



Hyperkeratosis Follicularis et Parafollicularis in Cutem Penetrans (Kyrle Hastalığı): Olgu Sunumu

Hacer Haltaş*, Emine Türkmen*, Mehmet Naci Edalı*

*İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji AD, Malatya

Kyrle hastalığı etyolojisi belli olmayan ve nadir görülen bir dermatozdur. Klinik ve histolojik olarak perforasyonla giden hastalıklarla ayırıcı tanısı yapılmalıdır. Daha önceden herhangi bir hastalığı bulunmayan 23 yaşında erkek hastada gelişen kronik böbrek yetmezliğine paralel ciltte oluşan lezyonlar Kyrle hastalığı olarak tanımlandı ve literatür eşliğinde sunulmaya değer bulundu.

Anahtar Kelimeler: Kyrle Hastalığı, Böbrek Yetmezliği

Hyperkeratosis Follicularis et Parafollicularis in Cutem Penetrans (Kyrle's Disease): Case Report

Kyrle's disease is a rare dermatosis with an obscure ethiology. Differentiation of the other skin diseases characterized by clinical and histological perforation should be established. In this report of a 23 years old male patient who has chronic renal failure and accompanying papillary skin lesions.

Key Word: Kyrle's Disease, Renal Failure

Kyrle hastalığı ciltte perforasyonla giden hastalıklar grubuna dahildir. İlk kez Kyrle tarafından 1916' da tanımlanmıştır. Klinik olarak kubbe şekilli, kaşıntılı, merkezi keratinize, çok sayıda, büyüklükleri 2 mm ile 8 mm arasında değişen lezyonlardır.¹ Lezyonların bazıları, plak oluşturma eğilimindedir. Bu eğilim Koebner fenomeni ile ilişkili bulunmuştur.¹ Lezyonlar vücutta geniş bir dağılım gösterirler ve sıklıkla alt ekstremitelerin ekstensör yüzlerinde görülür.²⁻⁵

Bu makalede nadir görülmesi nedeni ile bir Kyrle hastalığı olgusunun kaynaklar ışığında sunulması amaçlanmıştır.

OLGU SUNUMU

Yaklaşık bir yıldır bacak ağrıları olan, 23 yaşında, erkek hasta ağrılarının artması ve halsizlik şikayeti ile hastanemize başvurmuştur. Hastanın son iki aydır da kol ve bacakların ekstensör yüzlerinde 1-2 mm çapında, sayısı 10-20 arasında değişen keratotik papüller meydana gelmiştir. Yapılan tetkikler sonucunda kronik böbrek yetmezliği tanısı konularak hasta dialize alınmıştır. Kronik böbrek yetmezliği ile eş zamanlı gelişen cilt lezyonlarının dermatoloji bölümüne konsültasyonu sonucu lezyonların birinden alınan punch biopsi örneği laboratuvarımıza gönderilmiştir.

BULGULAR

%10'luk formalin içinde laboratuvarımıza gelen cilt punch biopsi örneğinin hematoxilen ve eozin (H&E) kesitlerinde dermise doğru invaginasyon gösteren, bazofilik dejenere materyal içeren, ektrafolliküler tıkaç izlenmiştir (Resim 1). Tıkaç etrafında mononükleer iltihabi hücre infiltrasyonu görülmüştür. Bu alanda fokal parakeratoz dikkati çekmiştir (Resim 2 ve 3). Bazofilik dejenere materyal, Masson trikrom ve Verhoeff elastik histokimyasal boyaları ile boyanma göstermemiştir.

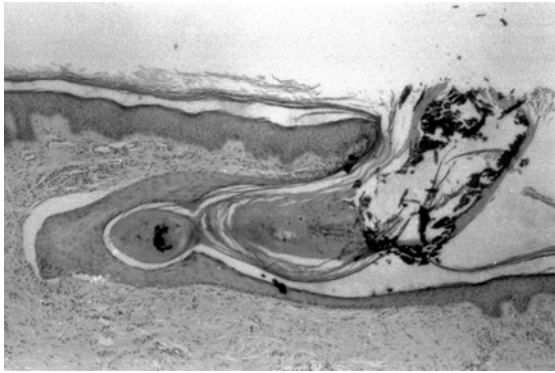
TARTIŞMA

Böbrek hastalıklarına eşlik eden deri lezyonları sık olup çeşitli kaynaklara göre olguların yarısında ve hatta tamamında görülebilmektedir.^{3,6,7} Deri lezyonlarının oluşum mekanizmasında vücuttan atılamayan toksik maddeler, bozulan

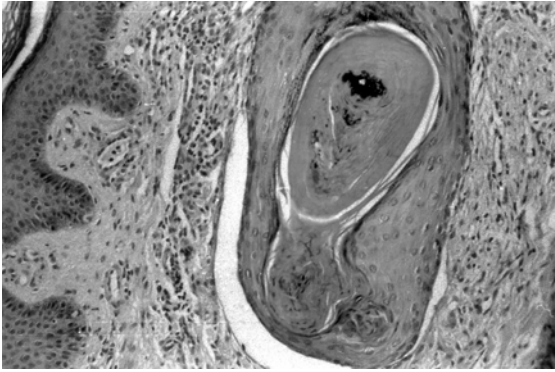
Haltaş ve ark

hücrel immünite ve kullanılan ilaçlar rol oynamaktadır.³ Bu lezyonlar arasında; kserozis, pruritus, diffüz hiperpigmentasyon, kalsifikasyon, psödoporfiriya kutanea tarda, edinsel perforan dermatozlar sayılabilir.^{3,6,7} Kronik böbrek yetmezlikli dializ hastalarında, edinsel perforan dermatozlara %10 oranında rastlanabilmektedir.⁷ Seksen kronik böbrek yetmezliğine bağlı dializ hastasında yapılan bir çalışmada sekiz olguda edinsel perforan dermatoz saptanmıştır.⁸

Resim 1. Dermise doğru invajinasyon gösteren bazofilik dejenere materyal içeren ektrafolliküler tıkaç (H&E X40)



Resim2. Ektrafolliküler tıkaç etrafında mononükleer iltihabi hücre infiltrasyonu(H&E X200)

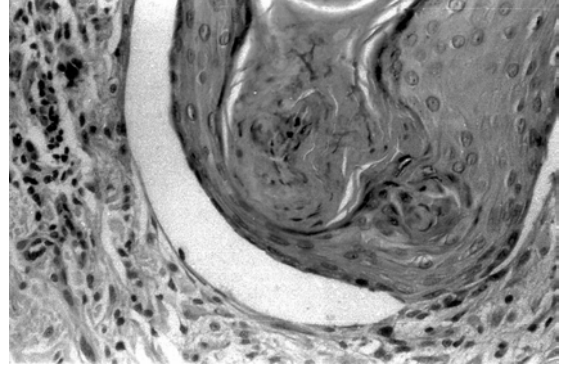


Kyrle hastalığı, edinsel perforan hastalıklar grubunun nadir bir antitesidir.^{2,3} Etyolojisi bilinmemektedir.³ Genetik geçiş düşünülmüşse de ispatlanamamıştır. Kadın ve erkeklerde eşit sıklıkta görülür.¹⁻³ Ortalama otuzlu yaşlarda sık görülmekle birlikte 20-60 yaş arası dağılım bildirilmiştir.^{2,3,5} Olgumuz literatürde belirtilen yaş grubunda olup ailesinde benzer cilt lezyonları tariflenmemiştir.

Lezyonlar en sık alt ve üst ekstremitelerin ekstensör yüzlerinde yerleşim gösterir. Bununla birlikte gövde, baş ve boyunda da bildirilmiştir.^{1,2,4,9} Kyrle hastalığı,

çeşitli sistemik hastalıkların (diabet, kronik böbrek ve karaciğer yetmezliği, konjestif kalp yetmezliği, hiperlipidemi) seyrinde görülen perforan deri hastalıklarındandır.¹⁻⁴ Olgumuz, daha önceden farkedilmemiş kronik böbrek yetmezliği hastası olup lezyonlar tipik lokalizasyondadır.

Resim 3. Fokal parakeratoz alanları (H&E X400)



Kyrle hastalığının lezyonları asemptomatik veya kaşıntılı olabilir. Tipik olarak 2-8mm çapında, çok sayıda, dağınık ve bilateral yerleşimlidirler. Lezyonların ortasında küçük, boynuzsu keratolitik tıkaçlar bulunur. Zamanla tıkaçın düşmesi ile orta kısım çukur şeklinde görülür.²⁻⁴

Histopatolojik olarak hastalığın bulguları aşağıda özetlenmiştir.

- Foliküler veya daha sık ektrafolliküler yerleşimli fokal parakeratoz gösteren kornifiye tıkaçın epidermise invajinasyonu.
- Bazofilik dejenere materyal.
- Epitelyal hücrelerin bazal tabakaya yayılan anormal keratinizasyonu.
- İrregüler epitelyal hiperplazi.
- Küçük süpurasyon odakları gösteren granümatöz iltihabi infiltrasyon.¹

Olgumuzda epidermise invagine, fokal parakeratoz ve bazofilik dejenere materyal içeren tıkaç izlenmiştir. İnvajinasyon çevresinde lenfo-histiyositik iltihabi hücre infiltrasyonu dikkati çekmiştir.

Hastalığın patogenezinde epidermal proliferasyondan daha hızlı gelişen anormal keratinizasyon vardır. Hızlı gelişen bu keratinizasyon epidermal incelmeye ve ardından likefaktif dejenerasyona sebep olur. Bunun sonucunda da perforasyon gelişir.^{2,3}

Ayrıncı tanıda perforasyonla giden diğer hastalıklar yer alır. Bunlar; reaktif perforo kollajenöz, elastosis

Hyperkeratosis Follicularis et Parafollicularis in Cutem Penetrans (Kyrle Hastalığı): Olgu Sunumu

perforans serpiginoza, perfore follikülit ve kronik böbrek yetmezliğine sekonder oluşan perforan deri lezyonlardır.^{1-3,10,11}

Reaktif perfore kollajenozisde, dermisteki kollajen transepidermal olarak elimine olur. Çocukluk çağında ve adütlerde görülen iki varyantı tanımlanmıştır. Adült tipi özellikle kronik böbrek yetmezliği ve diabet hastalarında görülür. Histopatolojik olarak deprese epidermiste oluşan tıkaç parakeratotik keratin, kollojen, inflamatuvar debris içerir. Debrideki kollajen histokimyasal olarak Masson trikrom ile boyanır.^{1-3,9} Olgumuzda Masson trikrom ile bazofilik debrisde kollajen görülmemiştir.

Elastozis perforans serpiginosada, hiperplastik epidermis komşuluğunda, parçalanmış elastik fibriller ve nükleer kırıntılardan oluşan debris, epidermise açılır. Elastik doku boyası ile debris içinde ve papiller dermiste kaba elastik lif artışı tespit edilir.^{1,2,9} Olgumuzda Verhoeff elastik histokimyasal boyası ile tıkaçta elastik lif görülmemiş olup papiller dermisteki elastik lifler doğal görünümündedir.

Üremik folliküler hiperkeratoz (ÜFH) olarak tanımlanmış 34 olgudan oluşan bir seride, olgular aynı zamanda perfore follikülit, Kyrle ve Kyrle benzeri hastalık tanısı almıştır. Bu hastalık klinik ve histopatolojik olarak Kyrle hastalığı, perfore follikülit ve Kyrle benzeri hastalıkların kombinasyonu şeklinde yorumlanabilir.^{1,11,12} ÜFH' un histopatolojik bulguları, Kyrle hastalığı gibi epidermise invagine, bazofilik debris içeren parakeratotik keratin tıkaç veya perforan follikülitteki gibi dilate kıl follikülü şeklindedir.¹¹

Perfore follikülitte kıl shaftının, kıl foliküllerini mekanik olarak yıkıma uğratması sonucu folikül

ağzında kıl artıkları ve inflamatuvar hücreleri de içeren hiperkeratotik tıkaç meydana gelir. Follikül yerleşimli Kyrle hastalığı ile ayırımı zordur. Kyrle hastalığı olgumuzda da olduğu gibi daha sık ektrafolliküler yerleşim gösterir.^{1,2}

Hastalığın tedavisinde topikal veya sistemik A vitamini ve PUVA kullanılmaktadır.^{3,7,10,13}

Kronik böbrek yetmezliğinde bir çok hastada deri lezyonları gelişebilir. Bazen lezyonların, dermatolojik muayene ve mikroskopik değerlendirilmesi, kronik böbrek yetmezliği tanısına yönlendirebilir.

KAYNAKLAR

1. Heilman ER, Friedman RJ. Degenaratif Diseases and Perforating Disorders. In: Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C, Jhonsan B, ed(s). Lever's Histopathology of the Skin. 8th ed. Philadelphia : Lippincott-Raven Publishers 1997; 342-8
2. McKee P. Pathology of the Skin with Clinical Correlations. 2nd ed. Barcelona: Mosby-Wolfe 1996; 6.12-6.18
3. Tüzün Y, Kocağın A, Aydemir EH, Baransu O. Dermatoloji, 2.baskı İstanbul: Nobel Tıp Kitabevi 1994; 572-3
4. Baykal C. Dermatoloji Atlası, 1. baskı. İstanbul: Argos İletişim ve Yayıncılık 2000; 616-622.
5. Arnold HL, Odom RB, James WD. Disease of Skin Clinical Dermatology, 8th ed. USA: W.B. Saunders 1990; 905-6
6. Güleç TO, Seçkin D, Erdemli JT, Güz G. Kronik böbrek yetmezliğinde deri bulguları. T Klin Dermatoloji 1998, 8; 41-45
7. Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolff K, Freedberg IM, Austen KF. Dermatology General Medicine, 4th ed. USA, McGraw-Hill 1993; 2058-60
8. Morton CA, Henderson IS, Jones MC, Lowe JG. Acquired perfoating dermatosis in a British dialysis papulation. Br J Dermatol 1996; 135(5):671-7
9. Weedon D, Stratton G. Skin Pathology, 2nd ed. Chine , Churchill Livingstone 2002; 301
10. Moss HV. Kyrle's disease. Cutis 1979; 23(4):463-6
11. Ostlere LS, Ashrafzadeh P, Harris D, Ruztin MHA. Response of uremic follicular hyperkeratosis to peritoneal dialysis. J Am Acad Dermatol 1992 ;26(5 Pt 1):782-3.
12. Sehgal VN, Jain S, Thappa DM et al. Perforating dermatoses : A review and report of four cases. J Dermatol 1993; 132: 466
13. Bilgin(Zeren) İ, Tosun O, Yılmaz G ve ark. Edinsel perforan dermatoz. T Klin Dermatoloji 1998; 8: 94-97

Yazışma Adresi

Dr.Hacer Haltaş
İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi
Patoloji AD, 44069 Malatya
Tel:422 341 0660-5210/5206
hhaltas@hotmail.com