

Olgu sunumu

Favre-Racouchot Hastalığı Olan İki Olgu

Ayşe Serap KARADAĞ¹, Gülçin Güler ŞİMŞEK², Zeynep TÜRKŞEN³¹ Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi Dermatoloji Bölümü, ANKARA² Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Bölümü, ANKARA³ Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Bölümü, ANKARA

ÖZET

Favre-Racouchot hastalığı (FRH) solar komedonlar, senil komedonlar ve kistlerle birlikte olan nodüler kutanöz elastozisi tanımlamak için kullanılmaktadır. Etyopatogenezi tam olarak bilinmemekle birlikte ultraviyole radyasyon, fiziksel ajanlar ve çok sayıda sigara içiminin predispozan faktör olduğu düşünülmektedir. Histopatolojik olarak belirgin solar elastoz bulguları gösterir. Altmışbeş yaşında ve 61 yaşındaki iki erkek hasta polikliniğimize yüzlerinde bilateral gruplaşmış siyah renkli açık, dev komedonlar ve sarımsı renkte papul ve nodüllerle başvurdu. Klinik ve histopatolojik olarak FRH tanısı kondu, topikal tretinoin krem ve cerrahi tedavi başlandı. Olgularımız hastalığın özelliklerini tipik olarak göstermesi nedeniyle bildirilmiş ve literatürler gözden geçirilmiştir.

Anahtar Kelimeler : Favre-Racouchot hastalığı, komedon, solar elastoz

ABSTRACT

Report of two cases having Favre-Racouchot disease

Favre-Racouchot Disease (FRD) is the term that is used to describe the nodular cutaneous elastosis together with solar comedones, senile comedones and cysts. There is no known etiopathogenesis but ultraviolet radiation, physical agents and heavily smoking can predispose to the disease. Histopathologically there is prominent solar elastosis. Two male patients that are 65 and 61 years old were referred to our clinic with the complaint of bilaterally groupings of black-colored, open, giant comedones and yellowish-colored papules and nodules. We diagnoses the two cases with FRD and started both surgical and medical treatment including tretinoin cream. Our cases were reported due to their demonstrating typical findings of the disease and literature was reviewed.

Key Words : Favre-Racouchot Disease, comedone, solar elastosis

GİRİŞ

Favre-Racouchot hastalığı (FRH) yatkın olan bireylerde kronik aktinik hasara bağlı olarak ortaya çıkan bir hastalıktır. Favre-Racouchot'ın solar komedonlar, senil komedonlar ve kistlerle birlikte olan nodüler kutanöz elastozisi olarak da bilinmektedir¹⁻³. FRH özellikle güneşe uzun süre maruz kalan ve sigara içen bireylerde görülmektedir. Klinik ve histopatolojik olarak FRH tanısı konan iki olgu bildirilmekte ve literatür gözden geçirilmektedir.

OLGU 1

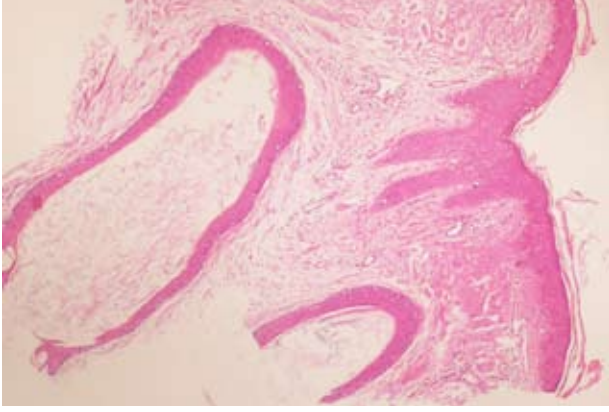
Altmışbeş yaşındaki erkek hasta polikliniğimize her iki göz lateralinde ve zigomatik bölgede var olan, gruplaşmış, siyah renkli, açık, dev komedonlar, sarımsı renkte papül ve nodüller nedeniyle başvurdu (Resim 1,2). Şikayetlerinin 10 yıl önce başladığı ve giderek artış gösterdiği öğrenildi. Hasta 40 yıldır günde bir paket sigara içmekte ve 35 yıldır orman bekçiliği yapmaktaydı. Lezyonlarından 3 mm'lik punch biyopsi aletiyle alınan örneğin histopatolojik incelemesinde dermiste yoğun solar elastoz ve kistik foliküler genişleme dikkati çekti (Resim 3). Klinik ve histopatolojik olarak FRH tanısı kondu ve topikal tretinoin krem başlandı.



Resim 1. Hastanın bilateral gruplaşmış, siyah renkli, açık komedonları ve sarımsı renkte papul ve nodülleri görülmektedir



Resim 2. Lezyonların daha yakından görünüşü



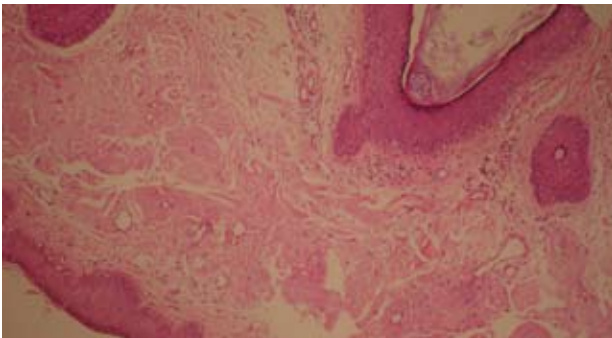
Resim 3. Dermiste yoğun solar elastoz ve kistik foliküler genişleme izlenmektedir (4 X H & E)

OLGU 2

Altmışbir yaşındaki erkek hasta polikliniğimize zigomatik bölgede bilateral, açık, dev komedonlar, birkaç adet sarımsı renkte papul ve nodül nedeniyle başvurdu (Resim 4). Şikayetlerinin 30 yıl önce başladığı öğrenildi. Hasta 45 yıldır günde 1.5 paket sigara içmekteydi ve taksi şoförlüğü yapmaktaydı. Lezyonlarından 3 mm'lik punch biyopsi aletiyle alınan örneğin histopatolojik incelemesinde dermiste solar elastoz ve kistik foliküler genişleme dikkati çekti (Resim 5). Klinik ve histopatolojik olarak FRH tanısı kondu ve hasta nodüler lezyonlarının eksize edilmesini istedi. Plastik cerrahi polikliniğine konsulte edilen hastaya cerrahi tedavi uygulandı.



Resim 4. Sol yanakta açık dev komedonlar ve dermal nodüller izlenmektedir



Resim 5. Dermiste solar elastoz izlenmektedir (4 X H & E)

TARTIŞMA

Kronik güneş maruziyetinin deri bulguları dermatoheliosis veya fotoyaşlanma başlığı altında gruplandırılabilir. Dermatoheliosis klinik bulguları kırışıklıklar, kutis romboidalis nukha, elastoma gibi nodüller ve FRH'yi içermektedir^{1,4}. FRH sıklıkla uzun yıllar güneşe maruz kalmış, sıcak ortamlarda yaşamış, 50 yaş üzerindeki erkekleri etkilemektedir. Nadiren kadınlarda ve koyu renkli kişilerde de görülebilmektedir^{1,2}. Lezyonlar tipik olarak bilateral yerleşim gösterse de birkaç unilateral yerleşimli olgu bildirilmiştir^{2,4}. Etiyopatogenezinde sigara içimi, ultraviyole ışınları, radyasyon ve fiziksel ajanlar suçlanmaktadır^{2,3}. Sigara içenlerin güneşe maruz kalmamış derilerinden alınan biyopsi örneklerinde dermal elastik dokuda solar elastik değişikliklere benzeyen bulguların olması sigara içimi ile FRH arasında bağlantı olabileceğini düşündürmektedir⁵. Bununla birlikte bazı bireylerde aktinik hasar belirtileri olmadan daha düşük ultraviyole radyasyon dozlarına karşı oluşan idiyosenkratik reaksiyon sonucu bu lezyonların oluşabileceği de öne sürülmektedir². Kumar ve Marks, sebace bez hiperplazisi ve solar komedonları olan 286 yaşlı hastanın solar elastotik değişikliklerini ve deri tipini inceledikleri bir çalışmada deri bulgularıyla solar hasar arasında belirgin bir ilişki bulamamışlar ve senil komedon gelişiminde kronik güneş maruziyetinin tetikleyici faktör olmadığını öne sürmüşlerdir⁶. Radyasyon tedavisi de konnektif doku stromasında solar elastosis benzeri değişikliklere neden olmaktadır. Yoğun güneş maruziyeti olmayan bir kadın hastada radyasyon tedavisi sonrası FRH geliştiği bildirilmiştir⁷.

FRH'nin klinik bulguları sıklıkla derinin kıvrım bölgelerinde görülen, büyük, açık, inflame olmayan, mavi, siyah, sarı veya kahverengi komedonlardır. Etraftaki deri kalınlaşmış ve derin kıvrımlar oluşmuştur^{1,2}. Çok sayıda küçük papüller ve kistik nodüller görülebilir. Lezyonlar genellikle alın, zigomatik, temporal ve periorbital bölgede lateral kantus etrafında lokalizedir¹⁻³. Bu gruplaşmış siyah komedonlar yüzde kirli bir görünüme yol açtığı için hastada psikolojik ve sosyal problemlere yol açabilmektedir⁴. Histopatolojik olarak belirgin solar elastoz bulguları gösterir. Atrofik epidermis, açık ve kapalı komedonlar, foliküler tıkaca neden olan büyük keratinatöz materyal kitlesi bulunur. Üst dermiste masif bazofilik dejenerasyon ve epidermal atrofi görülmektedir. Buna ilaveten sebace glandlar sayı ve boyutça daha küçüktür veya yoktur^{1,8}.

FRH aktinik keratoz, deri kanserleri ve kutis romboidalis nukha gibi diğer dermatoheliosis bulgularıyla birlikte görülebilir¹. Diğer ilişkili durumlar

aktinik keratoz, trikositazis spinüloza, keratoakan-tom, bazal hücreli karsinom ve yassı hücreli karsi-nomdur^{1,2}. Hastalığın ayırıcı tanısı aktinik kome-donal plak, ön kolun solar elastotik bantları, akti-nik granüloma, klorakne, kutis romboidalis nukha, kolloid milyum, milia, siringoma veya trikoepitel-yoma ile yapılabilir^{1,2}.

Tedavide topikal tretinoin krem, retinaldehit krem, oral izotretinoin, akne peeling solusyonları, kome-

don ekstraksiyonu, dermabrazyon, küretaj ve cer-rahi eksizyon yapılabilirmektedir^{1,4,9}. Kombinasyon tedavileri tek başına topikal vitamin A kullanımın-dan daha iyi bir etki sağlamaktadır. Topikal tedavi ile birlikte manuel komedon ekstraksiyonu birkaç aylık tedavinin ardından FRH tedavisinde oldukça iyi sonuçlar vermektedir⁴.

REFERANSLAR

1. Patterson WM, Fox MD, Schwartz RA. Favre-Racouchot disease. Int J Dermatol 2004;43: 167-9.
2. Lewis KG, Bercovitch L, Dill SW, Robinson-Bostom L. Acquired disorders of elastic tissue: Part 1. Increased elastic tissue and solar elastotic syndromes. J Am Acad Dermatol 2004;51: 1-21.
3. Stefanidou M, Ioannidou D, Tosca A. Unilateral nodular elastosis with cysts and comedones (Favre-Racouchot syndrome). Dermatology 2001; 202: 270-1.
4. Kaya TI, Tursen U, Yazici AC, Ikizoglu G. A simple open comedone extraction technique for Favre-Racouchot disease. Photodermatol Photoimmunol Photomed 2005;21: 275-7.
5. Frances C, Boisnic S, Hartmann DJ, Dautzenberg B, Branchet MC, Le Charpentier Y, Robert L. Changes in the elastic tissue of the non-sun-exposed skin of cigarette smokers. Br J Dermatol 1991;125: 43-7.
6. Kumar P, Marks R. Sebaceous gland hyperplasia and senile comedones: a prevalence study in elderly hospitalized patients. Br J Dermatol 1987;117: 231-6.
7. Breit S, Flaig MJ, Wolff H, Plewig G. Favre-Racouchot-like disease after radiation therapy. J Am Acad Dermatol 2003;49: 117-9.
8. Hassounah A, Pierard G. Kerosis and comedones without prominent elastosis in Favre-Racouchot disease. Am J Dermatopathol 1987;9: 15-7.
9. Sharkey MJ, Keller RA. Favre-Racouchot syndrome: A combined therapeutic approach. Arch Dermatol 1992;128: 615-6.

Yazışma adresi:

Dr. Ayşe Serap KARADAĞ
Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara
e-mail: drayserem@yahoo.com
Yazının geldiği tarih : 29.06.2009
Yayına kabul tarihi : 21.07.2009