

## Porokeratosis ptychotropica (verrucosus porokeratosis)

## Porokeratosis ptychotropica (verrucous porokeratosis)

TÓTH BÉLA DR., HÁRSING JUDIT DR., MARSCHALKÓ MÁRTA DR.,  
KÁRPÁTI SAROLTA DR.

Semmelweis Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, Bőr-, Nemikórtani és Bőronkológiai  
Klinika, Budapest, Magyarország

### ÖSSZEFOGLALÁS

A *porokeratosis ptychotropica*, vagy *verrucosus porokeratosis* a *porokeratosis*ok egy ritka, valószínűleg gyakran aluldiagnosztizált formája, melyre jellemző a barnás-vörös, keratotikus plakkok és szatellita léziók jelenléte a perianális, gluteális régióban. Szövettani képére a multiplex cornoid lamellák jelenléte jellemző, ellentétben a *porokeratosis Mibelli* klasszikus formájában észlelt perifériás megjelenéssel. Egy 68 éves férfibeteg esetét ismertetjük, akinél a gluteális területen évek óta észlelt bőrtünetek szövettani vizsgálatával igazoltuk a diagnózist. Az eset bemutatásával a *porokeratosis*ok ezen ritka típusára szeretnénk felhívni a figyelmet.

### SUMMARY

*Porokeratosis ptychotropica* or *verrucous porokeratosis* represents a rare and under-recognized variant of *porokeratosis*. Clinically, *porokeratosis ptychotropica* presents red-brown keratotic plaques in the perianal and gluteal region with surrounding satellite lesions. Histopathologically, multiple foci of cornoid lamellae are present, as opposed to the classical case of *porokeratosis* of Mibelli, in which the cornoid lamellae are typically located at the periphery. We report a case of a 68-year-old man, who presented with a few-year history of a pruritic rash on the buttocks. We proved the diagnosis with histopathologic examination. By the presentation of this case, authors draw attention to this rare variant of *porokeratosis*.

**Kulcsszavak:**  
**porokeratosis - porokeratosis Mibelli -  
krioterápia - gluteális régió**

**Key words:**  
**porokeratosis - porokeratosis of Mibelli -  
cryotherapy - gluteal region**

A *porokeratosis*ok az elszarusodási zavarok heterogén csoportját képviselik, melyeknek szövettani sajátosága az ún. cornoid lamella. Az öt jól ismert klinikai variánsuk: *porokeratosis Mibelli*, disszeminált superficialis actinicus *porokeratosis* (DSAP), punctált *porokeratosis*, lineáris *porokeratosis*, *porokeratosis plantaris*, *palmaris* et *disseminata* (1). Ritka variáns a *porokeratosis ptychotropica*, mely elsősorban a gluteális régiót érinti. A betegség oka ismeretlen. Jellemző a kifejezett terápiarezisztencia. A *porokeratosis* klasszikus formáival ellentétben ezen típus malignus transzformációja még nem fordult elő.

### Esetismertetés

A 68 éves férfibeteg anamnesisében ischaemiás szívbetegség, hypertonia és hyperlipidaemia szerepelnek. A beteg vizsgálatát a területileg illetékes szakrendelő kérte onychomycosis miatt. A beteg vizsgálatkor jelezte, hogy a farpofákon évek óta észlel enyhén viszkető bőrtüneteket.

Vizsgálata során a jobb oldali farpofán, széleken keratotikus, centrálisan atrophias, livid-erythemás plakkokat, széli részeken szatellita papulákat, a bal oldali farpofán livid-erythemás keratotikus papulákat láttunk (1a., b. ábra). Differenciáldiagnosztikai szempontból felmerült inverz psoriasis, acrodermatitis enteropathica, Darier kór, krónikus intertrigo, erythema necroticans migrans és *porokeratosis ptychotropica* lehetősége is.

Laboratóriumi vizsgálatok során az enyhén emelkedett vércukorszint mellett egyéb eltérést nem észleltünk.

Szövettani vizsgálat: Haematoxylin-eozin festéssel acanthotikus, mérsékelt papillomatosus hámat, a felszínen vaskos keratotikus réteget észleltünk, melyet több Malphigi oszlop (parakeratotikus kolumna) szakított meg. Minden ilyen helyen a stratum granulosum el-tűnt, egyéb helyeken azonban meglehetősen kifejezett volt (2. ábra). Mivel a megnyúlt dermális papillák mérsékleten tömörtek voltak, amyloid irányában is történt vizsgálat, de a thioflavin-T festés negatív volt.

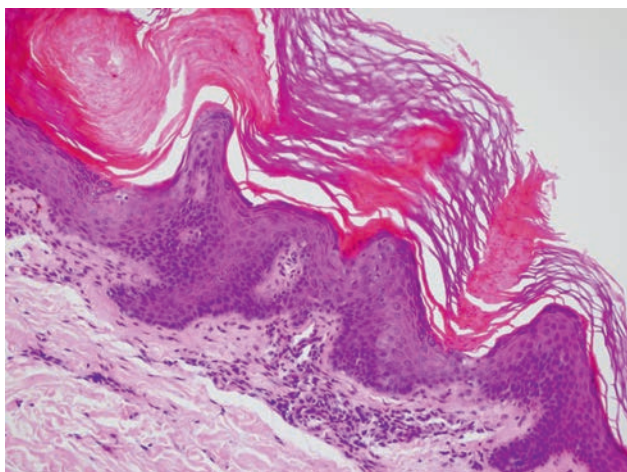
A klinikai kép és a szövettani vizsgálat eredménye alapján *porokeratosis ptychotropica*-t diagnosztizáltunk.

Rendszeres krioterápia és lokális 10%-os karbamid tartalmú externa használata mellett a bőrtünetek és a beteg panaszai javultak, azonban tünetmentességet nem értünk el.



1a., b. ábra

Keratotikus, centrálisan atrophias, livid-erythemás plakkok, széli részeken szatellit papulák a farpofákon



2. ábra

Acanthotikus, mérsékelt papillomatosus hám, a felszínen vaskos keratotikus réteg, melyet több Malpighi oszlop (parakeratotikus kolumna) szakít meg. Ezek a helyeken a stratum granulosum eltűnt, egyébként azonban meglehetősen kifejezett. HE 20x

## Megbeszélés

*Helfman és Poulus* 1985-ben írta le a reticulált porokeratosiszt, mint speciális porokeratosiszt, mely az inguinális régiót, genitális régiót és a combokat érinti (2). 1995-ben

*Lucker és munkatársai* írták le először a porokeratosis ptychotropicát egy 34 éves férfibetegnél (3). 4 évvel később *Stone és munkatársai* közölték a második esetet, és ők használták először a verrucosus porokeratosis kifejezést (4). 2013-ban *Yeo és munkatársai* az első közlés óta 17 esetismertetést találtak porokeratosis ptychotropa diagnózissal, beleértve az általuk ismertett esetet is (5). A hasonló klinikai és szövettani sajátosságokat mutató, de különböző diagnózissal publikált esetek, mint a hyperkeratikus porokeratosis Mibelli variáns (6), verrucosus porokeratosis Mibelli a gluteális régióban (7), folliculáris porokeratosis Mibelli a gluteális régióban (8), hypertrophiás perianális porokeratosis (9) és a genitogluteális porokeratosis (10) valószínűleg azonos entitást alkotnak. A túl változatos terminológia elkerülése céljából javasolták *Takiguchi és munkatársai* az egységes verrucosus porokeratosis kifejezés használatát (11). Mivel azonban ez nem reprezentálja jól a porokeratosis ezen ritka típusán belüli – gyakran ugyanazon a betegen egy időben jelentkező – eltérő morfológiai formákat, mint macula, papula, plakk és verrucosus formák, ezért *Yeo és munkatársai* továbbra is a porokeratosis ptychotropa használatát javasolják (5). A ptychotropa a görög ptyché és tropé szavakból származik, és az összefekvő bőrtünetekhez való affinitásra utal.

A betegség pontos etiológiája és predisponáló faktora ismeretlen. A perianális lokalizáció, valamint a verrucosus megjelenés miatt vírusfertőzés lehetősége szóba jön (12), mely hipotézis a porokeratosisok más formáiban szintén felmerült (13). A vírusfertőzés lehetőségét támogatja továbbá, hogy a cornoid lamellát verrucában is leírták (14). *Hivnor és munkatársai* a porokeratosis és a psoriasis bőrtüneteiben egyaránt – a hyperproliferatív folyamatokat indukáló – gének (keratin 16, keratin 6, connexin 26, serin/cystein proteáz inhibitorok, SCCA1, SCCA2, S-100) fokozott expresszióját találták (15). *Gray és munkatársai* porokeratosisban és spinocellularis carcinoma praemalignus lézióiban keratin differenciációs markerek hasonló expresszióját észlelték (16). A publikált esetek döntő többsége sporadikus, azonban *Takiguchi és munkatársai* közölték 2 fiútestvér esetében az első familiáris porokeratosis ptychotropicát (11).

A klinikai képre jellemző a viszkető, barnás-vörös papulák, verrucosus plakkok és szatellita léziók megjelenése elsősorban a perianális és gluteális régióban, mely különbözik a porokeratosis egyéb formáiban látott klinikai képtől (12). A porokeratosis egyéb formáival való együttes megjelenés bár ritkán, de előfordul (11, 12, 17).

Differenciáldiagnosztikai szempontból szóba jön az inverz psoriasis, krónikus kontakt, vagy irritatív dermatitis, acrodermatitis enteropathica, erythema necroticans migrans, krónikus intertrigo, Darier kór, Hailey-Hailey betegség (1).

A szövettani képre jellemző a szorosan egymás mellett lévő parakeratotikus sejtekből álló oszlopok, az úgynevezett cornoid lamellák jelenléte, mely multiplex megjelenésű, ellentétben a porokeratosis Mibelli klasszikus formájában látott perifériás megjelenéssel (5). Feltételezik, hogy a multiplex cornoid lamellák jelenléte hozzájárul a hyper-

keratotikus és verrucosus megjelenéshez (11). A papilláris dermisben észlelt eltérésre jellemző a lymphocytás beszűrődés, valamint az amyloid depositumok jelenléte (1, 5, 12). Az általunk ismertetett esetben is felmerült amyloid depositumok jelenléte, de ezt thioflavin-T festéssel nem tudtuk igazolni.

A porokeratosis többi típusához hasonlóan jellemző a kifejezett terápiarezisztencia. Lokális kezelések mellett, mint kortikoszteroidok, imiquimod, tacrolimus, 5-fluorouracil és retinoidok minimális javulást észleltek (5). Csekély terápiás eredményt értek el excimer lézer, CO<sub>2</sub>-lézer, krioterápia, lokális psoralen és UV-A irradáció (lokális PUVA) alkalmazása mellett (18). Recidíva szempontjából a legjobb eredményeket a sebészi kimetszések során érték el (10, 11). 2009-ben *Scheiba és munkatársai* közöltek egy esetet, ahol sikeresen alkalmazták az elsősorban bőr graftok nyerésére használatos dermatome sebészeti eszközt, a kétéves követési időszakban recidívát nem észleltek (18). A rendszeres kiterápia és a lokális 10%-os karbamid tartalmú externa használata mellett a beteg panaszai jelentősen javultak, azonban a legtöbb közölt esethez hasonlóan tünetmentességet nem értünk el.

Maligus transzformáció a porokeratosiok klasszikus formáinál jól ismert, az incidencia 6,9-11,6%. Ezen malignus tumorok a következők lehetnek: spinocelluláris carcinoma, in situ spinocelluláris carcinoma, basocelluláris carcinoma és melanoma malignum (19). A porokeratosis ptychotropica malignus transzformációját azonban eddig nem írták le (5).

Összefoglalva, esetünkkel a porokeratosis ptychotropica, vagy verrucosus porokeratosisra, a porokeratosiok egy ritka, valószínűleg gyakran aluldiagnosztizált formájára szeretnénk a figyelmet felhívni. Esetünkben is számos betegség felmerült differenciáldiagnosztikai szempontból, a pontos diagnózishoz a szövettani vizsgálat vezetett. A beteg és a klinikus számára is egyaránt fontos a pontos diagnózis és az ennek megfelelő kezelés. Bár a porokeratosiok klasszikus formáival ellentétben malignus transzformációt ebben a formában nem írtak le, ezen betegség-nél is fontosnak tartjuk a rendszeres kontrollt.

## IRODALOM

1. Tallon B., Blumental G., Bhawan J.: Porokeratosis ptychotropica: a lesser-known variant. Clin Exp Dermatol. (2009) Dec;34(8), e895-7.
2. Helfman R. J., Poulos E. G.: Reticulated porokeratosis. A unique variant of porokeratosis. Arch Dermatol. (1985) Dec;121(12), 1542-3.
3. Lucker G. P., Happle R., Steijlen P. M.: An unusual case of porokeratosis involving the natal cleft: porokeratosis ptychotropica? Br J Dermatol. (1995) Jan;132(1), 150-1.
4. Stone N., Ratnavel R., Wilkinson J. D.: Bilateral perianal inflammatory verrucous porokeratosis (Porokeratosis ptychotropica). Br J Dermatol. (1999) Mar;140(3), 553-5.
5. Yeo J., Winhoven S., Tallon B.: Porokeratosis ptychotropica: a rare and evolving variant of porokeratosis. J Cutan Pathol. (2013) Dec;40(12), 1042-7.
6. Yu H. J., Park K. T., Oh D. H., Kim J. S., Park Y. W.: A case of the hyperkeratotic variant of porokeratosis Mibelli. J Dermatol. (2006) Apr;33(4), 291-4.
7. Wallner J. S., Fitzpatrick J. E., Brice S. L.: Verrucous porokeratosis of Mibelli on the buttocks mimicking psoriasis. Cutis. (2003) Nov;72(5), 391-3.
8. Yong A. S., Singh M., Goulding J. M., Swale V. J.: Follicular porokeratosis of Mibelli on the buttocks. Clin Exp Dermatol. (2009) Jan;34(1), 43-5.
9. Thomas C., Ogboli M. I., Carr R. A., Charles-Holmes R.: Hypertrophic perianal porokeratosis in association with superficial actinic porokeratosis of the leg. Clin Exp Dermatol. (2003) Nov;28(6), 676-7.
10. Huang S. L., Liu Y. H., Chen W.: Genitogluteal porokeratosis. J Eur Acad Dermatol Venerol. (2006) Aug;20(7), 899-900.
11. Takiguchi R. H., White K. P., White C. R. Jr., Simpson E. L.: Verrucous porokeratosis of the gluteal cleft (porokeratosis ptychotropica): a rare disorder easily misdiagnosed. J Cutan Pathol. (2010) Jul;37(7), 802-7.
12. McGuigan K., Shurman D., Campanelli C., Lee J. B.: Porokeratosis ptychotropica: a clinically distinct variant of porokeratosis. J Am Acad Dermatol. (2009) Mar;60(3), 501-3.
13. Webster G. F.: Are porokeratoses an infection? Arch Dermatol. (2001) May;137(5), 665.
14. Wade T. R., Ackerman A. B.: Cornoid lamellation. A histologic reaction pattern. Am J Dermatopathol. (1980) Spring;2(1), 5-15.
15. Hivnor C., Williams N., Singh F., VanVoorhees A., Dzubow L., Baldwin D., Seykora J.: Gene expression profiling of porokeratosis demonstrates similarities with psoriasis. J Cutan Pathol. (2004) Nov;31(10), 657-64.
16. Gray M. H., Smoller B. S., McNutt N. S.: Carcinogenesis in porokeratosis. Evidence for a role relating to chronic growth activation of keratinocytes. Am J Dermatopathol. (1991) Oct;13(5), 438-44.
17. Verma S. B.: A rare case of porokeratosis ptychotropica and coexistent linear porokeratosis in a 10-year-old boy. Clin Exp Dermatol. (2009) Oct;34(7), e501-2.
18. Scheiba N., Enk A., Proske S., Hartschuh W.: Porokeratosis ptychotropica: successful treatment with the dermatome. Dermatol Surg. (2010) Feb;36(2), 257-60.
19. Maubec E., Duvillard P., Margulis A., Bachollet B., Degois G., Avril M. F.: Common skin cancers in porokeratosis. Br J Dermatol. (2005) Jun;152(6), 1389-91.

Érkezett: 2015. 01. 15.

Közlésre elfogadva: 2015. 01. 30.