Olgu

Edinsel akuajenik keratoderma kısa süreli su teması sonrası oluşan, sıklıkla simetrik ve palmar bölgelere yerleşen, ender bir edinsel palmoplantar keratoderma türüdür. ASA daha sıklıkla adolesan dönemde ve kadınlarda gözlenir. ASA idiyopatik olabileceği gibi kistik fibrozis hastalığına eşlik edebilir ve bazı hastalarda aspirin, indometasin, salazopirin, rofekoksib ve selekoksib gibi bazı ilaçların kullanımı ile ilişkili olabilir. ASA tanısı hasta öyküsü ve klinik bulgularla konulur. Burada; Akuajenik siringeal akrokeratoderma tanısı konulan 4 ve 8 yaşında iki olgu sunulmakta, her yaş grubunda görülebileceğini ve hastalarda KF açısından araştırılmasını vurgulamak amacıyla hastalarımız, hastalığın etyopatogenezi, tanı ve tedavisi literatür eşliğinde gözden geçirilerek sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Akuajenik keratoderma, edinsel, idiyopatik

Karagün E. Akuajenik siringeal akrokeratoderma: 4 ve 8 yaşında tanı konulan iki olgu. Dermatoz 2017; 8 (4): dermatoz17084o2

Abstract

Aquagenic Syringeal Acrokeratoderma: Two Cases Diagnosed at 4 and 8 Years

Acquired aquagenic keratoderma is a rare type of acquired palmoplantar keratoderma localized frequently and symmetrically to palms and occurs following short period of water exposure. ASA is more common in adolescents and women. ASA may be idiopathic or may be accompanied by cystic fibrosis and may be associated with the use of some medications such as aspirin, indomethacin, salazopyrine, rofecoxib, and celecoxib in some patients. ASA diagnosis is made with patient history and clinical findings. Here; We report two cases of acuajenik siringeal akrokeratoderma diagnosed at 4 and 8 years old, to be seen in all age groups and to emphasize the investigation of patients in terms of CF, etiopathogenesis of the disease, diagnosis and treatment are presented in the light of the literature.

Keywords: Aquagenic keratoderma, acquired, idiopathic,

Giriş

Akuajenik siringeal akrokeratodermanın (ASA) nadir görülen ve kısa süreli su teması sonrasında oluşan edinsel bir palmoplantar keratoderma türüdür. Akuajenik palmoplantar keratoderma, geçici reaktif papulotranslucent akrokeratoderma, avuç içlerinde akuajenik kırışmalar veya akuajenik siringeal akrokeratoderma olarak da isimlendirilmiştir (1). Akuajenik siringeal akrokeratoderma (ASA) ilk kez 1974 yılında kistik fibrozisli bir hastada, 1996 yılında ise akkiz bir hastalık olarak tanımlanmıştır (2). Kısa süreli su teması ile geçici oluşan, çoğunlukla el palmar bölgelerine lokalize, şeffaf ve beyaz renkli papül ve plaklarla karakterizedir. Kadınlarda daha

sıktır. Bununla birlikte, ASA'nın patogenezi tam olarak anlaşılamamıştır(3).

Burada; Akuajenik siringeal akrokeratoderma tanısı konulan 4 ve 8 yaşında iki olgu sunulmakta, hastalığın etyopatogenezi, tanı ve tedavisi literatür eşliğinde gözden geçirilmektedir.

Olgu 1

4 yaşında kız çocuk hasta polikliniğimize avuç içinde suyla temastan sonra oluşan beyazlama şikayeti ile başvurdu. Şikayetlerinin 3 aydır mevcutmuş. Özgeçmişinde ilaç kullanımını ve herhangi bir hastalık öyküsü olmayan hastanın ailesinde de benzer şikayeti olan bireyler yoktu. Dermatolojik muayenesinde: 1 dak. ılık su ile temastan sonra oluş-

maya başlayan ve 5 dak içinde belirginleşen bilateral beyaz-parlak, bir mm çapında papüller (**Resim 1**) ve elleri kuruduktan 30 dak sonra lezyonlarda tamamen gerileme mevcuttu. Hastaya mevcut klinik bulgularla Akuajenik siringeal akrokeratoderma tanısı konuldu.

Olgu 2

8 yaşında erkek çocuk hasta 1 yıldır devam eden herhangi bir şikayete neden olmayan suyla temastan sonra oluşan avuç içlerinde beyazlama şikayeti ile başvurdu. Özgeçmişinde ilaç kullanımı ve herhangi bir hastalık öyküsü olmayan hastanın ailesinde de benzer şikayeti olan bireyler yoktu. Dermatolojik muayenesinde: ılık su ile temastan sonra oluşmaya başlayan ve 5 dak içinde belirginleşen sağ avuç içinde daha belirgin beyaz-parlak, bir mm çapında papüller mevcuttu (**Resim 2**), elleri kuruduktan 30 dak sonra lezyonlarda tamamen gerileme saptandı. Hastaya mevcut klinik bulgularla Akuajenik siringeal akrokeratoderma tanısı konuldu.

(Akuajenik siringeal akrokeratoderma tanısı konulan hastalarımız çocuklarda ve genç erişkinlerde kistik fibroz hastalığı için ipucu olabileceği düşünülerek gen analizi araştırılması için pediatri bölümüne yönlendirildi.

Her iki hastaya da alimunyumhidroklorid ve her el yıkanmasından sonra %10üre solüsyonu uygulanmasından sonra lezyonlarda gerileme saptandı.

Tartışma

Akuajenik siringeal akrokeratoderma bilateral avuç içlerinde nadiren ayak altlarında rastlanan nadir görülen bir hastalıktır. Edinsel ASA daha sıklıkla ad olesan dönemde ve kadınlarda gözlenir (4). Literatürde; en küçük 6 yaşında Langerhans hücreli histi-

yositoz tanısı mevcut olan ve ASA tanısı konulan vakaya rastlanmıştır (5). Olgularımız; 4 ve 8 yaşında olup 4 yaşındaki hastamız literatürde tanı konulan en küçük hastadır. ASA idiyopatik olabileceği gibi kistikfibrozis hastalığına eşlik edebilir ve bazı hastalarda aspirin, indometasin, salazopirin, rofekoksib ve selekoksib gibi bazı ilaçların kullanımı ile ilişkili olabilir (6).

Klinik olarak ASA genellikle bilateral palmar nadiren de plantar bölgede su ile temas sonrası 2-20 dak sonra oluşan, çok sayıda, simetrik, düz-yuvarlak, şeffaf-beyaz renkli, 1 mm çaplı papül ve plakların gelişimi ile karakterizedir (4).

Akuajenik siringeal akrokeratodermanın etyopatogenezi bilinmemektedir. Ter bezi anormallikleri, stratum korneumun bariyer fonksiyonunda bozulma, stratum korneumda şişme ile sonuçlanan su absorpsiyonunun artması ileri sürülmektedir. Kistik fibroziste CTFR gen mutasyonu ile ekrin duktusta elektrolitlerin reabsorpsiyonu azalmakta, terde sodyum ve klor artmakta ve semptomlar ortaya çıkmaktadır. Hiperhidroz, aspirin ve benzeri COX-II inhibitörlerinin (selekoksib ve rofekoksib) kullanımı ile kistikfibroziste olduğu gibi artmış ter tuz konsantrasyonu sonrasında epidermal sodyum tutulumunun, artmış su absorpsiyonuna yol açabileceği fikri de öne sürülmüştür (7).

ASA tanısı hasta öyküsü ve klinik bulgularla konulur. Histopatoloji gerekli olmamakla birlikte lezyonlu alandan alınan biyopsinin histopatolojide en



Resim 1. 1 dak ılık su ile temastan sonra oluşmaya başlayan ve 5 dak içinde belirginleşen bilateral beyaz-parlak, bir mm çapında papüller



Resim 2. Ilık su ile temastan sonra oluşmaya başlayan ve 5 dak içinde belirginleşen sağ avuç içinde daha belirgin beyaz-parlak, bir mm çapında papüller

karakteristik bulgular stratum korneumda spongiotik değişiklikler, akantoz ile ortohiperkeratoz, dilate akrosiringium, akrosiringium çevresinde fokal spongiyoz, ekrin ter bezi hiperplazisi, ekrin glandüler hücrelerde değişiklikler ve kapiller hücrelerde proliferasyon gibi histopatolojik değişikliklere rastlanır(8).

KF hastaların %44-80'ine eşlik ettiği tahmin edilmektedir. Bu nedenle ASA'nın kistikfibrozis ile ilişkili hastalıkların belirtisi olabileceği ve tüm ASA olgularının kistikfibrozis gen disfonksiyonu açısından genetik olarak araştırılması önerilmiştir(9). Bir çalışmada KF tanısı olan 60 hastanın %78'inde(47 hasta) ASA tanısı konulduğu bildirilmiştir (10). 4 ve 8 yaşındaki iki hastamız tanı konulduktan sonra KF açısından araştırılması için pediatri kliniğine yönlendirilmiştir.

Tedaviye verilen cevap değişkendir. Topikal glukokortikoidler, üre, salisilik asit ve hiperhidroza yönelik alüminyum tuzları veya botulinum toksini veya iyontoforez tedavi seçenekleri arasındadır. Hastalarımıza alüminyum hidroklorid ve her el yıkanmasından sonra %10 üre solüsyonu uygulanmasından sonra lezyonlarda gerileme saptandı.

Sonuç

Bizim vakalarımız; 4 ve 8 yaşlarında olup literatürde en küçük 6 yaşında tanı konulmuş olguya rastlan-

mıştır. 4 yaşındaki hastamız literatürde tanı konulan en küçük hastadır. Her yaş grubunda görülebileceğini ve hastalarda KF açısından araştırılmasını vurgulamak amacıyla hastalarımız, hastalığın etyopatogenezi, tanı ve tedavisi literatür eşliğinde gözden geçirilerek sunulmuştur.

Kaynaklar

1. English JC, Mc Collough ML. Transient reactive papulo translucent acrokeratoderma. J Am Acad Dermatol 1996; 34: 686-687.
- 2:Bernstein ML, McCusker MM, Grant-Kels JM. Cutaneous manifestations of cystic fibrosis. Pediatr Dermatol 2008; 25:1 50-157.
- 3: Luo DQ, Zhao YK, Zhang WJ, Wu LC. Aquagenic acrokeratoderma. Int J Dermatol 2010; 49: 526-531.
- 4:Tchernev G, Semkova K, Cardoso JC, Ananiev JJ, Wollina U. Aquagenic keratoderma. Two new case reports and a new hypothesis. Indian Dermatol Online J 2014; 5: 30-33.
- 5:Bonhomme A, Barbaud A, Schmutz JL, Bursztejn AC. Aquagenic palmoplantar keratoderma during treatment of Langerhans cell histiocytosis. Ann Dermatol Venerol 2015; 142: 197-200.
- 6: Nazik H, Nazik S, Çoban FG, Demir B. Sporadic and familial cases of aquagenic keratoderma. J Dermatol Case Rep 2016; 10: 10-13.
- 7:Park L, Khani C, Tamburro J. Aquagenic wrinkling of the palms and the potential role for genetic testing. Pediatr Dermatol 2012; 29: 237-242.
- 8:Rongioletti F, Tomasini C, Crovato F, Marchesi L. Aquagenic (pseudo) keratoderma: A clinical series with new pathological insights. Br J Dermatol 2012; 167: 575-582.

- 9: Gild R, Clay CD, Morey S. Aquagenic wrinkling of the palms in cystic fibrosis and the cystic fibrosis carrier state: A case-control study. *Br J Dermatol* 2010; 163: 1082-1084.
- 10: Weil B, Chaillou E, Troussier F, ve ark. Aquagenic palmoplantar keratoderma in children with cystic fibrosis. *Arch Pediatr*. 2013; 20: 1306-1309.