



OLGU BİLDİRİSİ

Lokalize Akuajenik Siringeal Akrokeratoderma

Dr. Hilal Kaya Erdoğan,¹ Yard. Doç. Dr. Işıl Bulur,¹ Uzm. Dr. Zeliha Kaya,²
Doç. Dr. Z. Nurhan Saraçoğlu,¹ Dr. Bahadır Yıldız¹

¹Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Anabilim Dalı, Eskişehir

²Ahi Evran Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, Kırşehir

Yazışma Adresi: Dr. Hilal Kaya Erdoğan, Eskişehir Osmangazi Üniversitesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Anabilim Dalı, Eskişehir
E-posta: hilalkayaerdogan@yahoo.com

Özet

Lokalize Akuajenik Siringeal Akrokeratoderma

Akuajenik siringeal akrokeratoderma, palmar bölgede, kısa süreli su ile temas sonrası oluşan, düz yüzeyle, saydam, deri renginde, beyaz papüller ile karakterize nadir görülen bir palmoplantar keratodermadır. Burada klinik ve histopatolojik bulgularla sol el tenar bölgede lokalize akuajenik siringeal akrokeratoderma tanısı konulan 20 yaşında bir olgu sunulmakta ve hastalığın etyopatogenezi, tanı ve tedavisi literatür eşliğinde gözden geçirilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Akuajenik siringeal akrokeratoderma, akuajenik keratoderma

Abstract

Localized Aquagenic Syringeal Acrokeratoderma

Aquagenic syringeal acrokeratoderma is a rare palmoplantar keratoderma characterized by white-skin colored, flat-topped, translucent papules which accentuate with water exposure. Here, we report a 20-year-old female diagnosed as aquagenic syringeal acrokeratoderma on left hand by clinical and histopathologic findings and review the literature with respect to its pathogenesis, diagnosis and treatment.

Keywords: Aquagenic syringeal acrokeratoderma, aquagenic keratoderma

Giriş

Akuajenik siringeal akrokeratoderma (ASA) nadir görülen ve kısa süreli su ile temas sonrası oluşan bir palmoplantar keratoderma türüdür. İlk kez 1996 yılında English ve ark. tarafından “transient reactive papulotranslucent acrokeratoderma” ismiyle tanımlanmıştır (1). Daha sonraları akuajenik siringeal akrokeratoderma, akuajenik palmoplantar keratoderma, edinsel akuajenik keratoderma, herediter papulotranslucent akrokeratoderma olarak da adlandırılmıştır (2, 3, 4).

Burada lokalize akuajenik siringeal akrokeratoderma tanısı konulan 20 yaşında bir olgu sunulmakta, hastalığın etyopatogenezi, tanı ve tedavisi literatür eşliğinde gözden geçirilmektedir.

Olgu

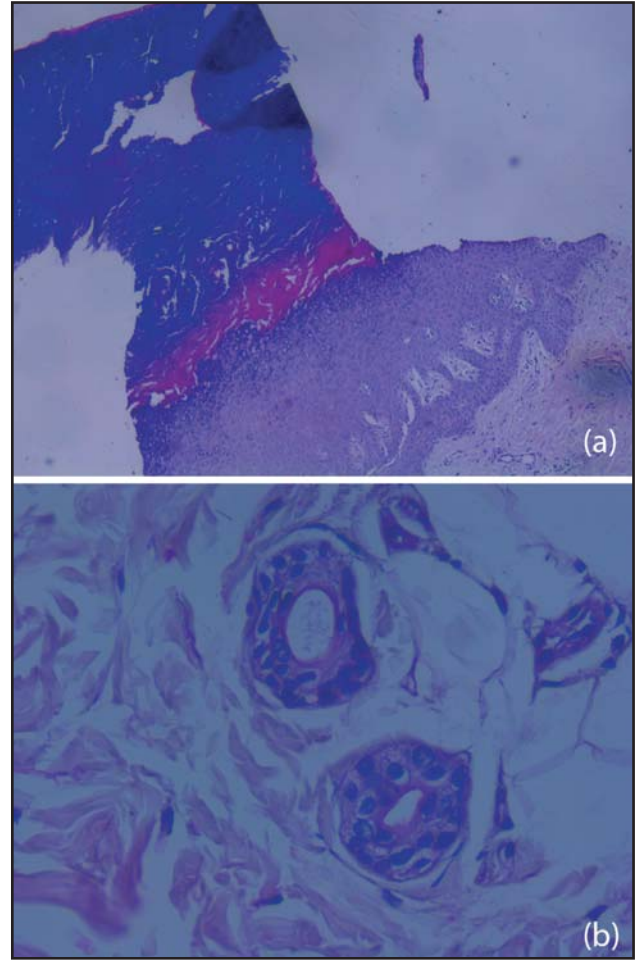
Yirmi yaşında kadın hasta polikliniğimize sol el avuç içinde, iki yıldır olan kabarıklıklar şikayetiyle başvurdu. Hasta su ile temas sonrası bu kabarıklıkların belirginleştiğini ve ku-

ruduktan yaklaşık yarım saat sonra eski halini aldığını ifade ediyordu. Kaşıntı, ağrı, yanma gibi eşlik eden bir yakınması yoktu. Hasta daha önce bu şikayeti için doktora başvurmamıştı ve herhangi bir ilaç kullanmamıştı. Özgeçmişinde, kistik fibrozis gibi herhangi bir hastalık, atopi, travma ve ilaç kullanım öyküsü olmayan hastanın ailesinde de benzer hastalığı olan yoktu. Dermatolojik muayenede sol el tenar bölgede, deri renginde, yarı saydam, multipl, birleşerek plak oluşturan papüller mevcuttu (**Resim 1a**). Su ile beş dakika temas sonrası bu papüllerin daha beyaz, saydam, belirgin hale geldiği (**Resim 1b**) ve kuruduktan 30 dakika sonrasında eski haline döndüğü gözlemlendi. Hastanın saçlı deri, plantar bölge dahil olmak üzere diğer dermatolojik muayenesinde ve sistemik muayenesinde patolojik bulgu saptanmadı.

Papüllerin birinden yapılan punch biyopsi materyalinin histopatolojik incelemesinde ortokeratotik hiperkeratoz ve ektrin ostiumlarda dilatasyon saptandı (**Resim 2a ve b**). Hasta kistik fibrozis için ter testi ve genetik araştırmayı kabul etmedi. Bu bulgularla lokalize akuajenik siringeal akrokeratoderma tanısı konulan hastaya topikal %20'lik alüminyum klorid heksahidrat tedavisi verildi; ancak bir ay sonunda yanma şikayeti olması ve klinik iyileşme olmaması



Resim 1. a) Sol el tenar bölgesinde, deri renginde, yarı saydam, multipl, birleşerek plak oluşturan papüller **b)** Su ile temas sonrası papüller daha beyaz, saydam, belirgin görülüyor



Resim 2. a) Epidermiste ortokeratotik hiperkeratoz ve dilate ektrin ostium H&Ex4 **b)** Dermiste dilate ektrin duktus H&Ex40

nedeniyle tedavi kesildi. Hastaya botulinum toksin enjeksiyonu planlandı, ancak hasta tedaviyi kabul etmedi.

Tartışma

Akuajenik siringeal akrokeratoderma palmar bölgede, düz yüzeyli, saydam, deri renginde, beyaz papüller ile karakterizedir. En sık yerleşim bölgesi palmar bölge olmakla birlikte, el dorsumunda ve ayakta görülen vakalar da bildirilmiştir (2, 5, 6, 7). Hastaların çoğu asemptomatiktir; yanma, ağrı, kaşıntı, sızlama ve gerilme hissi de görülebilir. Hiperhidroz da aktif hastalığa eşlik edebilir (3, 4, 8, 9).

Akuajenik siringeal akrokeratoderma genç erişkin ve adolesan dönemdeki kadınların hastalığıdır, az sayıda erkek vaka da literatürde mevcuttur. Otozomal dominant ve otozomal resesif kalıtım görülebilir; edinsel vakalar da bildirilmiştir (4). Yan ve ark.

üç hastada elin suyun içinde bekletilmesiyle lezyonların belirginleşmesini “kovada el (hands in the bucket)” belirtisi olarak tanımlamışlar ve akuajenik siringeal akrokeratoderma tanısında önemli bir bulgu olduğunu belirtmişlerdir (2).

Histopatoloji sıklıkla nonspesifiktir. Bizim vaka-mızda görüldüğü gibi ortokeratotik hiperkeratoz, ektrin duktus ve ektrin ostium dilatasyonu en sık görülen histopatolojik bulgulardır. Stratum korneumda soluk boyanma, akantoz, ektrin bezlerde hiperplazi, ektrin küboidal hücrelerde değişiklikler ve vakuolizasyon, ektrin bez çevresinde kapillerite artışı, akrosiringium çevresinde fokal spongiyoz, papiller dermal perivasküler lenfositik infiltrasyon gibi bulgular da görülebilir (5, 10, 11).

Klinik ve histopatolojik bulgular çoğu zaman tanı için yeterlidir. Sezer ve ark. ise ASA hastalarında

dermatoskopik incelemede ter bezi açıklıklarının normal deri alanlarına göre üç kat daha geniş görüldüğünü bildirmişler ve dermatoskopinin histopatolojik inceleme öncesinde hızlı ve non-invaziv bir tanı metodu olarak kullanılmasını önermişlerdir (12).

Akuajenik siringeal akrokeratodermanın etyopatogenezi bilinmemektedir. Ter bezi anormallikleri, hiperkeratoz veya stratum korneumun bariyer fonksiyonunda bozulmanın, su absorpsiyonunun artması ve stratum korneumda şişme ile sonuçlandığı ileri sürülmektedir. Keratin 10, transglutaminaz ve involukrin gen mutasyonları da bariyer fonksiyon bozulmasında suçlanmaktadır. Kistik fibrozis, atopik dermatit, marasmus, palmar hiperhidroz, Raynaud fenomeni, malign melanoma, Behçet hastalığı ile birlikteliği olan vakalar da bulunmaktadır. Kistik fibroziste CTFR gen mutasyonu ile ekrin duktusta elektrolitlerin reabsorpsiyonu azalmakta, terde sodyum ve klor artmakta ve semptomlar ortaya çıkmaktadır. Selektif siklo-oksijenaz-2 (COX-2) inhibitörü kullanımına sekonder vakalar da bildirilmiştir. Rofecoxib, COX-2 ekspresyonunu ve prostoglandin E2 düzeyini etkileyerek epidermal keratinositlerde sodyum retansiyonunu arttırmaktadır (13). Lezyonlar palmoplantar bölgede su teması sonrası oluştuğu için sadece keratinin su bağlama kapasitesinde artış ile yapılan açıklamalar da yetersiz kalmaktadır (3,9,14).

Yoon ve ark. su maruziyeti ile lezyonlarının belirginleşmesine dayanarak, tekrarlayan su maruziyetinin stratum korneum ve ekrin duktuslarda değişikliğe yol açıp sekonder olarak glandüler hücrelerde çoğalma ve bozulmaya neden olabileceğini ileri sürmüşlerdir (15). Gild ve ark. ise hastalarında parestezinin, hiperhidroz ve Raynaud fenomeninin eşlik etmesinin patogeneizde nörolojik mekanizmaların rol oynayabileceğini düşündüğünü bildirmişlerdir (16).

Tedavide genellikle ilk seçenek olarak alüminyum tuzları tercih edilmektedir. Vazelin bazlı bariyer kremler, etil alkol içinde %3 formalin, %5 salisilik asit içeren pomadlar, mometazon furoat pomad ile katı vazelin karışımı, %10-20 üre içeren kremler, antihistaminikler, botulinyum toksin enjeksiyonu ve

iyontoforez de tedavi seçenekleri arasındadır. Literatürde spontan iyileşen veya tamamen düzelen vakalar da bildirilmiştir. (3,5,10,17,18). Literatürde botulinyum toksin uygulaması ile başarılı sonuçlar bildirilmekle birlikte; Kutlubay ve ark.nın olgusunda botulinum toksin enjeksiyonu ile başarı sağlanamıştır (14,18,19). Bu da patogeneizde stratum korneumda nemliliğe sekonder değişikliklerden çok, ter bezlerinde yapısal bir anormallik olduğu görüşünü desteklemektedir. Biz de hastamıza topikal %20'lik alüminyum klorid heksahidrat, üre içeren nemlendirici tedavileri önerdik, 1 ay sonunda %20'lik alüminyum klorid heksahidrat ile yanma şikayeti olması ve üre içeren nemlendirici ile klinik iyileşme olmaması nedeniyle tedavi kesildi. Hastaya diğer tedavi seçenekleri anlatıldı, ancak hasta bu tedavi seçeneklerini kabul etmedi.

Kaynaklar

1. English JC 3rd, McCollough ML. Transient reactive papulotranslucent acrokeratoderma. J Am Acad Dermatol 1996; 34: 686-687.
2. Yan AC, Aasi SZ, Alms WJ, James WD, Heymann WR, Paller AS, Honig PJ. Aquagenic palmoplantar keratoderma. J Am Acad Dermatol 2001; 44: 696-699.
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: 907-909.
4. Xia Y, Gunning ST, Schulz-Butulis BA. What is your diagnosis? Aquagenic syringeal acrokeratoderma(ASA). Cutis 2006; 78: 317-319.
5. Aksoy B, Hapa AA. El dorsumunda lokalize idyopatik edinsel akuajenik keratoderma. Türkderm 2010; 44: 224-228.
6. Yoon TY, Kim KR, Lee JY, Kim MK. Aquagenic syringeal acrokeratoderma: unusual prominence on the dorsal aspect of fingers? Br J Dermatol 2008; 159: 486-488.
7. Flann S, Pembroke A. A localized form of aquagenic syringeal acrokeratoderma. Clin Exp Dermatol 2010; 35: 147-148.
8. Uyar B. Aquagenic syringeal acrokeratoderma. Indian J Dermatol 2014; 59: 632.
9. Coelho-Macias V, Fernandes S, Lamarão P, Assis-Pacheco F, Cardoso J. Aquagenic keratoderma associated with a mutation of the cystic fibrosis gene. Rev Port Pneumol 2013; 19: 125-128.
10. Baldwin BT, Prakash A, Fenske NA, Messina JL. Aquagenic syringeal acrokeratoderma: report of a case with histologic findings. J Am Acad Dermatol 2006; 54: 899-902.

11. 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.
12. Sezer E, Erkek E, Duman D, Sahin S, Cetin E. Dermatoscopy as an adjunctive diagnostic tool in aquagenic syringeal acrokeratoderma. *Dermatology* 2012; 225: 97-99.
13. Carder KR, Weston WL. Rofecoxib-induced instant aquagenic wrinkling of the palms. *Pediatr Dermatol* 2002; 19: 353-355.
14. Kutlubay Z, Engin B, Bağlam S, Khatib R, Demirkesen C, Aydemir EH. Case report: Treatment failure in a case of aquagenic syringeal acrokeratoderma. *J Cosmet Laser Ther* 2015; 29: 1-3.
15. Yoon TY, Kim KR, Lee JY, Kim MK. Aquagenic syringeal acrokeratoderma: unusual prominence on the dorsal aspect of fingers? *Br J Dermatol* 2008; 159: 486-488.
16. Gild R, Clay CD. Aquagenic wrinkling of the palms in a cystic fibrosis carrier. *Australas J Dermatol* 2008; 49: 19-20.
17. Schmults C, Sidhu G, Urbanek RW. Aquagenic syringeal acrokeratoderma. *Dermatol Online J* 2003; 9: 27.
18. Diba VC, Cormack GC, Burrows NP. Botulinum toxin is helpful in aquagenic palmoplantar keratoderma. *Br J Dermatol* 2005; 152: 394-395.
19. Houle MC, Al Dhaybi R, Benohanian A. Unilateral aquagenic keratoderma treated with botulinum toxin A. *J Dermatol Case Rep* 2010; 4: 1-5.