

# Pasini ve Pierini'nin İdyopatik Atrofoderması; Olgu Sunumu

## IDIOPATHIC ATROPHODERMA OF PASINI AND PIERINI; A CASE REPORT

Mustafa ATASOY\*, Teoman ERDEM\*\*, Ali İhsan GÜLEÇ\*, Necmettin AKDENİZ\*, Sabahat KOT\*\*\*

\* Dr., Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD,

\*\* Yrd.Doç.Dr., Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD,

\*\*\* Prof.Dr., Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD, ERZURUM

### Özet

*Pasini ve Pierini'nin İdyopatik Atrofoderması (PPİA) genellikle gövdede simetrik olarak yerleşen mavi-kahverengi, yuvarlak veya oval, deprese, tipik cliff-drop (keskin-dik) kenarlı atrofik plaklarla karakterize bir hastalıktır. Hastaların çoğu kadın olup, genellikle ikinci-üçüncü dekatlarda görülür (1,2).*

*Çok nadir görülen bir hastalık olduğundan, PPİA tanısı koyduğumuz bir hastayı sunmayı uygun gördük.*

**Anahtar Kelimeler:** Pasini ve pierini'nin idiyopatik atrofoderması

T Klin Dermatoloji 2000, 10:119-122

### Summary

*Idiopathic Atrophoderma of Pasini and Pierini (IAPP) is characterized by round or ovoid, blue-brown depressed atrophic plaques with typical cliff-drop borders. The lesions are localized on trunk symmetrically. Many patients are women and is seen usually in second-third decades.*

*Because IAPP is a very rare disease, we decided to present a patient who was diagnosed as IAPP.*

**Key Words:** Idiopathic atrophoderma of pasini and pierini

T Klin J Dermatol 2000, 10:119-122

Pasini ve Pierini'nin İdyopatik Atrofoderması (PPİA) etyolojisi bilinmeyen, nadir görülen bir hastalıktır. Hastalık genellikle 2.-3. dekatlarda başlar. Kadınlarda daha fazla görülür. Karakteristik lezyonları mavi-kahverengi-mor renklerde, cliff-drop (keskin-dik) kenarlı deprese plaklardır. Genellikle deri kıvrımlarına paralel, bilateral ve simetrik olarak gövdede yerleşirler. Ayırıcı tanıda en çok morfea ile karışan PPİA'nın etkili bir tedavisi yoktur (1,2).

### Olgu

20 yaşında, bekar, erkek ve öğrenci olan hastamız, gövdesindeki çok sayıda kahverengi lekelerle polikliniğimize başvurdu. Hastanın döküntüleri 14 yaşında, karın bölgesinde 7-8 cm çapında tek bir

kahverengi leke olarak başlamış. Altı yıl içerisinde yavaş bir yayılım göstererek, özellikle karın, göğüs, sırt bölgelerine ve daha az olarak da sağ bacağına ve boyun kısmına dağılmış. Bu süre içerisinde lekelerde hem sayıca hem de boyutça artış olmuş. Öz geçmişinde bir özellik yoktu. Dört kardeşi olan hastamızın, diğer aile bireylerinde herhangi bir hastalık yoktu. Sistemik fizik muayenesinde herhangi bir patoloji tespit edilmedi.

Dermatolojik muayenesinde, göğüs, karın ve sırt derisinde simetrik yerleşmiş çok sayıda, en küçüğü 1cm en büyüğü 20 cm çapında olan, yuvarlak ve oval keskin kenarlı pembe-kahverengi atrofik plaklar mevcuttu. Lezyonlarda indurasyon yoktu ve genellikle deri çizgilerine paralel yerleşmişlerdi. Sağ bacakta ve boyunda da benzer birkaç adet plak mevcuttu (Şekil 1-2).

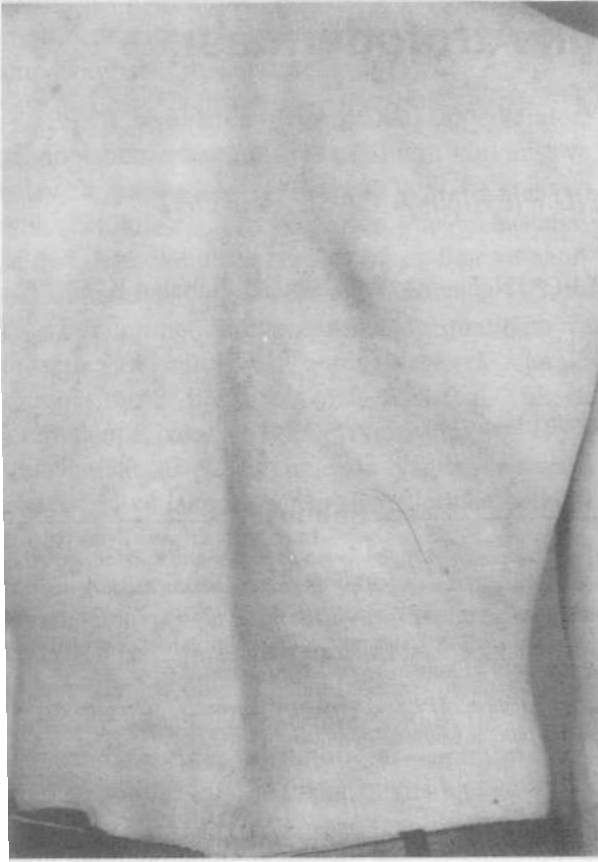
Hastanın tam kan, tam idrar tahlili, kan biyokimyası, sedimentasyon hızı ve PA akciğer grafisi normal olarak değerlendirildi.

**Geliş Tarihi:** 12.02.1999

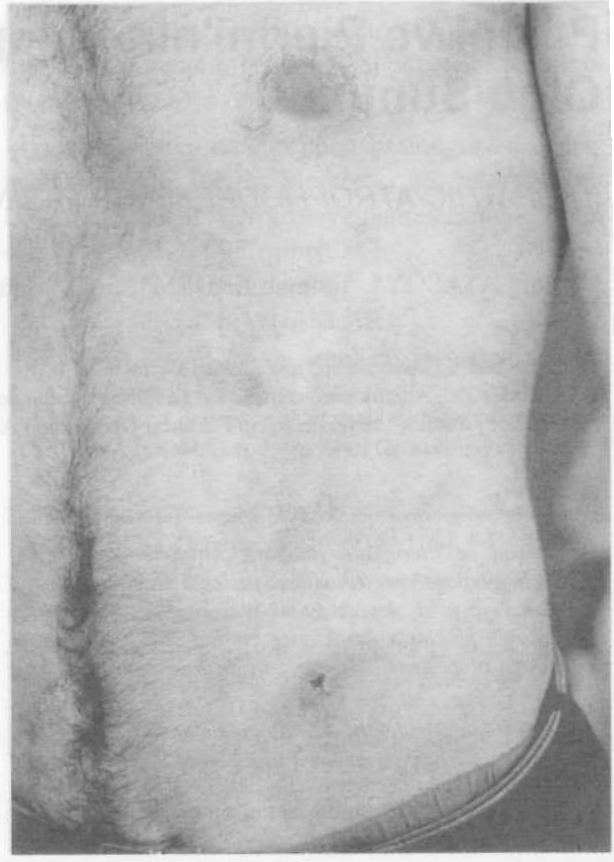
**Yazışma Adresi:** Dr.Teoman ERDEM  
Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Dermatoloji AD, 25240 ERZURUM

T Klin J Dermatol 2000, 10

119



Şekil 1. Olgunun klinik görünümü.



Şekil 2. Olgunun klinik görünümü.

Yapılan histopatolojik tetkikte epidermis hafif atrofik ve hiperkeratotik olarak izlendi. Dermisin üst kısmında çok az mononükleer iltihabi hücreler vardı. Derin dermiste ise kollajen fibrillerde yer yer dejenerasyon ile kalınlaşmış ve sıkıca paketlenmiş görünümde kollajen bantlar göze çarpıyordu (Şekil 3). Olgu bu haliyle geç dönem PPİA ile uyumluydu.

### Tartışma

PPİA İlk kez 1923 yılında tarif edilmiştir (3). Nadir görülen bir hastalıktır ve hastaların çoğunu kadınlar oluşturur (2). Sıklıkla hayatın 2-3. dekatında görülür. Karakteristik lezyonları, 1-20 cm arasında değişen çaplarda, oval yada yuvarlak şekilli, mavi-kahverengi-mor renklerde, cliff-drop kenarlı, deprese plaklardır. Asemptomatik olan plaklar deri kıvrımlarına paralel olarak bilateral ve simetrik yerleşimlidirler. Nadiren zosteriform şekilli, unilateral veya irregüler dağılımlar da

gösterebilir. Lezyonlar genellikle gövdede görülürler. Nadiren ekstremitelerin proksimalinde, el ve ayaklarda görülebilir. Yüz tutulmaz. Hastalık yavaş bir seyir gösterir. Genellikle 10-20 yıl gibi uzun süre devam eder ve involüsyon beklenmez (1,2). Hastamızın lezyonlarının görünüm ve yerleşimi PPİA ile uyumluydu. PPİA genellikle kadınlarda daha çok görülürse de bizim olgumuz 20 yaşında bir erkek hastaydı. Hastalığın başlama yaşı ve klinik seyri de PPİA ile uygunluk göstermekteydi.

Histopatolojisinde, erken lezyonlarda bazı kollajen bantlarda kalınlaşma ve orta derecede kronik inflamatuvar hücreler mevcuttur. Geç lezyonlarda ise inflamatuvar infiltrat yoktur. Buna karşılık dermisin derin kısımlarında kollajen bantların sadece kalınlaşmadığı, aynı zamanda sıkıca paketlenildiği görülür. Ayrıca indüre alanlarda homojen hiyalinize kollajen bantlar da görülebilmektedir (4). Epidermis atrofik değildir. Foliküller ve diğer yapılar korunmuştur, fakat sayıca azalmıştır (1).



Şekil 3. Lezyonun histopatolojik görünümü (×40).

Bizim olgumuzun histopatolojik görünümü PPIA'nin geç safhasına uyuyordu.

1923'te ilk defa Pasini tarafından rapor edilmesinden sonra çoğu Arjantin'den ve özellikle Pierrini tarafından bir çok olgu rapor edilmiştir (5).

PPIA ile morfea arasındaki ilişki çelişkilidir. Bazı otoriteler PPIA'nin farklı bir antite olduğunu düşünürler. Bazıları ise PPIA'nin morfeanın bir varyantı olduğunu savunmaktadırlar (1).

Genelde kabul gören görüş iki tip atrofoderma olduğu şeklindedir. Birincisi idiopatik bir antite olan morfeadan tamamen farklı olan şekli, ikincisi ise morfeayla yakın ilişkisi olan şeklidir (1).

### Morfea ile PPIA'nin farkları:

1. Morfeada lezyon çevresinde leylak rengi bir halka vardır. PPIA'de ise bu halka görülmez tipik cliff-drop kenar vardır (2,6).

2. Morfea 20-40 yaşları arasında başlar ve 3-5 yıllık bir seyir gösterir. PPIA ise genellikle 10-20 yaşlarında başlar ve 10-20 yıllık bir seyir gösterir (2,6).

3. Morfea indurasyonla başlar atrofiye gidış gösterir. PPIA ise atrofiyle başlar, indurasyona doğru bir seyir gösterir (6).

4. Morfeada indurasyon ve skleroz klinik olarak görülür. Histolojik olarak deri eklerinde yıkım vardır. Elastik lifler normaldir. Morfeada kollajen ödemi orta ve üst dermistedir (2). PPIA'de deri ekleri korunur, elastik fibrillerde kümeleşme ve azalma olabilir (2,6).

5. Morfea skar bırakmadan sıklıkla spontan involüsyona uğrarken, PPIA'da ise involüsyon bilinmemektedir (7).

Morfea ve PPIA arasında bu saydığımız farklılıklar olduğu gibi bazı benzerlikler de vardır:

1. Bazen morfea ve PPIA lezyonları aynı hastada görülebilmektedir (2,6).

2. Morfea lezyonlarının bazen atrofik olabilmesi ve bazı histopatolojik benzerliklerin (orta derecede skleroz ve kollajen bantlardaki homojenizasyon) olduğu birkaç olguda gösterilmiş olması PPIA'nin morfeanın bir varyantı olduğunu destekleyen iddialardır.

3. Klinik olarak unilateral PPIA ve morfeanın ayrımı zordur. Histopatolojik olarak büyük benzerlik gösterirler. Bundan dolayı da morfeanın bir varyantı olduğu da iddia edilmektedir (2). PPIA'de ise bu halka görülmez tipik cliff-drop kenar vardır (2,6).

Olgumuzda tipik cliff-drop kenar olması, 14 yaşında başlaması ve altı yıllık bir seyir göstermesi, patolojisinde deri ekleri korunmuş, elastik fibrillerde kümeleşme ve azalma olması ve involüsyon göstermemesi nedenleriyle morfeadan uzaklaştık ve PPIA tanısı koyduk.

Bir olguda da tipik bir PPIA'nin progresif sistemik skleroza ilerlediği bildirilmiştir (8).

Amerikan Akademik Dermatoloji Dergisi tarafından 1996 yılında hazırlanan skleroderma ve skleroderma benzeri hastalıkların tedavisi rehberinde, PPIA'nin morfeanın bir alt grubu olduğu kabul edilmiştir (9).

PPİA'nin ayırıcı tanısında morfeadan başka anetodermayı da düşünmek gerekir. Anetoderma lezyonlarında psödoherniasyon, eritem ve kırışıklıklar vardır. Histolojik olarak da anetodermada elastik dokudaki değişiklik PPİA'ye göre maküler atrofik alanlarda daha belirgin ve daha yüzeyeldir (2).

PPİA'nin etkili bir tedavisi yoktur (1). PPİA nadir görülen bir hastalıktır. Dolayısıyla tanınması da zordur.

Yaptığımız araştırma sonucunda ülkemizde yayınlanmış iki olguya rastladık (10,11). Hiperpigmente atrofik plaklarla başvuran hastalarda ayırıcı tanıda göz önünde tutulması gerekliliğini vurgulamak için PPİA olarak teşhis ettiğimiz olguyu yayınlamayı uygun gördük.

#### KAYNAKLAR

1. Bruce S, Fretzin S, Fretzin D. Disorders of collagen, elastin, and ground substance. In: Moschella SL, Hurley HJ. *Dermatology*, 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders Company, 1992: 1269- 1311.
2. Pullara TJ, Laber CW, Fenske NA. Idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini. *Int J Dermatol* 1984; 23:643-5.
3. Poche GW. Progressive idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini. *Cutis* 1980; 25: 503- 6.
4. Jaworsky C. Connective tissue diseases. In Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C, Johnson B. *Lever's Histopathology of the skin*. 8th ed. Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers, 1997: 253-85.
5. Arnold HL, Odom RB, James WD. *Andrews' diseases of the skin: Clinical dermatology* 8th ed. Philadelphia: WB Saunders Company, 1990: 682-744.
6. Murphy PK, Hymes SR, Fenske NA. Concomitant unilateral idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini and Morphea. *Int J Dermatol* 1990; 29: 281-3.
7. Stoner MF, Dixon SL. Purple depressions on the trunk and extremities *Arch Dermatol* 1990; 126: 1639- 44.
8. Bisaccia EP, Scarborough DA, Lowney ED. Atrophoderma of Pasini and Pierini and systemic scleroderma (letter). *Arch Dermatol* 1982; 118: 1.
9. Drake AL, Dinehart SM, Farmer ER, Goltz RW, Graham FG et al. Academy guidelines (Guidelines of care for scleroderma and sclerodermoid disorders). *J Am Acad Dermatol* 1996; 35: 609-14.
10. Pişkin S, Görgülü A, Öztürk A, Şeker V. Pasini ve Pierini atrofoderması. *Deri Hastalıkları ve Frengi Arşivi* 1993; 27(3): 212-3.
11. Karakayalı G, Artüz F, Allı N. Pasini ve Pierinin idiyopatik atrofoderması. *T Klin Dermatoloji* 1994; 4: 190-2.