

DİFFÜZ ORTOHİPERKERATOTİK KERATODERMA (UNNA-THOST SENDROMU) OLGUSU

Dr.Yelda KARINCAOĞLU *
Dr.Gürsoy DOĞAN *
Dr.Ersoy HAZNECİ *
Dr.Hamdi ÖZCAN *

Palmoplanter keratodermi el ve ayaklarda hiperkeratozla karakterize bir hastalıktır. Hereditör veya edinsel olarak gelişebilir. Unna-Thost sendromu palmoplanter keratodermilerin hereditör bir tipi olup otozomal dominant olarak kalıtılır. Genellikle erken çocukluk döneminde görülür ancak yaşamın ileri dönemlerinde de başlayabilir.

Burada nadir görülmesi nedeniyle Unna-Thost tipi palmoplanter keratodermisi olan bir olgu sunulacaktır.

Anahtar kelimeler: Palmoplanter keratodermi, Unna-Thost sendromu, tedavi

Diffuse orthohyperkeratotic keratoderma (Unna-Thost syndrome) a case report

Palmoplantar keratoderma is a disease, which is characterized by hyperkeratosis of the palms and soles. It may be hereditary or acquired. Unna-Thost syndrome is the hereditary type palmoplantar keratoderma, inherited as autosomal dominant trait. It usually occurs in early infancy but may appear later in life.

In this case report, a patient with Unna-Thost type palmoplantar keratoderma is presented due to its rarity.

Key Words: Palmoplantar keratoderma, Unna-Thost syndrome, treatment

Unna-Thost tipi keratoderma otozomal dominant kalıtılır, tüm ırklarda ve her iki cinste de görülür. Genellikle erken çocukluk yaşlarında başlar, fakat ileri yaşlarda da görülebilir. El ve ayaklarda simetrik, keskin sınırlı hiperkeratotik lezyonlar görülür. Hastalık sadece el ve ayaklara yerleşim gösterir, bazen avuç içi ve ayak tabanlarından taşabilir. Düz mumsu görünümdeki lezyonların menekşe rengi bir halka ile çevrilmesi karakteristiktir. Lezyon üzerinde bazen fissürler görülebilir^{1,2}. Histolojik görünümü nonspesifik olmakla beraber ileri derecede hiperkeratoz, hipergranüloz, akantoz ve üst dermiste dağınık inflamatuvar bir infiltrasyon görülür³.

Burada ender görülmesi nedeniyle Unna-Thost tipi palmoplanter keratodermalı bir olgu sunulacak ve diğer hereditör palmoplanter keratodermalar da gözden geçirilecektir.

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi
Dermatoloji Anabilim Dalı.
MALATYA

Yazışma Adresi:
Dr.Gürsoy DOĞAN
İnönü Üniversitesi Tıp
Fakültesi, Dermatoloji
Anabilim Dalı.
MALATYA

Tel: 422 341 0660

OLGU

Olgumuz olan beş yaşındaki erkek hasta, polikliniğimize avuç içi ve ayak tabanında kalınlaşma nedeniyle başvurdu. Şikayetleri yaklaşık üç yıldır mevcuttu. Hastamızın diğer iki kardeşinde de (1 kız 1 erkek) benzer şikayetler vardı. Yapılan dermatolojik muayenesinde bilateral palmoplanter bölgede sınırları belirgin, diffüz hiperkeratoz ve ellerde hiperkeratozik lezyonların etrafında 1-2 mm genişliğinde eritemli halo izlenmekte idi (Resim 1,2). Saçları, dişleri ve tırnakları normaldi. El bölgesinden yapılan biyopsi sonucunda, epidermiste ileri derecede ortokeratotik hiperkeratoz, hafif akantoz ve dermiste lenfosit infiltrasyonu görüldü. Klinik ve histopatolojik olarak diffüz ortohiperkeratotik keratoderma (Unna-Thost tipi) tanısı konularak, %20 salisilik asit tedavisi başlandı ve kısa sürede iyileşme görülerek ailesine hastalık hakkında bilgi verildi.



Resim 1. Hastanın el lezyonlarının görünüşü.



Resim 2. Hastanın ayak lezyonlarının görünüşü.

TARTIŞMA

Palmoplanter keratoderma (PPK), avuç içi ve ayak tabanında keratin tabakasının kalınlaşmasıyla giden akkiz veya herediter bir grup hastalıktır. Herediter form PPK'ların sınıflandırılması genellikle kalıtım biçimi ve klinik görünümüne göre yapılır. Herediter form PPK'lar fokal (PPK striata, PPK punktata, trizomi II, korneal distrofi ile giden PPK ve keratozis sirkuskripta) ve diffüz (Unna-Thost, Howel-Evans sendrom, Mal de Maleda, Progresif PPK, PPK mutilans ve Papillon-Lefevrè) olarak iki alt gruba ayrılır⁴⁻⁶.

Unna-Thost en sık görülen herediter diffüz PPK (HDPPK)'dır. Otozomal dominant geçişlidir. Olgumuzun hem erkek hem de kız kardeşinde benzer lezyonların görülmesi otozomal dominant kalıtımı desteklemektedir. Unna-Thost'un karakteristik klinik özelliği, palmoplanter bölgede diffüz, simetrik, keskin sınırlı hiperkeratozudur. Sıklıkla hiperkeratoz çevresinde eritemli halo vardır. Keratotik lezyonlar nadiren el ve ayak sırtını etkileyebilir. Düz ve mumsu görünümdeki lezyonlar bazen fissürler gösteren kuru hal alabilir. Keratoderma yaşamın ilk iki yılında ortaya çıkar ve yaşam boyu devam eder. Beraberinde diş, tırnak ve saç anomalileri görülmez^{7,8}. Olgumuzda şikayetlerinin iki yaşında başlaması, el içi ve ayak tabanında bilateral keskin sınırlı hiperkeratoz ve elde hiperkeratozik lezyonların etrafında 1-2 mm genişliğinde eritemli bir halo görülmesi ve diş, tırnak ve saç yapısının doğal olması Unna-Thost sendromu tanısını desteklemektedir.

Histolojik bulgular spesifik değildir. İleri derecede hiperkeratoz, hipergranüloz, akantoz ve üst dermiste lenfositlerden oluşan seyrek infiltrasyon görülür³. Vakamızın el bölgesinden yapılan biyopsi materyalinde tespit edilen bulgular histolojik olarak Unna-Thost sendromu ile uyumlu idi. Malignensi riski olmayıp, bu güne kadar sadece bir olguda Unna-Thost tipi PPK'dan gelişen verruköz karsinoma bildirilmiştir⁹.

Unna-Thost tipi PPK'nın ayırıcı tanısında diğer herediter diffüz PPK'lar düşünülmelidir. Bunlar Howel Evans sendromu, Mal de Maleda, periodontopati ile birlikte diffüz PPK (Papillon-Lefevrè), PPK mutilans (Vohwinkel), progresif keratoderma (Greither)' dir.

Diffüz ortohiperkeratotik keratoderma(Unna-Thost sendromu) olgusu

Tablo 1. Herediter diffüz palmoplanter keratodermaların özellikleri.

Hastalık	Kalıtım	Başlama yaşı	Kutanöz özellikler	Ekstrakutanöz özellikler
Tylosis (Unna-Thost)	OD	İnfant	Palmoplanter bölgede sınırları belirgin eritem	Yok
Keratoderma ve özefagial karsinom (Howel-Evans)	OD	5-15 yaş	Unna- Thost benzeri	4.- 5. dekatta %70 özefagial karsinom
Mal de Maleda	OR	İnfant	Eritemi takip eden keratoderma. El dorsumuna uzanan eldiven benzeri keratoderma. Akral, fleksural ve perioral gibi uzak bölgelerde psöraziform plaklar. Tırnak anomalileri	Kısa parmak
Progresif keratoderma (Greither)	OD	İnfant	Mal de Maleda ile benzer	
PPK Mutilans (Vohwinkel)	OD	İnfant	Balpetegi görünümünde diffüz keratoderma, otoamputasyona neden olan fibröz bandlar. El dorsumunda, diz ve dirsekte progresif satellit keratozlar. Nadiren skatrisyel alopesi.	
Papillon-Lefevrè	OR	İnfant	Mal de Maleda ile benzer	Şiddetli periodontitis ve dökülmüş dişler

OD: Otosomal dominant OR: Otozomal resesif

Bazı HDPK'larda beraberinde çeşitli anomalilerin ve yüksek karsinoma riskinin olması nedeniyle ayırıcı tanı önemlidir^{5,9}. Diffüz palmoplanter keratodermaların kalıtım şekilleri ve genel özellikleri tablo 1'de özetlenmiştir.

PPK tedavisinde topikal, sistemik veya cerrahi tedavi yöntemleri, tüm klinik formlarda uygulanabilir. Lokal tedaviler: %5-10 salisilik asit içeren pomatlar, %30'luk propilen glikol solüsyonları veya %10-12 üreli kremler oklüzyonlu veya oklüzyonsuz olarak uygulanabilir^{7,10}. Hastamızda da %20 salisilik asit tedavisi ile mevcut hiperkeratozik lezyonlarda kısa zamanda iyileşme görülmüştür. Ayrıca topik kalsipotriol ile iyi sonuçlar alındığı da bildirilmiştir¹¹. Topik tretinoin ile olumlu sonuçlar bildirilmektedir¹². Sistemik olarak etretinat, asitretin ve/veya isotretinoin tedavisi diffüz keratodermalarda (epidermolitik keratoderma hariç) iyi sonuçlar alınmıştır^{13,14}. Ancak ilaç kesildikten sonra hastalık konjenital olduğu için rekürrens olur. Cerrahi tedavi özellikle kontraksiyon geliştiğinde uygulanır. Ayrıca dermabrazyon da denenebilir.

KAYNAKLAR

1. Goldsmith LA, Thomas NE. Hereditary hyperkeratosis of the palms and soles. In: Moschella SL, Hurley HJ, eds. Dermatology. 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders 1992: 1410-3.
2. Tüzün Y, Aydemir EH. Keratoderma palmoplantaris herediteriya. In: Tüzün Y, Kotoğyan A, Aydemir EH, Baransü O, eds. Dermatoloji. İkinci baskı. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevleri 1994: 582-3.
3. Johnson B Jr, Honig P. Keratosis palmaris et plantaris. In: Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C, Johnson B Jr, eds. Histopathology of the skin. 8th ed. Philadelphia: Lippincott-Raven 1997: 120-1.
4. Stanimirovic A, Kansky A, Basta-Juzbasic A. Hereditary palmoplantar keratoderma, type papulosa, in Croatia. J Am Acad Dermatol 1993; 29: 435-7.
5. Dahl MV. Disorders of keratinization. In: Orkin M, Maibach HI, Dahl MV, eds. Dermatology. New Jersey: Prentice-Hall International Inc 1991: 258-60.
6. Alpaslan AA, Gül Ü, Akbay G, Karabay Y. Papillon-Lefevre sendromu (kardeş iki olgu sunumu). T Klin Dermatoloji 1995; 5: 28-32.
7. Kuster W, Becker A. Indication for the identity of palmoplantar keratoderma type Unn-Thost with type Vörner. Thost's family revisited 110 years later. Acta Dermatol Venerol 1992; 72(2): 120-2.
8. Stevens HP, Leigh IM. Inherited keratodermas of palms and soles. In: Fredberg JM, Eisen AZ, Wolff L, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, Fitzpatrick TB, eds. Dermatology in General Medicine. 5th ed. New York: McGraw-Hill 1999: 603-13.
9. Rogozinski TT, Schwartz RA, Towpik E. Verrucous carcinoma in Unna-Thost hyperkeratosis of the palms and soles. J Am Acad Dermatol 1994; 31: 1061-2.
10. Alpan O, Apaydin R. Bir Mal de Melada olgusu. Türkderm 1995; 29: 117-9.
11. Lucker GP, Van de Kerkhof PC, Steinjlen PM. Topical calcipotriol in the treatment of epidermolytic palmoplantar keratoderma of Vörner. Br J Dermatol 1994; 130(4): 543-5.
12. Sütman K, Aras N. Keratodermilerin retinoik asitle tedavisi. Lepra Mecmuası 1978; 9:125-30.
13. Van de Kerkhof PC, Van Dooren Greebe RJ, Steijler PM : Acitretin in the treatment of mal de Maleda. Br J Dermatol 1992; 127(2): 191-2.
14. Ayata N. Mal de Melada. Türkderm 1998; 32: 70-2.