



Seray Külcü Çakmak,
Derya Yayla,
Gamze Erkılınc*,
Arzu Kılıç,
Selda Seçkin**,
Müzeyyen Gönül***,
Ülker Gül****

Hidradenitis Suppurativa ile Birliktelik Gösteren Bir Dowling-Degos Olgusu

A Case of Dowling-Degos Disease Associated
with Hidradenitis Suppurativa

Sayın Editör,

Dowling-Degos hastalığı veya fleksuraların pigmente anomalisi değişken penetrasyon gösteren, nadir görülen otozomal dominant bir hastalıktır. Boyun, aksilla, meme altı ve kasıklar gibi fleksural bölgelerde kazanılmış hiperpigmentasyonla karakterizedir (1,2). Dowling-Degos hastalığı ve eşlik eden hidradenitis suppurativa olan bir bayan olgu bildirmekteyiz.

Otuz altı yaşında kadın hasta polikliniğimize yüzde, boyunda ve kasıklarında mevcut olan lekeler ve vücutta akıntılı sivilceler şikayeti ile başvurdu. Hastanın öyküsünden lekelerin 18 yıldır, sivilcelerin ise 6 yıldır mevcut olduğu öğrenildi. Hastanın soygeçmişinde benzer lezyonların annesinde, iki kız kardeşinde ve ağabeyinde de olduğu öğrenildi. Ancak bir kız kardeşi sağlıklıydı. Hastanın 6 çocuğu vardı ve bunlardan sadece 16 yaşındaki kızında benzer lezyonlar olduğunu ifade etti. Hastanın 8, 10, 17 yaşlarında sağlıklı üç kızı ve 5 ile 9 yaşlarında sağlıklı iki oğlu bulunuyordu. Dermatolojik incelemede aksilla ve inguinal bölgelerde 2-4 mm'lik kahverengi makül ve papüller izlendi. Hastanın yüz, boyun ve gövdesinde atrofodermik çukurcuklar ve koyu komedon benzeri lezyonlar mevcuttu. Ayrıca boyunda, gövde üst kısmında, meme altlarında ve aksillalarda supuratif nodül ve skarlar izlendi (Resim 1, 2). Hastanın fizik muayenesi normaldi ve istenen rutin tetkiklerinde patolojik bulgu saptanmadı. Kahverengi papüller lezyonlardan alınan biyopsinin histopatolojik incelemesinde epidermisin filiform şekilde aşağı doğru uzandığı ve rete uçlarında belirgin hiperpigmentasyon olduğu görüldü (Resim 3). Bu bulgular Dowling-Degos hastalığı ile uyumlu idi. Dowling-Degos hastalığı ve eşlik eden hidradenitis suppurativa tanısı konulan hastaya pigmente lezyonlar için topikal adapalen tedavisi verildi, ancak üç ay sonunda lezyonlarda gerileme olmadığı görüldü.

Dowling-Degos hastalığı genellikle kadınlarda görülen, çocukluk veya erken erişkinlikte başlayan, nadir bir genodermatozdur (1,2). Kromozom 12'de (keratin 5'i kodlayan KRT5 geninde) fonksiyon kaybı mutasyonları gösterilmiş olsa da, kesin patogenezi bilinmemektedir (3,4).

Klinik olarak küçük kahverengi-siyah maküller ve daha nadiren papüller grube veya retiküler şekilde genellikle fleksural bölgelerde görülür ancak yüz, saçlı deri, vulva, skrotum, perianal bölge, el ve ayak dorsumlarında da görülebilir (1,2). Dowling-Degos hastalığında ayrıca perioral atrofodermik çukurcuklar veya skarlar, hiperkeratotik foliküler papüller ve geniş komedon benzeri lezyonlar görülebilir. Hastamızda yüz, boyun ve göğüs ön kısmında atrofodermik çukurcuklar ve koyu komedon benzeri lezyonlar mevcuttu.

Hidradenitis suppurativa kronik, süpüratif ve skatrisyel bir hastalıktır, nadiren Dowling-Degos hastalığı ile birlikte görülebilir. Bu birlikteliğin altta yatan ortak bir foliküler keratinizasyon defektine bağlı olabileceği düşünülmektedir (1,2,5). Yukarıda belirtilen hiperkeratotik foliküler papüller ve komedon benzeri lezyonlar gibi diğer foliküler anormalliklerin de Dowling-Degos hastalığına eşlik edebilmesi bu hipotezi desteklemektedir (1,2).

Dowling-Degos hastalığında histopatolojik olarak orta derecede ortokeratoz veya hiperkeratoz, suprapapiller epidermiste incelleme, rete uçlarında filiform elongasyon ve dallanma, elonge rete uçlarının 1/3 alt kısmında hiperpigmentasyon, papiller dermiste perivasküler lenfositik infiltrasyon ve psödohorn kistleri görülebilir (1,2,4).

Dowling-Degos hastalığının tedavisinde erbiyum YAG lazer ve topikal adapalenin faydalı olabileceğine dair bildiriler olsa da tedavi genellikle etkili değildir (2).

Ankara Numune Eğitim
ve Araştırma Hastanesi,
Dermatoloji Kliniği,
Ankara, Türkiye

*Ankara Numune Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
Patoloji Kliniği, Ankara, Türkiye

**Bozok Üniversitesi Tıp
Fakültesi, Patoloji
Anabilim Dalı, Yozgat, Türkiye

***Dışkapı Yıldırım Beyazıt
Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Dermatoloji Kliniği,
Ankara, Türkiye

****Akdeniz Üniversitesi
Tıp Fakültesi, Dermatoloji
Anabilim Dalı, Antalya, Türkiye

Yazışma Adresi/ Correspondence:

Seray Külcü Çakmak,
Ankara Numune Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
Dermatoloji Kliniği, Ankara, Türkiye
E-posta: seraycakmak@gmail.com
Geliş Tarihi/Submitted: 07.03.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 10.03.2014

©Telif Hakkı 2015 Türk Dermatoloji
Derneği Makale metnine www.
turkdermatolojidergisi.com web
sayfasından ulaşılabilir.

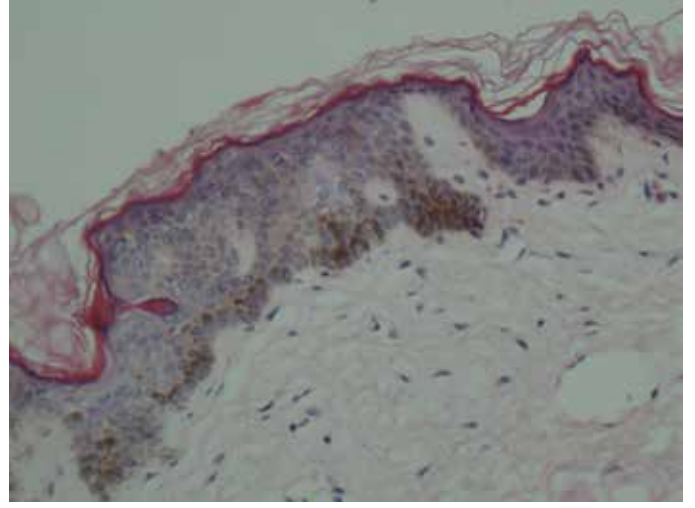
©Copyright 2015 by Turkish Society
of Dermatology - Available on-line
at www.turkdermatolojidergisi.com



Resim 1. Aksillada hiperpigmente maküller ve püstüeller lezyonlar



Resim 2. Boyunda komedon benzeri lezyonlar ve atrofodermik çukurcuklar



Resim 3. Epidermiste filiform uzantılar ve rete uçlarında hiperpigmentasyon (HE, x40)

Olgumuzu Dowling-Degos hastalığı ve hidradenitis suppurativa birlikteliği nadir görüldüğü ve bu birlikteliğin Dowling-Degos hastalığının foliküler orijinini destekleyebileceğini bildirmek için sunmaktayız.

Anahtar kelimeler: Hidradenitissuppurativa, Dowling-Degos hastalığı, pigmentasyon, retiküler, folikül, tedavi

Key words: Hidradenitissuppurativa, Dowling-Degos disease, pigmentation, reticular, follicle, therapy

Çıkar Çatışması: Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

Kaynaklar

1. Zimmermann CC, Sforza D, Macedo PM, Azulay-Abulafia L, et al. Dowling-Degos disease: classic clinical and histopathological presentation. An Bras Dermatol 2011;86:979-82.
2. Horner ME, Parkinson KE, Kaye V, Lynch PJ. Dowling-Degos disease involving the vulva and back: case report and review of the literature. Dermatol Online J 2011;17:1.
3. Guedes R, Leite L. Coexistence of vulvar dowling-degos disease and seborrheic keratosis. Case Report Med 2011;2011:605841.
4. Emre S, Akoğlu G, Metin A, Kırbaş S, ve ark. Dowling-Degos Hastalığı: Bir Olgu Turk J Dermatol 2012;6:55-7.
5. Loo WJ, Rytina E, Todd PM. Hidradenitis suppurativa, Dowling-Degos and multiple epidermal cysts: a new follicular occlusion triad. Clin Exp Dermatol 2004;29:622-4.