

## Dowling-Degos Hastalığı

Dowling-Degos Disease  
Deri ve Zührevi Hastalıklar

Başvuru: 28.11.2012  
Kabul: 08.04.2013  
Yayın: 02.05.2013

Yalçın Baş<sup>1</sup>, Göknur Kalkan<sup>1</sup>, Havva Yıldız Seçkin<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Gaziosmanpaşa Üniversitesi Tıp Fakültesi Deri ve Zührevi Hastalıkları Ana Bilim Dalı

### Özet

Dowling-Degos hastalığı (DDH) esas olarak fleksural bölgeleri ilgilendiren retiküler hiperpigmentasyon, hiperkeratotik foliküler lezyonlar ve ağız çevresinde çökük noktasal skarlar ile karakterize, otozomal dominant geçişli, nadir görülen bir genodermatozdur. Son yıllarda başta Kitamura'nın retiküler akropigmentasyonu olmak üzere başka bazı tabloların da bu hastalığın değişik görünümüleri olabileceği ve bunların bir spektrum içinde değerlendirilmeleri gerektiği belirtilmektedir. Bu yazıda klinik ve histopatolojik özellikleri DDH ile uyumlu ve aile öyküsü bulunan bir olgu sunulmaktadır.

**Anahtar kelimeler:** *Dowling-Degos hastalığı, Retiküler pigmentasyon Pigmentasyon bozukluğu*

### Abstract

Dowling-Degos disease (DDD) is a rare genodermatosis with hyperpigmented lesions in the flexures. It is characterized by reticular hyperpigmentation, hyperkeratotic follicular lesions and perioral pitted scars, and presents in an autosomal dominant inheritance pattern. In recent years, it has been theorized that a group of different genodermatoses, including reticulate acropigmentation of Kitamura, are different expressions of a single disease and should be regarded in a spectrum of a complex entity. This is a case report of a patient with a family history of DDD, who presented with clinical and histopathological features correlating with DDD.

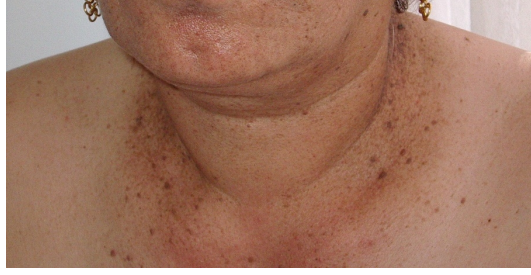
**Keywords:** *Dowling-Degos disease, Reticular pigmentation Pigmentation disorder*

### Giriş

Dowling-Degos hastalığı (DDH) 1938'de Dowling, 1954' de Degos tarafından bildirilen olgulardan sonra 1974'de Wilson-Jones ve Grice tarafından benzer özellikler taşıyan kendi olgularının DDH adı altında tanımlanmasıyla gündeme gelmiştir<sup>1</sup>. DDH başlıca fleksural bölgelere yerleşen, retiküler bir desen çizen 2-5 mm çaplı pigmentli maküllerin görüldüğü ve otozomal dominant geçişli nadir görülen bir genodermatozdur<sup>1,2</sup>. Hastalığın diğer klinik bulguları esas olarak ağız çevresine yerleşen deriden çökük, koyu renkli skarlar ve komedonu andıran foliküler keratotik lezyonlardır<sup>1</sup>. Nadir rastlanan bir hastalıktır ve az sayıda olgu bildirilmiştir<sup>3,4</sup>.

### Olgu Sunumu

Elli bir yaşında kadın hasta boynunda, her iki aksillada, meme altında, intergluteal ve inguinal bölgelerde koyu renkli lekeler nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Hastanın şikayetlerinin 21 yaşında birinci çocuğuna hamile iken boynundan başladığı ve zaman içinde diğer bölgelere yayıldığı; hiç geçmediği ve giderek artış gösterdiği öğrenildi. Beş çocuğu olan hastanın çocuklarında da benzer lezyonların olduğu öğrenildi. Dermatolojik muayenesinde boynunda, her iki kasıkta, her iki göğüs altında, her iki aksiller ve intergluteal bölgede çapları 2-3 mm retiküler desen oluşturan kahverengi maküler lezyonlar; göğüs altında ve inguinal bölgede seyrek kulak içinde belirgin komedon benzeri lezyonlar, perioral noktasal çukurcuklar gözlemlendi (Şekil 1-2-3). Mevcut klinik bulgular ile desteklenen histopatolojik inceleme sonucu ile hastaya DDH tanısı konuldu.



**Şekil 1** : Boyunda lokalize pigmente maküller.

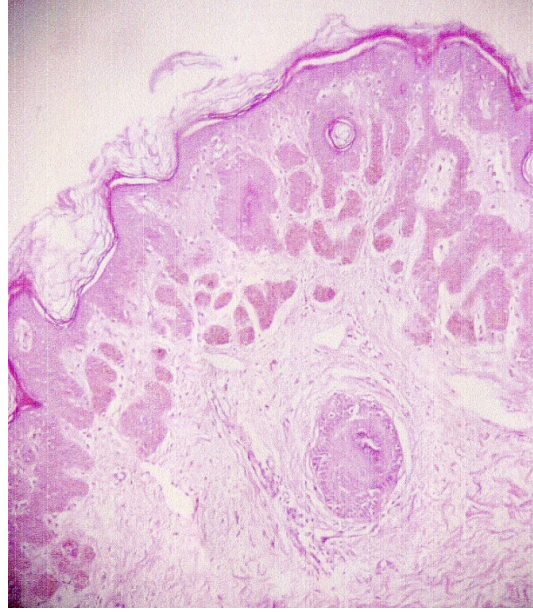


**Şekil 2** : Aksillada lokalize pigmente maküller.



**Şekil 3** : Her iki göğüs altında pigmente maküller.

Fizik muayenesinde bir özellik yoktu. Tam kan sayımı, rutin kan biyokimyası ve akciğer grafisini içeren laboratuvar tetkikleri normaldi. Pigmentli maküllerin histopatolojik incelemesinde epidermiste ortokeratoz, granüler tabakada incelme, retelerde düzensiz uzama, bazal tabakada belirgin pigment artışı, üst dermiste çok sayıda melanofaj görüldü (Şekil 4).



Şekil 4 : Epidermis çıkıntılarının boynuzsu yapısı (H&E 10X10).

Hastanın 30 yaşındaki kızının muayenesinde özellikle boyun ve aksillada benzer koyu lekeler tespit edildi ve bu lezyonların da gebelikte başladığı öğrenildi. Diğer 4 çocuğu uzak bir şehirde yaşamaları nedeniyle muayene edilemedi.

## Tartışma ve Sonuç

DDH kıvrım bölgelerinde simetrik olarak yerleşen ve birbirleriyle birleşerek retiküler bir desen oluşturan kahverengi veya gri-siyah maküllerle karakterize otozomal dominant geçişli nadir bir genodermatozdur. DDH'da diğer bulgular ağız çevresinde aknedekine benzer çökük skarlar, çoğunlukla boyunda görülen komedona benzeyen foliküler, hiperkeratotik, koyu renkli, toplu iğne başı büyüklüğünde papüller, epidermal ve trikilemmal kistlerdir<sup>3,4</sup>. DDH 'da lezyonlar doğumsal değildir ve başlangıç yaşı çok değişkendir. Hastalık erken ergenlik döneminden geç erişkin döneme kadar herhangi bir yaşta ortaya çıkabilir<sup>4-7</sup>. Bir genodermatoz olması nedeniyle olguların çoğunda aile öyküsü vardır, ancak sporadik olgular da tanımlanmaktadır<sup>3,5,6</sup>.

Olgumuz ve muayene ettiğimiz kızı pigmentli lezyonların gebelik sırasında başladığını belirtmiştir. Kim ve arkadaşlarının 6 olguluk serisinde bir, Mansur ve arkadaşlarının 6 olguluk serisinde yine bir olguda pigmentli maküllerin gebelikle ilişkili olduğu belirtilmiştir<sup>4,8</sup>. Bu gözlemler hormonal değişikliklerin hastalığın şiddetini veya ortaya çıkışını etkileyebileceğini düşündürmektedir. DDH'da inatçı kaşıntı ve hipopigmente maküller nadiren bildirilmektedir<sup>9,10</sup>. Olgumuzda kaşıntı şikayeti sadece lezyonların ilk çıktığı dönemde olmuş, ancak daha sonra yakınması olmamıştır.

DDH 'da özgün histopatolojik bulgular retelerin uzaması ve bazal kısımlarının hiperpigmentasyon göstermesi, aşağıya doğru uzayan bu epidermis çıkıntılarının filiform veya boynuzsu bir yapı oluşturması ve bu değişikliklerin çoğunlukla folikül infundibulumunu da ilgilendirmesi ve /veya yer yer folikül tkaçlarının izlenmesidir<sup>4,7,11</sup>.

Ayırıcı tanıda DDH'na benzer tarzda edinsel retiküler pigmentasyon yapan diğer hastalıklar düşünülmelidir. Kitamura'nın retiküler akropigmentasyonunda retiküler pigmente maküller el ve ayak gibi akral bölgelerin dış yüzlerinde yerleşirler, avuçlar ve el parmaklarında noktasal çöküntüler bulunur ve bu alanlarda deri çizgileri

kesintiye uğrar. Haber sendromunda keratotik folliküller ve bunların yerinde gelişen noktasal çöküntülere ek olarak, yüzde eritem ve telenjektaziler görülür. Epitelial kistomatozisin eşlik ettiği, boyun ve yüzün retiküler pigmentasyonunda kahverengi-siyah maküller kulak önü, yanak, çene, alın ve boyunda yerleşmiştir. Sırt ve göğüste ise çok sayıda epitelial kist bulunur. Bizim olgumuzda diğer edinsel retiküler pigmentasyon yapan hastalıkları düşündürecek ek belirtiler saptanmadı. Hepsi de otozomal dominant geçişli olan ve benzer histopatolojik özellikler gösteren bu tabloların DDH 'na benzer bulgular içerebileceği ve aynı hastada birden çok tablonun bulunabileceği bildirilmektedir. Bu nedenle bazı yazarlar bu tabloların bir spektrum içinde değerlendirilmeleri gerektiğini ileri sürmektedirler<sup>11</sup>.

DDH 'nın ve ilişkili olduğu diğer tabloların iyi anlaşılması, bu hastalara doğru tanı konulmasını kolaylaştıracaktır. Bu olgu, ülkemizde retiküler pigmentasyon yapan hastalıkların az sayıda bildirilmesi nedeniyle sunulmuş ve retiküler pigmentasyon yapan hastalıklar gözden geçirilmiştir<sup>12,13</sup>.

## Kaynaklar

1. Jones EW, Grice K. Reticulate pigmented anomaly of the flexures. Dowling Degos disease, a new genodermatosis. Arch Dermatol. 1978 Aug;114(8):1150-7.
2. Dowling GB, Freudenthal W. Acanthosis nigricans. Proc R Soc Med. 1938 Jul;31(9):1147-50.
3. Odom RB, James WD, Berger TG. Andrews' Diseases of the skin. Clinical Dermatology. 9<sup>st</sup> ed. Philadelphia: WB Saunders; 2000. p.1057-1072.
4. Kim YC, et al. Dowling-Degos disease (reticulate pigmented anomaly of the flexures): a clinical and histopathologic study of 6 cases. J Am Acad Dermatol. 1999 Mar;40(3):462-7.
5. Brown WG. Reticulate pigmented anomaly of the flexures. Case reports and genetic investigation. Arch Dermatol. 1982 Jul;118(7):490-3.
6. Crovato F, Nazzari G, Rebora A. Dowling-Degos disease (reticulate pigmented anomaly of the flexures) is an autosomal dominant condition. Br J Dermatol. 1983 Apr;108(4):473-6.
7. Howell JB, Freeman RG. Reticular pigmented anomaly of the flexures. Arch Dermatol. 1978 Mar;114(3):400-3.
8. Mansur AT, ve ark. Dowling-Degos hastalığı: 6 olgudaki klinik ve histopatolojik bulgular. Türkderm 2004;38:126-33.
9. Altomare G, ve ark. Effectiveness of topical adapalene in Dowling-Degos disease. Dermatology. 1999;198(2):176-7.
10. Lestringant GG, ve ark. Co-existence of leukoderma with features of Dowling-Degos disease: reticulate acropigmentation of Kitamura spectrum in five unrelated patients. Dermatology. 1997;195(4):337-43.
11. Rebora A, Crovato F. The spectrum of Dowling-Degos disease. Br J Dermatol. 1984 May;110(5):627-30.
12. Özdemir F, ve ark. Dowling-Degos disease associated with apocrine chromhidrosis. Turk J Dermatopathol 2001;10:1-5.
13. İltar N, ve ark. Kitamura'nın akropigmentasyo retikularisi. Turk J Dermatopathol 1993;2(3-4):219-20.

## Sunum Bilgisi

24. Ulusal Dermatoloji Kongresi