



# Foliküler Porokeratozis; Olgu Sunumu ve Literatürün Gözden Geçirilmesi

## Follicular Porokeratosis; Case Report and Review of the Literature

Elif ÇALIŞ<sup>1</sup>, İrem ÖZÖVER<sup>1</sup>, İlknur TÜRKMEN<sup>1</sup>, Cuyan DEMİRKESEN<sup>2</sup>

<sup>1</sup> İstanbul Medipol Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İSTANBUL

<sup>2</sup> Acibadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İSTANBUL

### ÖZET

**Amaç:** Porokeratoz, epidermal keratinizasyon bozukluğuyla karakterize otozomal dominant kalıtılan bir grup hastalıktır. Foliküler porokeratoz ise kıl folikül orifislerinde sınırlı kornoid lamel oluşumu ile karakterize, nadir görülen ve yeni tanımlanan bir histolojik varyanttır.

**Olgu:** 24 yaşında kadın hasta, sağ yanakta ve çenede 8 yıl önce sivilce şeklinde başlayan ve yavaş yavaş büyüme gösteren yaklaşık 0,3 cm çaplı kahverenkli, üzeri skuamli papülleri mevcut. Her iki bölgeden alınan eksizyonel biyopsi örneklerinin mikroskopik incelemesinde kıl folikül orifislerinde genişleme, folikül epitelinde indentasyon yapan parakeratotik kordonlar, bu kordonların hemen altında granüler tabakada kayıp ve diskeratotik hücreler izlenmiştir. Histolojik bulgular foliküler porokeratoz ile uyumlu bulunmuştur.

**Sonuç:** Foliküler porokeratoz olgusu literatürde nadir görülmesi ve yeni tanımlanan bir antite olması nedeni ile sunuma değer bulunmuştur.

**Anahtar Sözcükler:** Foliküler porokeratoz, Kornoid lamel, Kıl folikül orifisi

### ABSTRACT

**Aim:** Porokeratosis, a group of autosomal dominant inherited diseases characterized by disorder of epidermal keratinization. Follicular porokeratosis is a rare and newly described histological variant characterized by the formation of a limited cornoid lamella in the hair follicle orifices.

**Case:** A 24 year-old female presented with slowly growing 0.3 cm in diameter brownish scaly papules on the right cheek and jaw. Microscopic examination of excisional biopsy specimens from both sites had porokeratotic column confined to the dilated hair follicle. The granular layer beneath the parakeratosis was absent and dyskeratotic cells were observed in these areas. Histological findings were consistent with follicular porokeratosis.

**Conclusion:** The case of follicular porokeratosis was found to be worthy of presentation due to its rarity in the literature and a newly defined entity.

**Key Words:** Follicular porokeratosis, Cornoid lamella, Hair follicle orifices

### GİRİŞ

Porokeratoz, epidermal keratinizasyon bozukluğuyla seyreden düşük malign transformasyon riskine sahip, otozomal dominant kalıtım gösteren bir grup hastalıktır (1).

Foliküler porokeratoz ise kıl folikül orifislerinde sınırlı kornoid lamel oluşumu ile karakterize, nadir görülen ve yeni tanımlanan bir histolojik varyanttır (2). Burada, histopatolojik bulgularla foliküler porokeratoz tanısı konulan 24 yaşındaki kadın hasta sunulmaktadır.

### OLGU SUNUMU

24 yaşında kadın hastada, sağ yanakta ve çenede 8 yıl önce sivilce şeklinde başlayan ve yavaş yavaş büyüme gösteren yaklaşık 0,3 cm çaplı kahverenkli, üzeri skuamli papül mevcuttu (Şekil 1). Her iki bölgeden alınan eksizyonel biyopsi örneklerinin mikroskopik incelemesinde kıl folikül orifislerinde genişleme, folikül epitelinde indentasyon yapan parakeratotik kolonlar, bu kolonların hemen altında granüler tabakada kayıp ve diskeratotik hücreler, diğer alanlarda belirgin hipergranüloz izlendi (Şekil 2,3). Gözlenen parakeratotik kolonlar kornoid lameller olarak yorumlandı (Şekil 4). Çevre epidermis incelendiğinde çeneden alınan

eksizyon örneğinde epidermiste akantoz, sağ yanaktan alınan örnekte ise ince görünüm mevcut olup kıl folikül orifislerinde izlenen kornoid lameller interfoliküler alanda gözlenmedi. Histolojik bulgular foliküler porokeratoz ile uyumlu bulundu.

### TARTIŞMA

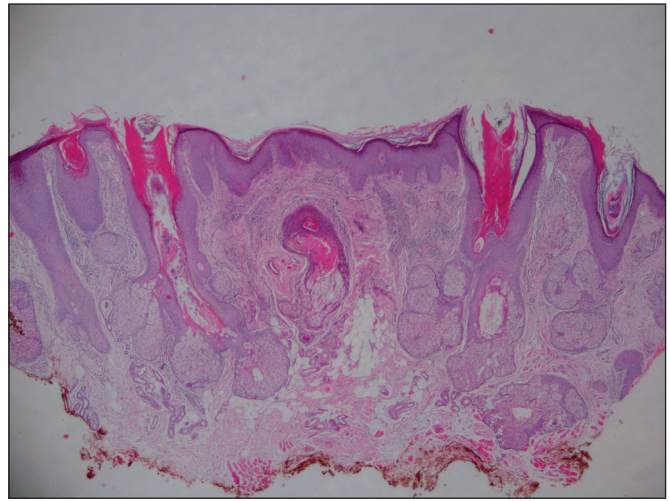
Porokeratoz, ilk olarak 1893'te Mibelli tarafından tanımlanan, etiolojisi bilinmeyen epidermal keratinizasyon bozukluğudur ve klinik olarak ortası atrofik, çevresinde çıkıntılı kenar oluşturacak şekilde genişleyen anüler plak şeklindedir (1,3). Lezyonun başlangıç süresi, lezyon büyüklüğü, sayısı ve dağılımına göre çeşitli klinik porokeratoz varyantları tarif edilmiştir. Bu subtipler Porokeratozis Mibelli (PM), Dissemine

Süperfisyal Aktinik Porokeratoz (DSAP), Punktat Porokeratoz, Lineer Porokeratoz ve Palmoplantar Porokeratoz'dan oluşmaktadır (4). Porokeratoz olgularında foliküler tutulum en sık PM ve DSAP'da bildirilmekle birlikte, foliküler bölgeye sınırlı porokeratoz, Pongpudpunth ve ark. tarafından 2009 yılında tanımlanmış ve Foliküler Porokeratoz (FP) olarak adlandırılmıştır (5).

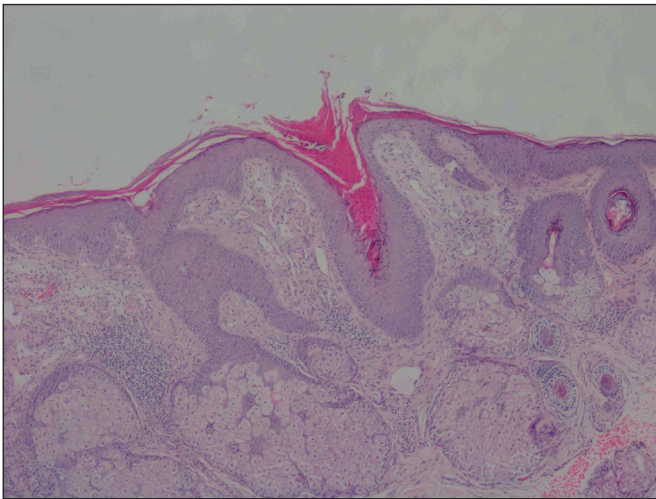
Literatürde bizim olgumuzla birlikte toplam 23 FP olgusu bildirilmiş olup bu olguların klinik ve histopatolojik özellikleri Tablo 1'de özetlenmiştir. Literatür gözden geçirildiğinde kadın/erkek oranı 10/13 idi ve ortalama yaş 47,7 olup yaş aralıkları ise 19-85 arasında değişmektedir. Mevcut olguda yaş 24'dür. Bildirilen olgular klinik olarak keratotik sınırlı çevrili eritematöz/kahverenkli plak ya da papüllerle prezente olmaktadır ve bu lezyonların çoğu asemptomatik olmakla



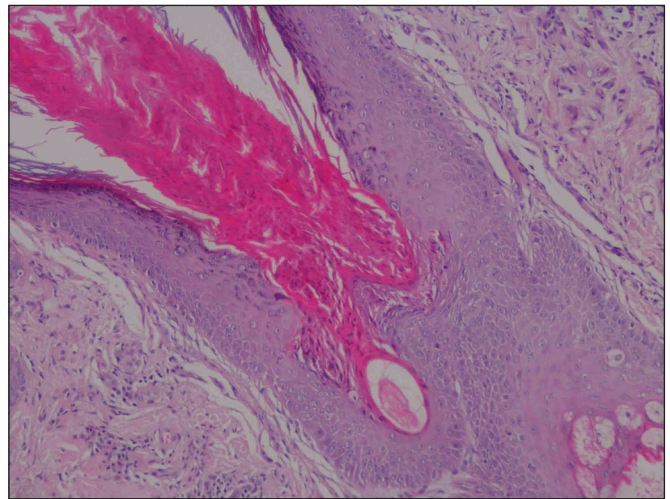
**Şekil 1:** Sağ yanak ve çenede açık kahve renkli, üzeri skuamli papüler lezyon.



**Şekil 2:** Kıl folikül orifislerinde sınırlı kornoid lamel oluşumu ve interfoliküler alanların korunduğu dikkati çekmektedir (H&E, x20).



**Şekil 3:** Kornoid lamel oluşumunun yakından görüntüsü. (H&E, x40).



**Şekil 4:** Granüler tabakada kayıp ve diskeratotik hücreler. (H&E, x200).

birlikte bazıları kaşıntılıdır. Multipl lezyonlar görülebilir, fakat çoğu zaman lezyonlar bölgesel yerleşimli ve tektir. Bizim olgumuzda klinik prezentasyon kaşıntısız, pigmente 2 adet papül şeklinde olup, nevüs ön tanısı ile eksize edilmiştir.

Porokeratozis genellikle gövde ya da ekstremitelerde görülmektedir, yüz tutulumu nadirdir (6,7). Literatürde

bildirilen olgular arasında yüz tutulumu olan FP olgu sayısının 11 olduğu görülmektedir, bu olgulardan 5'i burun, 1'i alın, 1'i sol göz medial kantus ve 1'i yanak, 3 olguda da lokalizasyon spesifiye edilmeden sadece yüz olarak bildirilmektedir. Bizim olgumuzda yüz bölgesinde, sağ yanak ve çene olmak üzere 2 adet lezyon mevcut idi.

**Tablo I.** Literatürde bildirilen foliküler porokeratoz olgularının klinik ve histopatolojik özellikleri.

	Yaş / Cinsiyet	Lezyonun yeri	Fizik muayene bulgusu
Almeida ve ark (2)	43-K	Güneş gören bölgeler (kollar ve bacaklar)	Multipl, küçük (<1 cm) keratotik papüller
	45-K	Güneş gören ve görmeyen bölgelerde (sırt, kol, el ve ayak bileği)	Multipl, geniş (% 50>5 cm) deskuamatif plak lezyonlar
Pongpudpunth ve ark (5)	41-E	Güneş gören ve görmeyen bölgelerde (kol ve ekstremiteler)	Multipl, küçük (<1 cm) eritematöz, pullu papüller
Yong ve ark (11)	42-E	Güneş görmeyen bölgelerde (kalça)	Tek, geniş, 3 cm çapında, eritematöz pullu plak
Minami-Hori ve ark (12)	85-E	Yanak	Çevresinde keratotik sınıra sahip 1 cm çapında anüler plak
	70-E	Ekstremiteler	Kaşıntılı açık kahverengimsi hiperkeratotik plaklar
Wang ve ark (13)	25-K	Burun	-
Rocha-Sousa ve ark (14)	19-K	Burun	Multipl eritematöz keratotik papüller
Lee ve ark (6)	25-K	Yüz	Multipl, kahverenkli, halka şeklinde lezyonlar
Rifaioglu EN ve ark (15)	34-K	Burun	Kenarları hiperkeratotik ortası deprese plak
Trikha R ve ark (16)	56-K	Omuz	4x3 cm çapında, hafif kaşıntılı, perifoliküler keratotik papül
Zhao M ve ark (17)	35-E	Perianal bölge	Multipl 1-5 mm boyutlarında kahverenkli kaşıntılı papül
	50-E	Üst sırt ve oksipitonukal	Çevresinde keratotik sınıra sahip multipl eritematöz plak
	76-E	Yüz ve bacaklarda	Multipl siyah-kahve renkli kenarları deriden hafif yüksek keratotik erüpsiyonlar
Kim J ve ark (18)	26-E	Nazal tip	Pigmente plak
	35-K	Burun	Eritematöz nodül
Sun R ve ark (19)	66-E	Güneş gören yerlerde	Kaşıntılı erüptif lezyonlar
Sud A ve ark (20)	69-K	Boyun	7 mm çapında pigmente lezyon
	81-E	Kol	Multipl kaşıntılı kahverenkli bazıları atrofik makül ve yamalar
	53-E	Sol göz medial kantus	-
	56-E	Alın	Eritematöz plak
Tallon B ve ark (21)	42-E	Ön kol ve alt bacaklar	Plak
Mevcut olgu	24-K	Yüz	0,3 cm çaplı 2 adet papüler lezyon



Histopatolojik incelemede lezyonların tümünde foliküler infundibulumda lokalize yığın halinde parakeratoz ve bu alanların altında granüler tabaka kaybı ve diskeratotik hücrelerin olduğu klasik histolojik bulgular mevcuttur (8). Ancak FP'un, mevcut alt tiplerden farklı bir antite olduğu ilk kez 2009 yılında Pongpudpunth ve ark. (5) tarafından öne sürülmüştür.

FP'un etiyolojisi bilinmemekle birlikte güneş ışığına maruz kalma, genetik faktörler, immünsüpresyon (özellikle organ transplantasyonu sonrası), lösemi/lenfoma, ilaçlar, bazı infeksiyonlar (HIV) ve travma tetikleyici faktörler olarak kabul edilmektedir (4).

Porokeratoz varyantlarında malign transformasyon insidansı düşüktür (yaklaşık % 10 veya daha az olarak tahmin edilmektedir) ve en yaygın olarak skuamöz hücreli karsinom gelişimi görülmektedir. Malignite riski, geniş çaplı ve uzun süreli lezyonlarda, yaşlı hastalarda ve önceden radyasyona maruz kalan kişilerde artmaktadır (9). Malign transformasyon riski dışında porokeratozun prognozu oldukça iyidir (9,10).

Sonuç olarak porokeratoz olgularında folikül ostiumlarında tutulum gözlelenebilmekle birlikte, interfoliküler alanlarda tutulum olmaksızın sadece folikül epitelinde kornoid lamel oluşumu ile karakterize FP, ayrı bir patolojik antitedir ve patologlar tarafından farkında olunması gereken bir tanıdır. Klinik önemine dair ileri çalışmalar faydalı olacaktır.

Klinik fotoğraf için Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi bölümünden Prof. Dr. İlker Yazıcı'ya teşekkür ederim.

### KAYNAKLAR

- McKee HP, Calonje E, Granter RS. Disorders of Keratinization. In: Pathology of the skin, with clinical correlation, 3rd edition. China: Peking University Medical Press; 2006. pp. 74-7.
- de Almeida HJ, Guarenti IM, de Castro LA, et al. Follicular involvement in porokeratosis. J Eur Acad Dermatol Venereol 2007; 21: 109-11. DOI: 10.1111/j.1468-3083.2006.01798.x
- Mibelli V. Contributo allo studio della ipercheratosi dei canali sudoriferi (porokeratosis). G Ital Mal Ven 1893; 28: 313-55.
- Kanitsakis J. Porokeratoses: an update of clinical, aetiopathogenic and therapeutic features. Eur J Dermatol 2014; 24: 533-44. DOI: 10.1684/ejd.2014.2402
- Pongpudpunth M, Farber J, Mahalingam M. Follicular porokeratosis: distinct clinical entity or histologic variant? J Cutan Pathol 2009; 36: 1195-9. doi: 10.1111/j.1600-60.2009.01266.x
- Lee Y, Choi EH. Exclusive facial porokeratosis: histopathologically showing follicular cornoid lamellae. J Dermatol. 2011 Nov;38:1072-5. doi:10.1111/j.1346-8138.2011.01260.x
- Mehregan AH, Khalili H, Fazel Z. Mibelli's porokeratosis of the face. A report of seven cases. J Am Acad Dermatol. 1980;3:394-396.
- Elder ED, Elenitsas R, Johnson B, Murphy RG. Lever's histopathology of the skin, 9th ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins, 2005; 145.
- Sasson M, Krian AD. Porokeratosis and cutaneous malignancy: a review. Dermatol Surg 1996; 22: 339-42.
- Montes-De-Oca-Sanchez G, Tirado-Sanchez A, Garcia-Ramirez V: Porokeratosis of Mibelli of the axillae: treatment with topical imiquimod. J Dermatolog Treat 2006;17:319-2. DOI: 10.1080/09546630600944116
- Yong AS, Singh M, Goulding JM, Swale VJ. Clin Exp Dermatol. 2009 Jan;34:43-5. DOI: 10.1111/j.1365-2230.2008.02879.x
- Minami-Hori M, Ishida-Yamamoto A, Iizuka H. Cornoid lamellae associated with follicular infundibulum and acrosyringium in porokeratosis. J Dermatol 2009; 36: 125-30. DOI: 10.1111/j.1346-8138.2009.00610.x
- Wang NS, Gruson LM, Kamino H. Facial follicular porokeratosis: a case report. Am J Dermatopathol. 2010;32:720-722. DOI: 10.1097/DAD.0b013e3181d18910
- Rocha-Sousa VL, Costa JB, de Aquino Paulo-Filho T, Rocha KB, da Trindade-Neto PB. Am J Dermatopathol. 2011 Aug;33:636-8. DOI: 10.1097/DAD.0b013e318203fc47
- Rifaioğlu EN, Ozyalvaçlı G. Follicular Porokeratosis at alae Nasi; A Case Report and Short Review of Literature. Indian J Dermatol. 2014 Jul;59:398-400. DOI: 10.4103/0019-5154.135496
- Trikha R, Wile A, King J, Ward KH, Brodell RT. Punctate follicular porokeratosis: clinical and pathologic features. Am J Dermatopathol. 2015 Nov;37:e134-6. DOI: 10.1097/DAD.0000000000000319
- Zhao M, Sanusi T, Zhao Y, Huang C, Chen S. Porokeratosis with follicular involvement: report of three cases and review of literatures. Int J Clin Exp Pathol. 2015 Apr 1;8:4248-52.
- Kim J, Wood BA, Harvey NT. Follicular porokeratosis of the nose: two further cases of an emerging variant of porokeratosis. Pathology. 2015 Aug;47:482-5. DOI: 10.1097/PAT.0000000000000285
- Sun R, Chen H, Lian S, Zhu W. Follicular porokeratosis: a case study and literature review. Eur J Dermatol. 2017 Jun 1;27:332-334. DOI: 10.1684/ejd.2016.2895
- Sud A, Shipman AR, Odeke M, Varma K, Read-Jones M, Carr RA. Follicular porokeratosis: four new cases. Clin Exp Dermatol. 2017 Dec;42:881-886. DOI: 10.1111/ced.13195
- Tallon B, Emanuel P. Follicular Porokeratosis, a Porokeratosis Variant. Am J Dermatopathol. 2017 Aug;39:e107-e109. DOI: 10.1097/DAD.0000000000000850