

Diyabetes Mellitus, Kronik Renal Yetmezlik ve Vitiligosu Olan Bir Olguda Akkiz Perforan Dermatoz

A CASE OF ACQUIRED PERFORATING DERMATOSIS IN A PATIENT WITH DIABETES MELLITUS, CHRONIC RENAL INSUFFICIENCY AND VITILIGO

Dr. Müzeyyen GÖNÜL,^a Dr. Ülker GÜL,^a Dr. Seray KÜLCÜ ÇAKMAK,^a Dr. Can ERGİN^a

^a2. Dermatoloji Kliniği, SB Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, ANKARA

Özet

Perforan dermatozlar değişikliğe uğramış dermal elemanların, etraftaki yapıları değiştirmeden epidermisten elimine olduğu; keratotik tıkaçı olan papül, nodül ve verrüköz plaklarla giden bir grup hastalıktır. Akkiz perforan dermatoz ise, bu gruba daha sonra katılmış olan ve diğer perforan dermatozlarla belirgin ortak klinik ve histopatolojik özellikler gösteren; diyabetes mellitus ve kronik renal yetmezlikli hastalarda görülen perforan dermatozlara verilen isimdir. Otuzdokuz yaşında erkek hasta 1 yıldır gövdede, kalçalarda, kol ve bacakların ekstansör yüzlerinde, etrafında eritemli bir halka ve ortasında keratotik bir tıkaçın izlendiği, kaşıntılı papülonodüllerle başvurdu. Hastanın 27 yıldır diyabetes mellitusu, 6 yıldır kronik böbrek yetmezliği mevcuttu ve diyalize girmekteydi. Ayrıca 1 yıldır sağ el sırtında vitiligosu mevcuttu. Hastaya klinik ve histopatolojik bulgulara dayanarak akkiz perforan dermatoz tanısı konuldu. Hastada akkiz perforan dermatoz ve vitiligonun aynı anda başlangıç göstermesi her 2 hastalığın ortak patogenetik mekanizmalara sahip olabileceğini düşündürmektedir.

Anahtar Kelimeler: Akkiz perforan dermatoz, vitiligo, diyabetes mellitus, kronik böbrek yetmezliği

Abstract

Perforating dermatoses are a group of diseases characterised with papules, nodules and verrucous plaques with keratotic plugs, in which changed dermal elements are eliminated through epidermis without changing the surrounding structures. Acquired perforating dermatosis is a dermatose which joined this group later. It has common clinical and histopathological findings with other perforating dermatoses and it is seen generally in patients with chronic renal insufficiency and diabetes mellitus. A 39-years old patient attended to our out-patient clinic with the complaint of pruritic papulonodules with erythematous halos and hyperkeratotic plugs on the trunk, buttocks, extensor surfaces of arms and legs. The patient had diabetes mellitus for 27 years and chronic renal insufficiency for 6 years and had been having dialysis therapy. Also he had vitiligo on the dorsum of right hand. The patient was diagnosed as acquired perforating dermatosis according to clinical and histopathological findings. Because the onset of the lesions were at the same time we think that acquired perforating dermatose and vitiligo may have common pathogenesis.

Key Words: Acquired perforating dermatosis, vitiligo, diabetes mellitus, chronic renal insufficiency

Türkiye Klinikleri J Dermatol 2005, 15:211-214

Akkiz perforan dermatoz son yıllarda tanımlanmış olan, klinik ve histopatolojik olarak diğer perforan dermatozlarla ortak özelliklere sahip bir dermatozdur.¹ Etyopatogenezi kesin olarak bilinmemekle birlikte, sıklıkla kronik renal yetmezlik ve diyabetes mellitusla birliktelik gösterir.^{2,3} Bu yazıda akkiz perforan dermatoz

tanısı konulan, diyabetes mellitus, renal yetmezlik ve vitiligosu olan bir olgu sunulmaktadır.

Olgu Sunumu

Otuzdokuz yaşında erkek hasta bir yıldır vücutta kaşıntılı sivilceler ve sağ el sırtında beyaz renk değişikliği şikayeti ile başvurdu. Hastanın 27 yıldır diyabetes mellitusu, 6 yıldır diyabete bağlı kronik böbrek yetmezliği mevcuttu ve diyalize girmekteydi. Ayrıca hastada diyabetik retinopati ve buna bağlı her 2 gözde tam görme kaybı vardı. Hastanın soygeçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenede patolojik bulgu saptanmadı. Dermatolojik incelemede özellikle sırtta daha yoğun olmak üzere, karında, kalçalarda, kol ve bacakların ekstansör yüzlerinde 0.5-4 cm çaplarında, etrafında eritemli

Geliş Tarihi/Received: 29.12.2004 Kabul Tarihi/Accepted: 08.09.2005

"Diyabetes mellitus, kronik renal yetmezlik ve vitiligosu olan bir olguda akkiz perforan dermatoz" olgusu 20. Ulusal Dermatoloji Kongresi'nde sunulmuştur.

Yazışma Adresi/Correspondence: Dr. Müzeyyen GÖNÜL
SB Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi
2. Dermatoloji Kliniği, ANKARA
muzeyyengonul@yahoo.com

Copyright © 2005 by Türkiye Klinikleri

bir halka ve ortasında keratotik bir tıkaç izlendiği, bazıları verrüköz görünümde kaşıntılı papülonodüller izlendi (Resim 1). Koebner fenomeni pozitif. Sağ el sırtında multipl çapları 0.5-2 cm arasında değişen keskin sınırlı, depigmente maküller mevcuttu (Resim 2). Rutin laboratuvar incelemesi açlık kan şekeri ve böbrek fonksiyon bozukluğuna bağlı parametreler dışında normaldi. Ayrıca vitamin B12, TSH, sT₃, sT₄, düzeyleri normal; anti M, anti TG negatif. Gövdedeki lezyondan alınan punch biyopsinin histopatolojik incelemesi perforan dermatozla, el sırtındaki lezyondan alınan biyopsinin histopatolojik incelemesi ise vitiligo ile uyumluydu (Resim 3, 4, 5). Bu klinik ve histopatolojik bulgularla hastaya akkiz perforan dermatoz ve vitiligo tanısı konuldu.



Resim 1. Sırtta ortasında keratotik tıkaç izlenen papülonodüller.

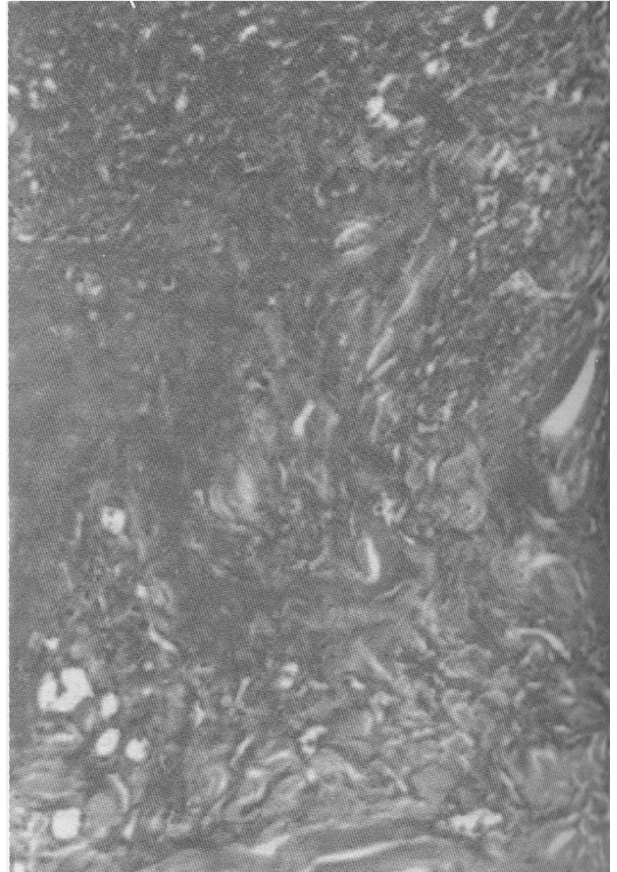


Resim 2. Sağ el sırtında vitiligo ile uyumlu depigmente maküller.

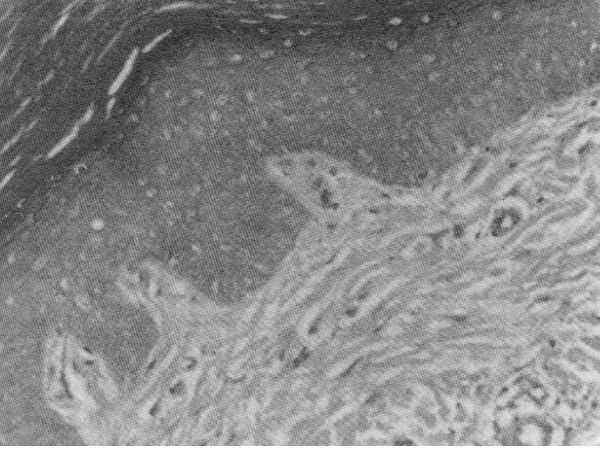
Tartışma

Perforan dermatozlar değişikliğe uğramış dermal elemanların, etraftaki yapıları değişikliğe uğratmadan epidermisten elimine olduğu bir grup hastalıktır.¹ 1982'de White ve Hurwitz kronik renal yetmezlik ve/veya diyabetes mellitusu olan hastalarda klinik ve histopatolojik olarak perforan folikülite benzeyen erüpsiyonu olan bir grup hasta tanımlamışlardır.^{1,2,4} Rapini ve ark. 1989'da bu erüpsiyonu akkiz perforan dermatoz olarak adlandırmıştır.⁵

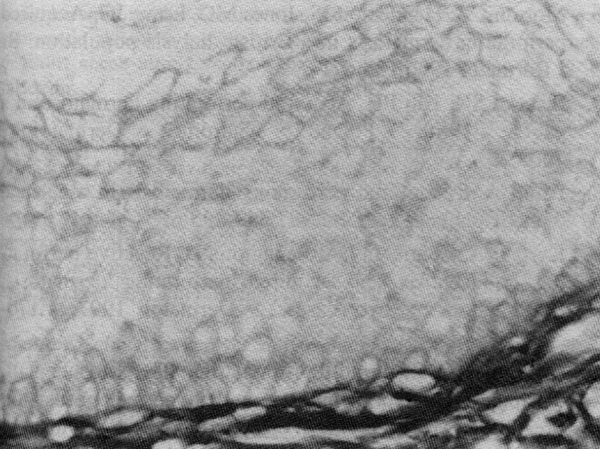
Akkiz perforan dermatoz sıklıkla kronik renal yetmezlik ve diyabetes mellitus ile birliktelik gösteren bir dermatozdur ancak; kronik aktif hepatit, karaciğer yetmezliği, internal malignansiler, herpes zoster, sklerozan kolanjit, Poland sendromu, hipohipertiroidizm, hiperparatiroidizmi olanlar ve transplant alıcılarında da mevcudiyeti bildirilmiştir.^{6,7}



Resim 3. Çok katlı yassı epitelde perforasyonun izlendiği alanda yüze doğru yönelim gösteren dejenerasyon kollajen lifler ve mikst inflamatuvar hücrelerden oluşan arada konjesyone küçük damar yapılarının izlendiği granülasyon dokusu görülmekte. Yüze bu alan ile devamlılığı gözlenen eksuda kitlesi izlenmektedir (HEX100).



Resim 4. Yüzeğinde hiperkeratozis izlenen epidermiste bazal tabakada melanositlerin komplet kaybı (HEX40).



Resim 5. Histokimyasal olarak çalışılan Masson Fontana boyamasında bazal tabakada melanin pigmenti veya melanosit olmadığı gözlenmekte (X200).

Akkiz perforan dermatozun etyopatogenezi bilinmemektedir; hastalıkta gözlenen transepidermal eliminasyonun epidermal proliferasyondaki bir anormalliğe mi yoksa, dermal konnektif dokudaki değişikliklere mi bağlı olduğu belli değildir.⁸ Polimorfonükleer lökositlerin akkiz perforan dermatoz patogenezinde rol oynayabileceği düşünülmektedir. İnflamasyona sekonder olarak polimorfonükleer lökositlerin birikimi ve parçalanmasının dermal konnektif dokuda değişikliklere neden olabilecek ve keratinositler arasındaki

kohezyonu yok ederek transepidermal yollar açabilecek kollajenaz, elastaz ve proteinaz ortaya çıkmasına neden olabileceği öne sürülmektedir.⁹

Hastamızda APD'ye vitiligonun eşlik etmesi ve hastanın vitiligosu ile APD'nin aynı zamanda başlangıç göstermesi bu 2 hastalığın ortak patogenetik mekanizmaları olabileceğini düşündürmektedir. Vitiligo patogenezinde öne sürülen toksik maddelerin birikiminin veya melanositlere karşı gelişen antikorlar oluşumu sonucu inflamatuvar reaksiyon gelişimi her 2 hastalıkta da ortak patogenetik mekanizma olabilir.¹⁰ Diğer bir ortak patogenetik mekanizma ise travma olabilir. Her iki hastalıkta da Koebner fenomeni pozitiftir. Kronik travma ve friksiyonun vitiligo lezyonlarının oluşmasında rol oynayabileceği öne sürülmektedir. Pruriye bağlı kaşımanın deriyi travmatize etmesi hastada hem vitiligo lezyonlarının hem de akkiz perforan dermatoz lezyonlarının ortaya çıkmasını tetiklemiş olabilir.^{11,12}

Akkiz perforan dermatozun yüzeysel travmaya karşı gelişen kutanöz bir cevap olduğunu düşünen yazarlar da mevcuttur. Travmaya maruz kalan bölgelerde görülmesi ve Koebner fenomeninin pozitif olması patogeneizde travmanın önemli bir faktör olabileceğini düşündürmektedir.^{8,9} Morton ve ark. diyabetes mellituslu hastalarda diyabetik mikroanjyopati ve prurinin tetikleyici faktörler olabileceğini öne sürmüşlerdir.⁶ Diyabetes mellituslu hastalarda kaşıma nedeniyle oluşan travmanın kötü kan akımına sekonder dermal nekrozla sonuçlandığını ve daha sonra nekrotik materialın epidermisten elimine olduğunu düşünmüşlerdir.⁶ Hastamızda da lezyonlar travmaya sık maruz kalan bölgelerdeydi ve Koebner fenomeni pozitifti. Ayrıca mevcut olan diyabetik nöropati ve retinopati de diyabetik mikroanjyopati varlığını destekliyordu. Bu bulgulara dayanılarak diyabetes mellitusla birlikte görülen APD'nin kaşımaya bağlı travma ve diyabetik mikroanjyopati ile ilişkili olduğu düşünülebilir.

Literatürde bildirilmiş olan APD ile birliktelik gösteren kronik renal yetmezlik sıklıkla diyabetes mellitusa bağlıdır. Kronik renal yetmezlikle birlikte olan APD'un etyopatogenezinde birtakım üremik maddelerin birikimi de rol oynuyor olabi-

lir.^{1,10}

APD'nin klinik bulguları değişkendir ve diğer perforan dermatozlarla ortak özellikler gösterebilir. Pruritik ve umblike keratotik papüller, nodüller ve verrüköz plaklar genellikle ekstremitelerin ekstansör bölgesinde, daha az olarak gövde, boyun, yüz ve skalpte görülebilirler.^{8,13} APD genellikle kronik seyirlidir ve aylar sonra majör skar gelişimi olmadan kendiliğinden iyileşir.⁸

APD histopatolojik olarak genellikle diğer perforan dermatozlarla ortak özellikler gösterir. Farklı hastalardan alınan biyopsilerin histopatolojileri ve aynı hastanın farklı lezyonlarından alınan biyopsilerin histopatolojileri birbirinden farklı olabilir; ayrıca aynı lezyondan değişik zamanlarda alınan biyopsilerin histopatolojileri de birbirinden farklı özellikler gösterebilir.¹ En sık olarak epiderminin invajinasyonlarındaki epitelde multipl perforasyonlar görülür. Erken lezyonlarda perforasyon bölgesinde, dermisi de içeren supüratif inflamatuvar reaksiyon vardır; daha eski lezyonlarda ise kronik bir inflamatuvar proses ve yabancı cisim granülomu oluşumunu, nekrotik debris ve bazen kollajen lifler gibi elastik liflerin de transepidermal eliminasyonu izler.^{5,8}

Ayırıcı tanıda öncelikle diğer perforan dermatozlar akla gelmelidir. Ayrıca prurigo nodularis, verruka vulgaris, erüptif keratoakantomlar, keratozis pilaris ve hipertrofik liken planus da ayırıcı tanıda düşünülmelidir.¹

APD'nin tedavisi güçtür. Çeşitli tedavilerin etkinliği üzerinde yapılmış randomize kontrollü çalışmalar yoktur. Topikal keratolitikler, steroidler, kapsaisin, tretinoin, sistemik izotretinoin, A vitamini, rifampisin, allopurinol, kriyoterapi, UVB ve PUVA tedavisi kullanılabilir.^{6-8,14} Bazı literatürlerde böbrek transplantasyonu ve hemodiyaliz kesilmesinden sonra remisyonlar bildirilmiştir.¹

Olgumuzu nadir görülmesi ve etyopatogeneizde travma ve mikroanjiyopatinin rolünü des-

teklemesi; ayrıca vitiligo ile birlikteliğinin olası ortak patogenetik mekanizmalara işaret etmesi nedeniyle sunduk.

KAYNAKLAR

1. Wolff-Schreiner EC. Kyrle disease and other perforating disorders. In: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, eds. 6th ed. *Dermatology in general medicine*. New York: McGraw-Hill Company, 2003:537-42.
2. Hurwitz KM, Melton ME, Creech FT, Weiss J, Handt A. Perforating folliculitis in association with hemodialysis. *Am J Dermatopathol* 1982;4:101-8. White.
3. Bilgin (Zeren) İlgül, Tosun O, Yılmaz G, Ermete M. Edinsel perforan dermatoz. *T Klin Dermatoloji* 2000;10:66-9.
4. CR, Heskell NS, Pakorny DJ. Perforating folliculitis of hemodialysis. *Am J Dermatopathol* 1982;4:109-16.
5. Rapini RP, Herbert AA, Drucker CR. Acquired perforating dermatosis. *Arch Dermatol* 1989;125:1074-8.
6. Morton CA, Henderson IS, Jones MC, Lowe JG. Acquired perforating dermatosis in a British dialysis population. *Br J Dermatol* 1996;135:671-7.
7. Fistarol SK, Hin PH. Acquired perforating dermatose in a patient with Poland syndrome. *Dermatology* 2003;207:390-4.
8. Farrell AM. Acquired perforating dermatosis in renal and diabetic patients. *Lancet* 1997;349:895-6.
9. Kyriaki A, Eptichia LA, Panagiotis D. Reactive perforating collagenosis and acquired perforating dermatosis: Presentation of two cases. *J Dermatol* 1997;24:170-3.
10. Ortonne J, Bahadoran P, Fitzpatrick TB, Mosher DB, Yoshiaki H. Hypomelanoses and hypermelanoses. In: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, eds. *Dermatology in general medicine*. 6th ed. New York: McGraw-Hill Company, 2003:836-81.
11. Taïeb A. Intrinsic and extrinsic pathomechanisms in vitiligo. *Pigment Cell Res* 2000;23:41-47.
12. Gauthier Y, Cario-Andre M, Lepreux S, Pain C, Taïeb A. Melanocyte detachment after skin friction in non lesional skin of patients with generalized vitiligo. *Br J Dermatol* 2003;148:95-101.
13. Maurice PDL, Neild GH. Acquired perforating dermatosis and diabetic nephropathy- a case report and review of the literature. *Clin Exp Dermatol* 1997;22:291-40.
14. Ohe S, Donno KP, Sasaki H, Isei T, Okamoto H, Horro T. Treatment of acquired perforating dermatosis with narrowband ultraviolet B. *J Am Acad Dermatol* 2004;50:892-40.