

Alexander Tipi Primer Anetoderma

Alexander Type Primary Anetoderma: Case Report

Serap GÜNEŞ BİLGİLİ,^a
Ayşe Serap KARADAĞ,^a
Ömer ÇALKA,^a
Gülay BULUT,^b
Serhat ÖZDEMİR^a

^aDermatoloji AD,
Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi,
^bPatoloji Kliniği,
Van Yüksek İhtisas Hastanesi,
Van

Geliş Tarihi/Received: 21.01.2012
Kabul Tarihi/Accepted: 03.04.2012

Yazışma Adresi/Correspondence:
Serap GÜNEŞ BİLGİLİ
Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Dermatoloji AD, Van,
TÜRKİYE/TURKEY
drserapgunes@yahoo.com

ÖZET Anetoderma, elastik doku kaybı sonucu gelişen deride lokalize, atrofik, fitiklaşma gösteren maküllerle seyreden nadir bir hastalıktır. Anetoderma genellikle sırt, göğüs, boyun, kolların üst kısımlarında görülür. Primer anetoderma sınıfından Alexander tipi, şiddetli bir form olup, büllerle seyredip postinflatuar anetoderma lezyonları ile iyileşen bulgularla karakterizedir. Polikliniğimize başvuran 20 yaşındaki kadın olgunun her iki ayak dorsumunda, sağ bacak dış yüzde, her iki diz-dirseklerde ve her iki gluteal bölgede 6 yıldır var olan, vezikül ve büllerden sonra gelişen kahverengi, atrofik plakları mevcuttu. Olguya klinik ve histopatolojik bulgularla Alexander tipi anetoderma tanısı konuldu. Olgumuz anetodermanın nadir görülen bir tipi olması ve lezyonlarının farklı bir lokalizasyonda olması nedeniyle bildirilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Anetoderma; elastik doku; deri ve bağ dokusu hastalıkları; deri hastalıkları, vezikülobüllöz

ABSTRACT Anetoderma is a rare disease which is characterized by localized, atrophic, herniated macules caused by loss of elastic tissue in the skin. Anetoderma usually involves back, chest, neck, upper parts of arms. Alexander-type anetoderma is a severe variant of primary anetoderma. Bullous lesions appears during its course and heals with postinflammatory lesions. A 20-year-old female patient admitted to our outpatient clinic with brown atrophic plaques located on the dorsum of both feet, lateral aspects of her right legs, extensor surfaces of both knees and elbows and on her buttocks for 6 years following preceding vesicles and bullae. The patient was diagnosed with Alexander-type anetoderma based on clinical and histopathologic findings. Our case has been reported because of the rarity of this type of anetoderma and atypical localization of its lesions.

Key Words: Anetoderma; elastic tissue; skin and connective tissue diseases; skin diseases, vesiculobullous

Türkiye Klinikleri J Dermatol 2012;22(1):58-61

Anetoderma, elastik liflerin fokal kaybı sonucu dermal bağ dokusunun zayıflamasıyla derinin lokalize depresyonu ya da dışarıya doğru torbalaşması ile karakterize nadir görülen bir deri hastalığıdır.¹ Hastalık; primer anetoderma (idiyopatik), sekonder anetoderma (postinflatuar), ilaca bağlı anetoderma, familial anetoderma ve prematürelerde gözlenen konjenital anetoderma olmak üzere beş alt grupta sınıflandırılmaktadır.^{2,3} Primer anetoderma sınıfından çok nadir görülen Alexander tipi anetoderma, şiddetli bir form olup, büllerle seyredip postinflatuar anetodermik lezyonlarla iyileşen bulgularla karakterizedir.⁴ Her iki gluteal böl-

gede, diz, dirseklerde ve alt ekstremitte distallerinde kahverengi, atrofik fıtıklaşan plakları olan 20 yaşındaki kadın hastaya klinik ve histopatolojik olarak Alexander tipi anetoderma tanısı konuldu ve nadir görülmesi nedeni ile sunuldu.

OLGU SUNUMU

Yirmi yaşındaki dört aylık gebe hasta, polikliniğimize 6 yıldan beri var olan pörsümüş deri döküntüsü şikâyetiyle başvurdu. Hasta şikâyetlerinin ağrılı, içi su dolu yanık benzeri kabarıklıklar şeklinde başladığını ve bu kabarıklıkların gevşek, kahverengi lekeler şeklinde iyileştiğini ifade etti. Hastanın öz geçmişinde bilinen başka bir hastalığı ve başka bir sebeple kullandığı ilaç yoktu. Travma, böcek ısırığı, intramusküler enjeksiyon öyküsü yoktu. Ailesinde benzer hastalığı olan yoktu. Sistem muayenesi doğaldı. Dermatolojik muayenesinde, her iki ayak dorsumunda, sağ bacak dış yüzde, her iki diz-dirseklerde ve her iki gluteal bölgede sınırları belirsiz ve düzensiz en büyüğü 6 cm ebatlı kahverengi, palpasyonla hemen çöken, atrofik plaklar mevcuttu (Resim1, 2). Hastadan bilgilendirilmiş olur formu alındı. Atrofik lezyondan alınan deri biyopsinin histopatolojik incelemesinde kompakt hiperkeratoz, granüler tabakada yer yer belirginleşme, spongiöz, retelerde yer yer silinme, bazal tabakada fokal vakouler dejenerasyon ve pigmentasyonda yer yer belirginleşme gözlemlendi (Resim 3). Verhoeff-von Gieson elastik boyası ile yapılan incelemede papiller ve üst retiküler dermiste belirgin ödem ile elastik liflerde belirgin in-



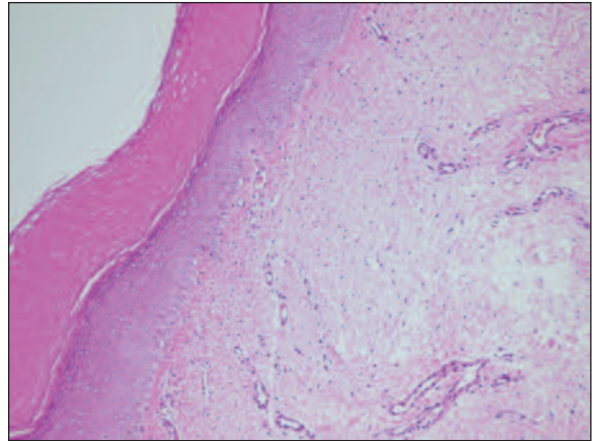
RESİM 1: Her iki ayak dorsumunda sınırları belirsiz ve düzensiz kahverengi, atrofik plaklar.

(Renkli hali için Bkz. <http://dermatoloji.turkiyeklinikleri.com/>)



RESİM 2: Gluteal bölgede sınırları belirsiz ve düzensiz kahverengi, palpasyonla hemen çöken, atrofik plaklar.

(Renkli hali için Bkz. <http://dermatoloji.turkiyeklinikleri.com/>)

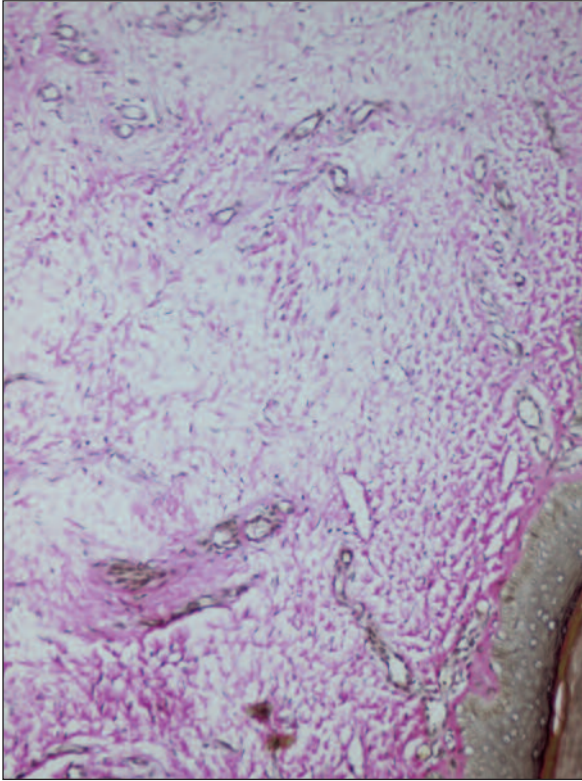


RESİM 3: Kompakt hiperkeratoz, granüler tabakada yer yer belirginleşme, spongiöz, retelerde yer yer silinme, bazal tabakada fokal vakouler dejenerasyon (HE, x 200).

(Renkli hali için Bkz. <http://dermatoloji.turkiyeklinikleri.com/>)

celme ve azalma olduğu tespit edildi (Resim-4). Eşlik edebilecek sistemik bir hastalığın varlığını araştırmak amacıyla yapılan laboratuvar tetkiklerinde tam kan sayımı, biyokimya tetkikleri, eritrosit sedimentasyon hızı, tam idrar tetkiki, tiroid hormonları [tiroid stimulan hormon (TSH), T3, T4] ve tiroid otoantikörleri normal sınırlarda idi. Hepatit belirteçlerinden HBsAg, anti-HBs, anti-HCV ile antiHIV, Venereal Disease Research Laboratory (VDRL) testi, Treponema Pallidum Hemaglutinasyon test (TPHA), anti-nükleer antikor (ANA), anti-ds DNA, antifosfolipid antikorları negatif idi.

Hastaya klinik ve histopatolojik özellikleri itibarıyla primer anetoderma (Alexander tipi) tanısı konuldu. Etkin bir tedavisi bulunmayan hastalıkta



RESİM 4: Papiller ve üst retiküler dermiste elastik liflerde incelleme ve azalma (Verhoeff-von Gieson elastik boyası x 200).
(Renkli hali için Bkz. <http://dermatoloji.turkiyeklinikleri.com/>)

olgunun gebe olmasından dolayı herhangi bir ilaç tedavisi başlanmadı. Poliklinik takibi önerildi.

TARTIŞMA

Anetoderma, ilk olarak 1892 yılında Jadassohn tarafından deride elastik doku kaybı sonucu gelişen gevşek deri şeklinde tanımlanmıştır. Yunanca anetos (gevşek) ve derma (deri) kelimelerinin birleşmesinden oluşan anetoderma 'maküler atrofi' adıyla da bilinmektedir.^{5,6} Anetoderma nadir görülen bir hastalık olup esas olarak 20-40 yaş arası kadınlarda ortaya çıkmaktadır.¹ Bununla birlikte yenidoğan döneminden ileri yaşlara kadar her yaşta görülebilir.² Hastamız 20 yaşında ve 4 aylık gebe kadındı.

Anetoderma klasik olarak altta yatan herhangi bir hastalık varlığına göre primer veya sekonder olmak üzere ikiye ayrılır. Primer (idiyopatik) anetoderma inflamasyon ile birlikte bulunan Jadassohn-Pelizzari tipi ve inflamasyon bulunmayan Schweninger-Buzzi tipi olmak üzere iki grupta incelenmektedir.^{1,7} Primer anetoderma sınıfından

Alexander tipi ise, şiddetli bir form olup, büllerle seyredip postinflatuar anetodermik lezyonlarla iyileşen bulgularla karakterizedir.⁴ Fakat klinik görünüm, prognoz ve histopatolojilerinde bir fark olmadığından günümüzde bu ayrım artık yapılmamaktadır, sadece tarihi önemi vardır.^{3,5} Hikâyesinde mevcut lezyonlardan önce bül tarifleyen hastamızı Alexander tipte primer anetoderma olgusu şeklinde değerlendirdik.

Primer anetoderma; akne, suçiçeği, sifiliz gibi deri hastalıklarının önceki lezyon bölgelerinde ortaya çıkan sekonder anetodermanın aksine normal deri üzerinde meydana gelir.⁸ Bu asemptomatik lezyonlar genellikle kolların proksimaleri, sırt, göğüs, boyun ve bazen yüzü tutar.^{5,9} Çok nadir olarak gövde tutulumu olmaksızın kol ve bacakların distalini tutan olgular bildirilmiştir.¹⁰ Herniasyon fenomeni olarak adlandırılan, palpe edildiği zaman, sakküler çıkıntılarının klinik olarak tutulmayan komşu deri seviyesinin altına çöktürülebilmesi durumu özellikle yardımcı fizik muayene bulgularından biridir.¹¹ Hastamızda da gövde tutulumu olmaksızın sağ bacakta, ayak dorsumlarında, her iki dirsekte ve gluteal bölgelerde atrofik kahverengi plaklar vardı. Kaşıntı, ağrı, yanma gibi herhangi bir semptomu bulunmuyordu.

Anetodermanın etyopatogenezi tam olarak aydınlatılamamıştır. Elastik yıkımın immünolojik olarak kompleman aktivasyonu yoluyla inflamatuar hücrelerden salınan elastazların sonucu olabileceği üzerinde durulmaktadır. Bu immünolojik reaksiyon humoral ya da hücrel immünite sonucu olabilir.^{12,13} Elastik liflerin yıkımının artmasının yanı sıra elastin sentezindeki bozukluk da etyopatogeneze sorumlu tutulmaktadır. Hücre büyüme ve farklılaşmasında etkili büyüme faktörü olan ve proteazlar tarafından hücrelerden salındıktan sonra elastik dokulara bağlanan, transforming growth faktör beta 1 (TGF-B1) anetoderma lezyonlarında saptanamamıştır.¹⁴

Primer anetodermayı sekonder anetoderma dan ayırt edebilmek için eşlik edebilecek hastalıklar yönünden hastalar değerlendirilmelidir. Özellikle sistemik lupus eritematozus, antifosfolipid sendromu, Graves hastalığı, primer hipotiroidi, akne vulgaris, suçiçeği, böcek ısırılmaları, Lyme has-

talığı, alopesi areata, generalize granüloma annülar, mastositoz, liken planus, sarkoidoz, juvenile ksantogranuloma, kutanöz lenfoid hiperplazi (lenfositoma kutis), molloskum kontagiozum, tüberküloz, lepramatöz lepra, sifiliz, HIV enfeksiyonu, ilaçlardan penisillamin sekonder anetodermanın ilişkili olduğu durumlar arasında yer almaktadır.^{3,7,9,15} Hastanın sekonder anetoderma açısından yapılan laboratuvar tetkiklerinde ve klinik muayene bulgularında altta yatan herhangi bir hastalığa rastlanmadı. Hastaya primer anetoderma tanısı konuldu.

Anetodermanın histopatolojik incelemesinde elastik doku boyaları ile ortaya çıkarılan baskın anormallik papiller ve/veya orta retiküler dermiste fokal az ya da çok elastik doku kaybıdır. Genellikle o bölgelerde düzensiz anormal ve parçalanmış elastik lif kalıntıları bulunur. Plazma hücreleri ve bazen de granülom oluşumu ile histiyositler görülebilir.^{9,15} Hastamızdan alınan biyopsinin histopatolojik incelemesinde Van-Gieson elastik lif boyası ile elastik liflerde dejenerasyon ve kayıp gözlemlendi.

Hastalığın ayırıcı tanısında keloid, glukokortikoid atrofisi, nevus lipomatosus süperfisyalis, mid-dermal elastozis düşünülmelidir.^{5,16} Keloid, palpasyonda daha sert olup hik#ayede travma olabilir, histopatolojisi çok ayırt edicidir. Glukokorti-

koid atrofisi, özellikle gluteallerde trisepslerde enjeksiyon yapılan yerlerde ortaya çıkar. Nevus lipomatosus süperfisyalis, gövde alt kısımlarda veya gluteallerde kümelenmiş grube, deri renginden sarı renge değişen tonlarda, yumuşak nodüller şeklindedir. Mid-dermal elastozis, vücutta geniş alanlarda herniasyona yola açmayan mid-dermise lokalize kırışıklıklarla seyreder.¹⁶ Hastamızda klinik ve histopatolojik olarak Alexander tip primer anetoderma tanısı konuldu.

Hastalığın bilinen etkili bir tedavisi yoktur. Aspirin, aminokaproik asit, fenitoin, dapsone, E vitamini, niasin, penisilin, kolşisin ve hidroksiklorokin gibi birkaç anekdotal bildirilen, kısa vadede değişken sonuçları olan tedaviler ortaya konmuştur. Ancak uzun vadeli sonuçları genellikle başarısız olmuştur.^{1,5} Hastamıza gebe olması ve mevcut tedavilerin uzun vadedeki etkinlikleri de göz önünde bulundurularak tedavi önerisinde bulunmadık.

Sonuç olarak, olgu lezyonların tipik yerleşim yerlerinden farklı bir lokalizasyonda olması ve Alexander tipi primer anetodermanın nadir görülmesi nedeni ile sunuldu. Etiyolojisi tam olarak bilinmeyen ve etkin bir tedavisi bulunmayan anetodermada eşlik edebilecek hastalıklar açısından dikkatli bir sistemik değerlendirme yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Yu HJ, Shin H, Kang MS, Kim JS. A case of primary anetoderma in an infant. *Br J Dermatol* 2007;157(6):1267-9.
2. Kinston DP, Xia Y, Turiansky GW. Anetoderma: a case report and review of the literature. *Cutis* 2008;81(6):501-6.
3. Özer A, Yeşiltepe M, Öz Puyan F. [Schwenger-Buzzi type primary anetoderma]. *Genel Tıp Derg* 2010;20(4):151-4.
4. Kochanek KS. Acquired disorders of elastin and collagen. In: Burgdorf WHC, Plewig G, Wolff HH, Landthaler M, eds. *Braun Falco's Dermatology*. 3rd ed. Heidelberg: Springer Medizin Verlag; 2009. p.687-700.
5. Akçalı C, İnalöz HS, Kırtak N, Özgöztaşı O, Karakök M, Aktaş Mİ. [Primary anetoderma]. *Dermatose* 2007;6(3):131-3.
6. Dizdar T, Sayan M, Bilen N, Aktürk AŞ, Demirsöy EO. [Primary anetoderma associated with the antiphospholipid syndrome]. *Dermatose* 2008;7(1):45-8.
7. Tüzün Y, Uysal S. [Atrophoderma and anetoderma]. *Dermatose* 2002;1(3):9-16.
8. Roberts NM, Farrell A, Woodrow D, Leibowitch M, Staughton RC. Anetoderma of Jadassohn-Pellizzari. *J R Soc Med* 1995;88(10):599P-600P.
9. Maari C, Powell J. Atrophies of connective tissue. In: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP, eds. *Dermatology*. 2nd ed. St. Louis: Mosby Elsevier; 2008. p.1505-13.
10. Aghaei S, Sodaifi M, Aslani FS, Mazharinia N. An unusual presentation of anetoderma: a case report. *BMC Dermatol* 2004;4:9.
11. Thomas JE, Mehregan DR, Holland J, Mehregan DA. Familial anetoderma. *Int J Dermatol* 2003;42(1):75-7.
12. Shalders K, Ilchshyn A, Walzman M. Secondary anetoderma following molluscum contagiosum infection. *Acta Derm Venereol* 2003;83(6):461-2.
13. Baba M, Kapdağlı S, Güleç AT, Seçkin D. [Primary anetoderma of Jadassohn-Pellizzari developing on a patient with chronic hepatitis B]. *Türkiye Klinikleri J Dermatol* 2005;15(1):38-41.
14. Karonen T, Jeskanen L, Keski-Oja J. Transforming growth factor beta 1 and its latent form binding protein-1 associate with elastic fibres in human dermis: accumulation in actinic damage and absence in anetoderma. *Br J Dermatol* 1997;137(1):51-8.
15. Atasoy M, Aliğaoğlu C, Önder Ş, Yıldırım Ü, Kahraman D. [Primary anetoderma (Schwenger-Buzzi type) associated with alopecia areata: a case report]. *TURKDERM* 2006;40 (Suppl B):45-6.
16. Maari C, Powell J. Anetoderma and other atrophic disorders of the skin. In: Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrist BA, Paller AS, Leffell DJ, eds. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*. 7th ed. New York: McGraw-HillCompanies; 2008. p.557-61.