



Müzeyyen Gönül,
Filiz Canpolat,
Gökçe Işıl Kurmuş,
Aysun Gökçe*,
Rüstem Şaşmaz

Akuajenik Siringeal Akrokeratoderma

Aquagenic Syringeal Acrokeratoderma

Özet

Akuajenik siringeal akrokeratoderma (ASA) nadir görülen, etyolojisi net olarak bilinmeyen, daha çok adölesan ve genç erişkin kadınları etkileyen edinsel bir tablodur. Klinik olarak ılık suyla temastan birkaç dakika sonra başlıca palmar bazen de plantar bölgede hafif yanma hissi ile gelişen simetrik, şeffaf, beyaz papüllerin deri kuruduktan kısa süre sonra kendiliğinden kaybolması ile karakterizedir. Hastalığın tanısı klinik ve histopatolojik inceleme ile konulur. Histopatolojik olarak hiperkeratoz ve ektrin duktuslarda dilatasyon görülür. Son yıllarda dermatoskopinin kullanımının artması ile ASA tanısında da kullanışlı olduğu bildirilmektedir. Bu makalede; yedi aydır su teması ve terleme sonrasında avuç içlerinde yanma hissi, deride beyazlaşma ve kalınlaşma şikayetleri ile başvuran klinik, dermatoskopik muayene ve histopatolojik inceleme sonuçları ile ASA tanısı konan yirmi bir yaşında bayan olgu sunulmaktadır.

Anahtar kelimeler: Edinsel, akuajenik, akrokeratoderma, siringeal, palmar, keratoderma

Abstract

Aquagenic syringeal acrokeratoderma (ASA); which is a rare acquired condition with unknown etiology appears to predominantly affect adolescent and young adult women. ASA is characterized by symmetrical, translucent, whitish papules with burning sensation which are localized mainly on palms and sometimes plantar regions and developing after few minutes of exposure to warm water. The condition spontaneously resolves after drying. Diagnosis of the disease is established by clinical and histopathologic examinations. Histopathologically, dilatation is observed on hyperkeratosis and dilated eccrine ducts. It has been reported that dermatoscopy is useful in diagnosing ASA with the increasing use of in recent years. Herein, we report, a twenty-one year old woman presented with a seven-month-history of burning sensation, whitening and thickening of the skin on both palms after sweating or immersion in water for a few minutes. In this case the diagnosis of ASA was based on clinical, histopathological and dermatoscopic features.

Key words: Acquired, aquagenic, acrokeratoderma, syringeal, palmar, keratoderma

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

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

Yazışma Adresi/ Correspondence:

Gökçe Işıl Kurmuş,
Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
Dermatoloji Kliniği, Ankara, Türkiye
Tel.: +90 312 596 20 00
E-posta: isilkurmus@gmail.com
Geliş Tarihi/Submitted: 18.01.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 05.03.2014

@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

Giriş

Akuajenik siringeal akrokeratoderma (ASA) nadir görülen, etyolojisi net olarak bilinmeyen, daha çok adölesan ve genç erişkin kadınları etkileyen edinsel bir tablodur (1,2). Klinik olarak ılık suyla temastan birkaç dakika sonra başlıca palmar çok nadiren de plantar bölgede hafif yanma hissi ile gelişen simetrik, şeffaf, beyaz papüllerin deri kuruduktan kısa süre sonra kendiliğinden kaybolması ile karakterizedir (1-3).

Olgu Sunumu

Yirmi bir yaşında bayan hasta, yedi aydır avuç içlerinde yanma hissi ile birlikte, beyazlaşma,

kalınlaşma şikayetleri ile polikliniğimize başvurdu. Hasta şikayetlerinin yaz aylarında ve terleme ile arttığını belirtti. Hastada ayak tabanı tutulumu, atopi, başka bir deri hastalığı, basınç veya travma öyküsü yoktu. Öz ve soygeçmişinde özellik olmayan hastanın dermatolojik muayenesinde suyla temastan sonra her iki palmar bölgede hipopigmentasyon, deride kalınlaşma, palmar çizgilerde belirginleşme, simetrik, beyaz-parlak, bir mm çapında papüller saptandı (Resim 1, 2). Hastanın dermatoskopik muayenesinde deri çizgilerine uyan bölgelerde genişlemiş ektrin duktus açıklıkları beyaz, yuvarlak noktalar şeklinde izlendi ve eller kuruduktan sonra lezyonların kendiliğinden kısa sürede

kaybolduğu görüldü. Palmar bölgeden alınan biyopsinin histopatolojik incelemesinde kompakt ortohiperkeratoz ve intraepidermal ektrin duktuslarda dilatasyon saptandı (Resim 3, 4). Klinik, dermatoskopik muayene ve histopatolojik inceleme sonuçları ile ASA tanısı konularak hiperhidrozis şikayeti de olan hastaya topikal alüminyum hidroklorid tedavisi başlandı.

Tartışma

ASA nadir görülen, etyolojisi net olarak bilinmeyen, daha çok adölesan ve genç erişkin kadınları etkileyen edinsel bir tablodur (1,2). İlk kez 1996'da English ve McCollough tarafından iki kız kardeş olguda tanımlanmış olup akuajenik palmoplantar keratoderma, akuajenik keratoderma, akkiz akuajenik papülotransludent akrokeratoderma literatürde ASA için kullanılan farklı isimlerdir (1-3). ASA genellikle palmar nadiren de plantar bölgede suyla temastan birkaç dakika sonra hipopigmentasyon, sulkuslarda belirginleşme, çok sayıda, simetrik, düz-yuvarlak, şeffaf-beyaz renkli, 1 mm çaplı papül ve plakların gelişimi ile karakterizedir. Yanma, kaşıntı, ağrı ve hiperhidrozun eşlik edebildiği bu klinik tablonun



Resim 1. Palmar bölgede hipopigmentasyon, palmar çizgilerde belirginleşme, beyaz-parlak, 1-2 mm çapında papüller

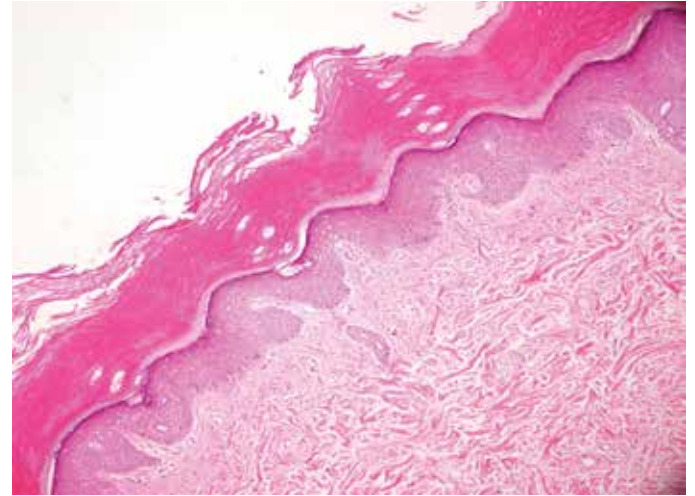


Resim 2. Lezyonların yakın görünümü

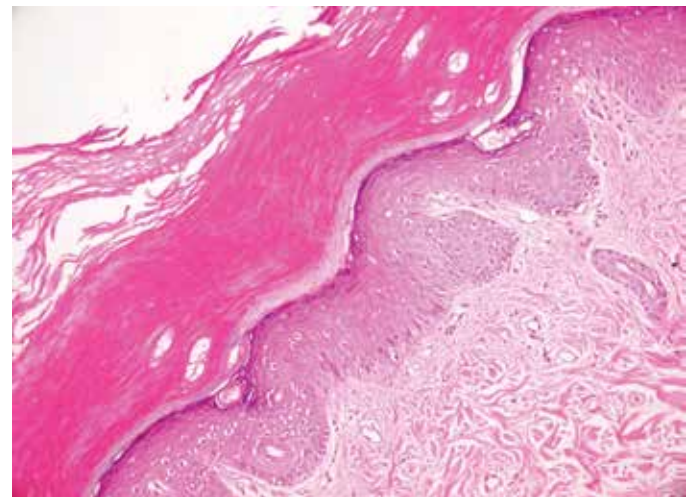
diğer önemli özelliği ise deri kuruduktan sonra lezyonların kendiliğinden düzelmesidir (3,4).

Etyopatogenezi net olmamakla birlikte adölesan dönem boyunca korneum tabakasının yapısal ve fonksiyonel olarak defektine bağlı olabileceği, ter bezi duktuslarının primer bir hastalığı olabileceği düşünülmüştür (5,6). Derinin sodyum konsantrasyonunun artması sonucunda korneum tabakasında su retansiyonu kapasitesinin artması, keratin defektine bağlı korneum tabakasının bariyer fonksiyonun bozulması ve su absorpsiyonunun artması diğer patogenetik mekanizmalar olarak bildirilmektedir. Ayrıca ilaçlara karşı reaksiyon gelişmesi de üzerinde durulan başka bir mekanizmadır (2,5,6). Kistik fibrozis, astım, alerjik rinit, palmar eritem, malign melanom ve COX-2 inhibitörleri kullanımı ile ASA arasında ilişki olabileceği de bildirilmiştir (2,5).

Hastalığın tanısı klinik ve histopatolojik inceleme ile konulur. Son yıllarda dermatoskopinin kullanımının artması ile ASA



Resim 3. Yüzeyinde kompakt bir ortokeratozis izlenen epidermis ve intraepidermal ektrin duktuslarda dilatasyon (HEx100)



Resim 4. Yüzeyinde kompakt bir ortokeratozis izlenen epidermis ve intraepidermal ektrin duktuslarda dilatasyon (HEx200)

tanısında da önemli olduğu bildirilmektedir. Dermatoskopik olarak deri çizgilerine uyan bölgelerde belirgin olmak üzere genişlemiş ter bezi duktuslarının açıklıkları yuvarlak, beyaz noktalar şeklinde görülmektedir (5). Histopatolojik olarak ise hiperkeratoz ve ektrin duktuslarda dilatasyon görülmesi tanı koydurucudur (4,7).

Ayırıcı tanıda yer alan herediter papülotransluent akrokeratoderma puberteden sonra başlar ve bir kez oluştuktan sonra yaşam boyunca ilerleme göstermektedir. Histopatolojik olarak ise fokal hiperkeratoz, hipergranüloz, akantoz ve normal ektrin duktuslar görülmektedir (3,7).

Tedavi seçenekleri arasında bariyer kremler, gliserol emolyentler, %10 üre krem, %10-12 amonyum laktat krem, topikal aliminyum klorid yer almakla birlikte hiperhidrozun eşlik ettiği olguların tedavisinde iyontofrez ve botulinum toksin enjeksiyonu da bildirilmiştir (3,6,8). Bizim olgumuzda hiperhidrozis şikayeti de mevcut olup topikal aliminyum klorid tedavisi başlanmıştır.

Hasta Onayı: Olgu sunumuna dahil edilen hastadan bilgilendirilmiş onam formu alınmıştır, **Konsept:** Gökçe Işıl Kurmuş, **Dizayn:** Gökçe Işıl Kurmuş, **Veri Toplama veya İşleme:** Gökçe Işıl Kurmuş, **Analiz veya Yorumlama:** Müzeyyen

Gönül, Gökçe Işıl Kurmuş, **Literatür Arama:** Gökçe Işıl Kurmuş, **Yazan:** Gökçe Işıl Kurmuş, **Hakem Değerlendirmesi:** Editörler kurulu tarafından değerlendirilmiştir, **Çıkar Çatışması:** Yazarlar tarafından çıkar çatışması bulunmadığı bildirilmiştir, **Finansal Destek:** Çalışmamız için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır.

Kaynaklar

1. English JC 3rd, McCollough ML. Transient reactive papulotranslucent acrokeratoderma. J Am Acad Dermatol 1996;34:686-7.
2. Darlenski R, Tsankov N. Aquagenic syringeal acrokeratoderma. J Dtsch Dermatol Ges 2012;10:198.
3. Luo DQ, Li Y, Huang YB, Wu LC, He DY. Aquagenic syringeal acrokeratoderma in an adult man: case report and review of the literature. Clin Exp Dermatol 2009;34:907-9.
4. MacCormack MA, Wiss K, Malhotra R. Aquagenic syringeal acrokeratoderma: report of two teenage cases. J Am Acad Dermatol 2001;45:124-6.
5. Sezer E, Erkek E, Duman D, et al. Dermatoscopy as an adjunctive diagnostic tool in aquagenic syringeal acrokeratoderma. Dermatology 2012;225:97-9.
6. Luo DQ, Zhao YK, Zhang WJ, et al. Aquagenic acrokeratoderma. Int J Dermatol 2010;49:526-31.
7. Baldwin BT, Prakash A, Fenske NA, et al. Aquagenic syringeal acrokeratoderma: report of a case with histologic findings. J Am Acad Dermatol 2006;54:899-902.
8. Sais G, Bigatà X, Admella C. Aquagenic syringeal acrokeratoderma. Actas Dermosifiliogr 2007;98:69-70.