



## OLGU BİLDİRİSİ

# Kronik Renal Yetmezliğe Bağlı Diyaliz Tedavisi Alan ve Diabetes Mellitusu Olan Olguda Kyrle Hastalığı

Uzm. Dr. Asude Kara,<sup>1</sup> Yard. Doç. Dr. Emine Tuğba Alataş,<sup>2</sup> Prof. Dr. Gürsoy Doğan,<sup>2</sup> Yard. Doç. Dr. Serkan Yaşar Çelik<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Kliniği, Muğla

<sup>2</sup> Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı, Muğla

<sup>3</sup> Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, Muğla

**Yazışma Adresi:** Dr. Asude Kara, Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Kliniği, 48000, Muğla

E-posta: asudekara@yahoo.com.tr

### Özet

#### Kronik Renal Yetmezliğe Bağlı Diyaliz Tedavisi Alan ve Diabetes Mellitusu Olan Olguda Kyrle Hastalığı

Kyrle hastalığı, kronik böbrek yetmezliği, diabetes mellitus, hiperlipidemi, karaciğer yetmezliği gibi sistemik hastalıkların seyrinde veya idiyopatik olarak görülen bir perforan dermatozdur. Sıklıkla erişkin dönemde görülür. Klinik olarak, ekstremiteelerde yerleşen, dağınık, boynuzsu tıkaçı olan asemptomatik veya kaşıntılı papüllerle karakterizedir. Burada klinik ve histopatolojik olarak Kyrle hastalığı tanısı konulan, kronik böbrek yetmezliğine bağlı diyaliz tedavisi alan ve diabetes mellitusu olan 52 yaşındaki erkek hasta sunulmaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Kyrle hastalığı, kronik böbrek yetmezliği, diyaliz, diabetes mellitus

### Abstract

#### Kyrle's Disease in a Patient with Diabetes Mellitus and on Dialysis due to Chronic Renal Failure

Kyrle's disease is a perforating dermatosis that is seen as idiopathic or in the course of systemic diseases such as chronic renal failure, diabetes mellitus, hyperlipidemia, liver failure. It is often seen in adulthood. Clinically, it is characterized by scattered, horny plugged asymptomatic or pruritic papules on the extremities. Herein, a 52-year-old male patient with chronic renal failure on dialysis and diabetes mellitus is presented that is clinically and histopathologically diagnosed as Kyrle's disease.

**Keywords:** Kyrle's disease, chronic renal failure, dialysis, diabetes mellitus

### Giriş

Hiperkeratozis follikularis et parafollikularis kutem penetrans olarak da bilinen Kyrle hastalığı, perforan dermatozlar grubundandır. Bu grupta perforan follikülit, reaktif perforan kollajenoz, elastozis perforans serpijinoza gibi hastalıklar yer almaktadır (1). Kronik böbrek yetmezliği (KBY), diabetes mellitus (DM), hiperlipidemi, karaciğer yetmezliği gibi sistemik hastalıkların seyrinde veya idiyopatik olarak görülmektedir (2). Sıklıkla erişkin dönemdeki kadınlarda görülür. Klinik olarak, ekstremiteelerde yerleşen, dağınık, boynuzsu tıkaçı olan asemptomatik veya kaşıntılı papüllerle karakterizedir. Histopa-

tolojide atrofik epidermis, dermal bağ dokuda dejenerasyon, bu dokunun transepidermal atılımı ve dermise kadar inen keratotik tıkaçlar görülür (2, 3). Burada klinik ve histopatolojik olarak Kyrle hastalığı tanısı konulan, kronik böbrek yetmezliğine bağlı diyaliz tedavisi alan ve diabetes mellitusu olan 52 yaşındaki erkek hasta sunulmaktadır.

### Olgu

Elli iki yaşında erkek hasta bacaklarında yaklaşık dört aydır var olan kabarıklık, kızarıklık nedeni ile polikliniğimize başvurdu. Bu şikayetleri nedeni ile herhangi bir tedavi almadığını ifade etti.

Özgeçmişinde DM, KBY bulunmaktaydı. Hasta KBY nedeni ile yaklaşık dört yıldır diyaliz tedavisi almaktaydı. Kullandığı ilaçlar arasında asetil salisilik asit ve enoksaparin sodyum bulunmaktaydı. Soygeçmişinde herhangi bir özellik yoktu.

Dermatolojik muayenesinde bilateral bacaklarda ve dizlerde keratotik tıkaç içeren papülleri mevcuttu (**Resim 1, 2**).

Yapılan histopatolojik incelemede epidermal invaginasyon ve içerisinde ortokeratotik tıkaç, bazofilik debriler, inflamatuvar hücreler, dermiste keratinle temas eden alanlarda mikst tip inflamatuvar reaksiyon ile perivasküler lenfohistiositik inflamasyon izlendi (**Resim 3**). Bu bulgular doğrultusunda hastamıza Kyrle hastalığı tanısı kondu ve kriyoterapi başlandı. Tedavi ile kısmi yanıt alınarak hasta takibe alındı.

### Tartışma

Hiperkeratozis follikularis et parafollikularis kutem penetrans olarak da bilinen Kyrle hastalığı üzerinde keratotik tıkaç içeren papüllerle karakterize olan nadir görülen bir perforan dermatozdur (1). Perforan dermatozlar Kyrle hastalığına ek olarak perforan folikülit, reaktif perforan kollajenoz, elastosis perforans serpiginosa alt tiplerini içerir (3). İlk olarak 1916 yılında Kyrle tarafından tanımlanmıştır (4). Genellikle 30-50 yaş arasında daha sık görülmekle birlikte, kadınlar daha sık etkilenir (1). Olgumuz farklı olarak erkek cinsiyette olup 52 yaşındaydı.



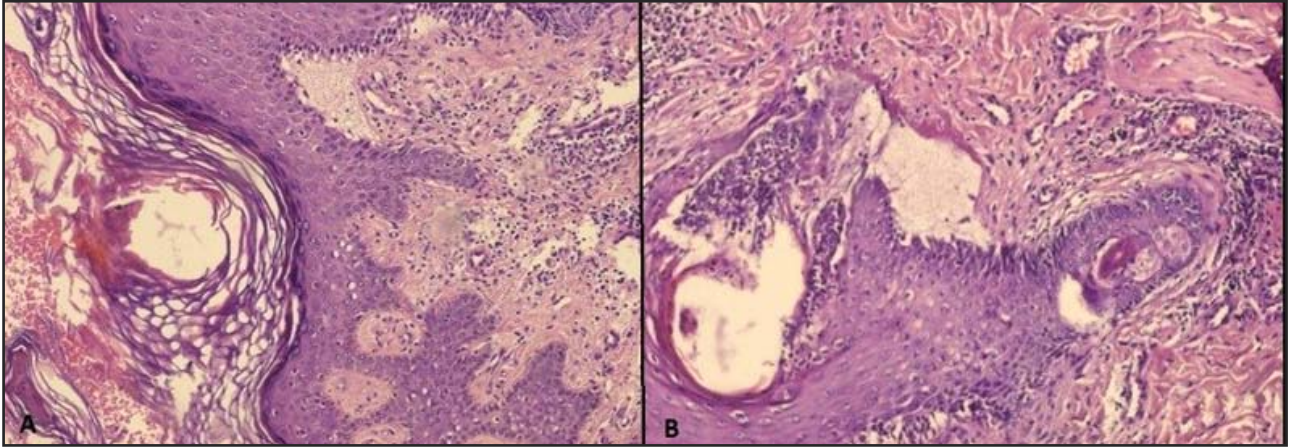
**Resim 1.** Bilateral dizlerde ve bacaklarda ortasında keratotik tıkaç bulunan papüller

Kyrle hastalığının etyolojisi tam olarak belli olmakla birlikte kardeşlerde görülmesi genetik yatkınlığı düşündürmektedir (1, 2). Enfeksiyöz nedenler ve vitamin A metabolizmasındaki bozukluk da suçlanmaktadır (5). İdiyopatik olarak görülebileceği gibi KBY, DM, hiperlipidemi, hipotiroidi, karaciğer yetmezliği gibi sistemik hastalıkların seyrinde de görülmektedir (1, 2). 25 hastada yapılan çalışmada etyolojide en sık DM suçlanmıştır ve etyopatogeneze mikroanjyopatinin etkili olabileceği belirtilmiştir (6). Akkiz perforan dermatozlu 22 hastada yapılan bir çalışmada en sık ilişkili hastalıklar %72.7 ile KBY, %50 ile DM olarak saptanmıştır. Tüm KBY'li hastaların diyaliz tedavisi aldığı bildirilmiştir. Yine aynı çalışmada diğer ilişkili hastalıklar olarak hastaların %27.3'ünde hepatit, %13.6'sında anti-HCV antikor pozitifliği, %9.1'inde hipotiroidi, %4.5'inde tüberküloz lenfadenit belirtilmiştir. Ayrıca hastaların %9.1'i renal transplant alıcısı olup, %13.6'sında ise herhangi bir hastalıkla ilişki bulunmamıştır (7). Olgumuzda da altta yatan hastalık olarak DM ve KBY bulunmaktaydı ve KBY nedeni ile diyaliz tedavisi almaktaydı.

Lezyonlar, üzerinde keratotik tıkaç bulunan sarımsı-kahverengimsi asemptomatik veya kaşıntılı papüllerdir. Genellikle ekstremitelerin ekstansör yüzünde, kalçalarda yerleşir (1, 2). Literatürde konjunktivada ve bukkal mukozada bildirilen bir vaka da bulunmaktadır (8). Zamanla tıkaçın düşmesiyle bölge krater benzeri bir görünüm alır. Lezyonlar atrofik sikatris ve hiperpigmentasyonla iyileşirken aynı bölgelerde tekrarlama eğilimi gösterir (2). Olgumuzda lezyonlar bilateral alt ekstremitelerde yerleşen çok sayıda kaşıntılı keratotik tıkaç içeren papüller şek-



**Resim 2.** Lezyonların yakından görünümü



**Resim 3.** A. Hematoksilen-eozin (HE) x 100- Epidermal invajinasyon ve içerisinde ortokeratotik tıkaç oluşumu. B. Hematoksilen-eozin (HE) x 200-Keratin tıkaç içerisinde bazofilik debriler, dermiste keratinle temas eden alanlarda mikst tipte inflamatuvar reaksiyon ve perivasküler lenfositik inflamasyon..

lindeydi. Kaşıntı en sık görülen semptomdur (7). 30 akkiz perforan dermatozlu hastalarla yapılan bir olgu serisinde en sık semptomun kaşıntı olduğu bildirilmiş, ayrıca iki hastada ağrı saptanmıştır (9). Akkiz perforan dermatozlu hastalarda travma ve kaşımaya bağlı Koebner fenomeni görülebilir. Literatürdeki 30 kişilik olgu serisinde 11'inde Koebner fenomeni saptanmıştır (9). Biz de olgumuzda Koebner fenomeni gözlemledik.

Patogenezi diyabetle ilişkili vaskülopati suçlanmış. Diyabette gözlenen vaskülopatinin hipoksik duruma yol açarak travmayla birlikte dermal nekroza neden olduğu öne sürülmüştür (9). Bir hastada gebelik sırasında akkiz perforan dermatoz saptanmıştır. Hastanın öncesinde gebeliğin polimorfik erüpsiyonu sonrası akkiz perforan dermatoz geliştiği bildirilmiştir. Altta herhangi bir hastalığı olmayan gebelerde akkiz perforan dermatoz gelişimi sürekli kaşımaya bağlı travmayla olabileceği öne sürülmüştür (10).

Tanı klinik ve histopatolojik değerlendirme ile konur. Histopatolojide dermise kadar inen parakeratotik kolonlar görülür (1). Olgumuzda da histopatolojik incelemede epidermal invajinasyon ve içerisinde ortokeratotik tıkaç, bazofilik debriler, inflamatuvar hücreler, dermiste keratinle temas eden alanlarda mikst tip inflamatuvar reaksiyon ile perivasküler lenfositik inflamasyon saptandı.

Ayrıcı tanıda erken dönemde; Darier hastalığı, punktat psoriasis, liken planus ve keratozis pilaris düşünülmelidir. Ayrıcı tanıda düşünülmesi gereken diğer hastalıklar diğer perforan dermatozlar, multipl keratoakantoma, dermatofibroma, prurigo nodularis ve yassı hücreli karsinomadır (1).

Spesifik bir tedavisi yoktur. Tedavide topikal tretinoin, eksizyon, destrüktif yöntemler (koterizasyon, kriyoterapi) sistemik retinoid asit ve metotreksat gibi seçenekler etkilidir. Bu tedavilerin hiçbirinin yeni atak oluşumunu önlemediği saptanmıştır (1, 2). Literatürde dar bant ultraviyole B tedavisiyle gerileyen bir olgu da bildirilmiştir (11). Yine literatürde bir aylık allopürinol tedavisi sonrası lezyonları gerileyen bir olgu bulunmaktadır (12). Olgumuza kriyoterapi başlandı. Tedavi ile kısmi yanıt alınarak takibe alındı.

Sonuç olarak DM, KBY gibi nedenlerle yaşam kalitesi bozulmuş olan bir hastada, Kyrle hastalığı da hastanın beden imajını olumsuz etkileyecek potansiyele sahip nadir bir durumdur. Bu nedenle, KBY'si ve DM'si olan ve keratotik tıkaç içeren papülleri olan hastalarda Kyrle hastalığı ayrıcı tanıda düşünülmelidir.

### Kaynaklar

1. Erdem C, Akay BN. Edinsel perforan dermatoz. Ed: Tüzün Y, Gürer MA, Serdaroglu S, Oguz O, Aksungur V. Dermatoloji. 3.Baskı, İstanbul: Nobel tıp kitabevi. 2008: 1575-1585.



2. Baykal C. Nekrobiyotik ve granüloamatöz hastalıklar. Dermatoloji Atlası. 3.Baskı, İstanbul: Nobel Tıp Kitabevi. 2012: 510-533.
3. Nair PA, Jivani NB, Diwan NG. Kyrle's disease in a patient of diabetes mellitus and chronic renal failure on dialysis. J Family Med Prim Care 2015; 4: 284-286.
4. Kyrle J. Hperkeratosis follicularis et parafollicularis in cutem penetrans. Arch Dermatol Syph 1916; 123: 466-493.
5. Ataseven A, Ozturk P, Kucukosmanoglu I, Kurtipek GS. Kyrle's disease. BMJ Case Rep 2014; 15: 2014.
6. Akoglu G, Emre S, Sungu N, Kurtoglu G, Metin A. Clinicopathological features of 25 patients with acquired perforating dermatosis. Eur J Dermatol 2013; 23: 864-871.
7. Saray Y, Seckin D, Bilezikci B. Acquired perforating dermatoses: clinicopathological features in twenty-two cases. J Eur Acad Dermatol Venereol 2006; 20: 679-688.
8. Alyahya GA, Heegaard S, Prause JU. Ocular changes in a case of Kyrle's disease. 20-year follow-up. Acta Ophthalmol Scand 2000; 78: 585-558.
9. Kim SW, Kim MS, Lee JH, Son SJ, Park KY, Li K, Seo SJ, Han TY. A clinicopathologic study of thirty cases of acquired perforating dermatosis in Korea. Ann Dermatol 2014; 26: 162-171.
10. Healy R, Cerio R, Hollingsworth A, Bewley A. Acquired perforating dermatosis associated with pregnancy. Clin Exp Dermatol 2010; 35: 621-623.
11. Matsuzaki Y, Yokoyama S, Rokunohe A, Minakawa S, Nakano H, Sawamura D. Successful treatment of Kyrle disease with narrowband ultraviolet B. J Dermatol 2017; 44: 721-722.

12. Shih CJ, Tsai TF, Huang H, Ko WC, Hung CM. Kyrle's disease successfully treated with allopurinol. *Int J Dermatol* 2011; 50: 1170-1172.