

Pasini ve Pierini'nin İdiopatik Atrofoderması¹

ATROPHODERMA OF PASINI AND PIERINI

İbrahim KÖKÇAM*

*Yrd.Doç.Dr., Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD, ELAZIĞ

Özet

Amaç: Pasini ve Pierini'nin idiyopatik atrofoderması, genellikle gövdede yerleşen, normal deri seviyesinden hafif çökük, hiperpigmente keskin sınırlı, nadir bir dermal atrofi tipidir. Lezyonlar, ekseriya inflamasyonsuz ve asemptomatiktir. Hastalığın etiolojisi tam olarak bilinmiyor. Hastalığın morfeanın bir varyantı olabileceği tartışması halen devam etmektedir. Bazı yazarlar hastalığın, morfeadan farklı bir klinik antite olduğu kabul ederler. Hastalığın etkili bir tedavisi yoktur ve genellikle kendisini sınırlar.

Olgu: Yirmi sekiz yaşında kadın hasta, sırtında 6 yıldır devam eden ve gittikçe artan deri lezyonları nedeniyle başvurdu. Fizik muayenede, hastanın lumbo-sakral bölge ve sırtında simetrik olarak yerleşmiş, çeşitli büyüklüklerde keskin sınırlı deri seviyesinden hafif çökük ve kahverengi lezyonlar tespit edildi. Serumda anti-Borrelia burgdorferi antikorları (IgG ve IgM) negatifti. Biyopsi örneğinin histopatolojik incelemesi Pasini ve Pierini'nin idiyopatik atrofoderması ile uyumlu bulundu. Verhoeff elastik boyama yöntemiyle dermiste elastik liflerde azalma, inceleme ve kırılma gözlemlendi.

Sonuç: Pasini ve Pierini'nin idiyopatik atrofodermasının klinik ve histopatolojik özelliklerini gösteren bir olguyu, literatürde gözden geçirerek sunuyoruz.

Anahtar Kelimeler: Pasini ve Pierini'nin idiyopatik atrofoderması, Morfea, Dermal atrofi

T Klin Tıp Bilimleri 2003, 23:234-237

Summary

Purpose: Idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini is an uncommon form of dermal atrophy that is characterized by slightly depressed hyperpigmented well-demarcated patches mainly on the trunk. The lesions usually are non-inflamed and asymptomatic. The etiology of the disease is unclear. Whether idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini is a distinct entity or a variant of localized scleroderma is still disputed. Some authors believe that the disease is a distinct clinical entity. There is no effective therapy. The disorder usually is self-limiting.

Case: A 28-year-old woman presented with a 6-year history of persistent and progressive skin lesions. Physical examination revealed different diameters, sharply demarcated, depressed and brown plaques on her lumba-sacral and the back regions. Serum anti-Borrelia burgdorferi antibodies (IgM and IgG) were negative. Histopathologic examination of biopsy specimen was found correlated with idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini. Diminished, thinned fragment of elastic fibers in the dermis were shown by Verhoeff elastic staining.

Conclusion: We present a patient with the clinic and histopathologic features of idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini and review the literature.

Key Words: Idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini, Morphea, Dermal atrophy

T Klin J Med Sci 2003, 23:234-237

Pasini ve Pierini'nin idiyopatik atrofoderması (PPİA), nedeni tam olarak bilinmeyen, az görülen bir dermal atrofidir. 19. yüz yılın başlarında benzer atrofiler, sklerodermanın atipik formları başlığı altında tartışılmıştır (1). Hastalık, ilk kez Pasini (1923) ve daha sonra Pierini ve Vivoli (1936) tarafından *idiyopatik progresif atrofoderma*, 1958 yılında Canizares ve arkadaşları tarafından *Pasini ve Pierini'nin idiyopatik atrofoderması* olarak adlandırılmıştır (1-3).

Kadınlarda daha sık görülen hastalık, genellikle adolesan dönemde başlar. Hastalığın, Avrupa'da daha sık görüldüğü, zencilerde ve sarı ırkta ise, çok nadir rastlandığı rapor edilmiştir. Hastalık genellikle gövdede, özellikle de sırtta, iki taraflı ve simetrik olarak yerleşir. Lezyonlar genellikle asemptomatik olup, inflamasyon yoktur. Nadiren yeni lezyonlarda hafif eritem olabilir. Atrofik alanlar, düz ve yumuşaktır. Sklerodermaya benzer değişiklikler nadiren görülür (1-3).

Burada yaş, cinsiyet, lezyon yerleşimi, klinik görünüm ve histopatolojik bulguları ile, PPIA'nın özelliklerini gösteren bir olgu, nadir görülmesi nedeniyle sunulmuştur.

Olgu

Yirmi sekiz yaşında kadın hasta, bel ve sırt bölgesindeki kahverengi lekeler nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Hasta, şikayetinin altı yıl önce bel bölgesinde küçük kahverengi bir leke olarak başladığını, bu lekenin gittikçe büyüdüğünü ve yeni lekelerin oluşmaya devam ettiğini ifade etti. Hasta, lezyonlarda kaşıntı ve ağrı olmadığını söyledi.

Öz ve soy geçmişinde özellik tespit edilmeyen hastanın, fizik muayene bulguları, rutin kan ve idrar tetkikleri normal sınırlarda idi. Borrelia burgdorferi antikorları (IgG ve IgM) negatif olarak rapor edildi.

Dermatolojik muayenede; belde, uzun eksenleri deri kıvrımına paralel, değişik büyüklükte, düzgün sınırlı, hafif atrofik, kahverengi renkte üç adet makül ile sırtın orta kısmında 6x20 cm. çapında, düzensiz sınırlı, yer yer eritemli, endurasyon göstermeyen gri-kahve renkte bir adet patch tespit edildi. Tüm lezyonlar kabaca simetrik olarak yerleşmişlerdi (Şekil 1).

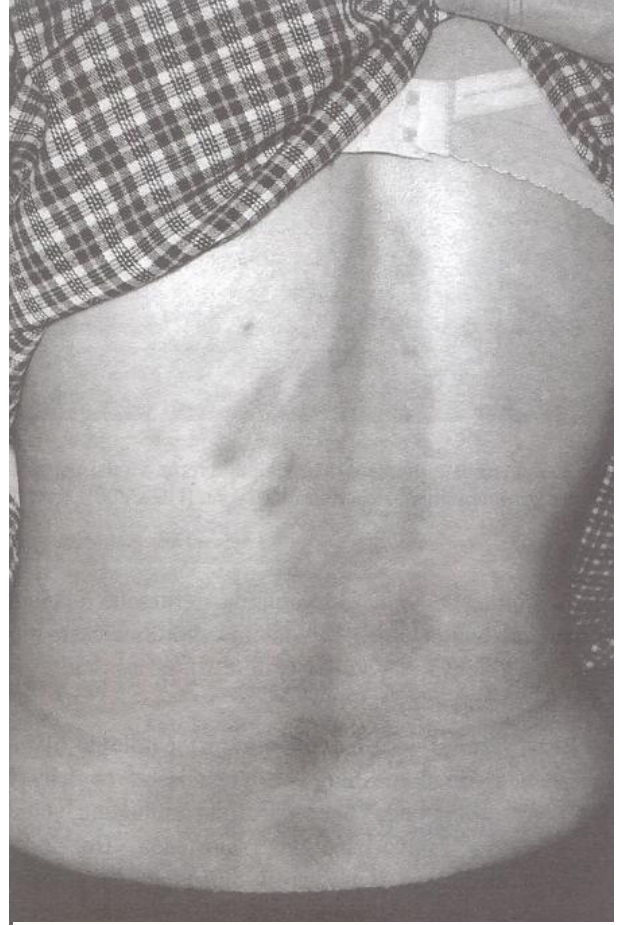
Lumbo-sakral bölgede ilk oluşan lezyondan, sağlam deriyi ve subkutan dokuyu içerecek şekilde biyopsi alındı. Örneğin histopatolojik incelemesinde; epidermiste hafif hiperkeratoz, bazal katta pigmentasyonda artış, dermiste kollajen liflerde kabalaşma, vasküler yapılar çevresinde hafif lenfosit infiltrasyonu izlendi. Verhoeff elastik yöntemiyle yapılan boyamada elastik liflerde azalma, incelleme ve yer yer kırılma gözlemlendi (Şekil 2-3).

Olgunun klinik ve histopatolojik bulguları, PPIA ile uyumlu bulundu.

Tartışma

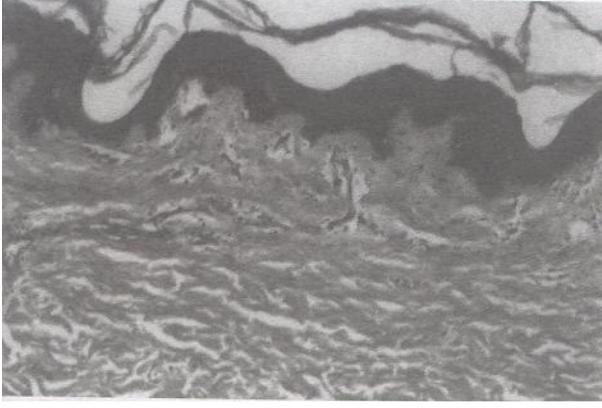
Atrofodermanın, morfeanın bir varyantı olup olmadığı tartışması devam etmektedir. Aynı hastada morfea ve PPIA'nın tipik lezyonlarının farklı bölgelerde, hatta komşu bölgelerde aynı zamanda veya farklı zamanlarda görülebilmesi ve bazı morfea lezyonlarının histolojik olarak PPIA ile benzer özellik göstermesi, PPIA'lı bir olguda sistemik skleroderma gelişmesi gibi özellikler, bu iki tablonun aynı etkene karşı derinin iki farklı cevabı olabileceği tezinin öne sürülmesine neden olmuştur (3-6).

PPIA'nın morfeadan farklı bir hastalık olduğunu öne sürenlerin görüşleri şunlardır; Birincisi, her iki hastalığın başlama yaşındaki farklılıktır. Atrofoderma daha çok hayatın ikinci ve üçüncü on yılında ortaya çıkarken, morfeanın daha çok 30-50 yaşlarında görülmesi. İkincisi, hastalık süresindeki farklılıktır. Atrofodermada hastalığın seyri, 10-20 yıl sürerken, morfeada bu süre ortalama 3-5



Şekil 1. Hastanın sırtındaki lezyonların görünümü.

yıldır. Üçüncüsü, lezyonların klinik görünümündeki farklılıktır. Morfea lezyonları endüre, leylak renkli kenarlı, fildişi rengindedir. PPIA'da lezyonlar atrofik, morumsu-gri kahverengi renkte, keskin sınırlı, hafif çöktür ki, bu "kardaki ayak izi", "İsviçre peyniri görünümü" veya "uçurum yamacı" olarak tanımlanır. Bu geç evrede lezyonların genişlemesi durur ve atrofik deri altındaki yüzeysel kan damarları görülebilir hale gelir. Bu lezyonlar palpe edildiğinde, çevredeki deriden nadiren farklıdır (1,3,7,8). Lezyonun palpasyonu normal yoğunluktadır. Lezyonu çevreleyen deri tamamen normaldir ve leylak renkli kenar, atrofodermada hiç bildirilmemiştir. Morfeada lezyonlar sikatris bırakmadan kendiliğinden iyileşirken, PPIA lezyonlarında bu durum bildirilmemiştir (1,3,7-9). Yokoyama ve ark. yaptıkları bir çalışmada PPIA lezyonlarından ekstrakte edilen glikozaminoglikanların, tipik atrofik morfea lezyonlarından elde edilenlerden belirgin derecede farklı olduğunu ve bu özelliğin bu iki tabloyu ayırt etmekte önemli bir kriter olabileceğini vurgulamışlardır (10). Olgumuzda lezyonların yerleşim yeri, simetrisi ve asemptomatik olması, eski lezyonlarda deri seviyesinden çöküklüğün, yeni lezyonlara göre daha



Şekil 2. Epidermiste pigment artışı, hiperkeratoz ve üst dermiste damarlar etrafında ilühabı hücre infiltrasyonu (HE x 200).

belirgin olması, yeni lezyonlarda eritemli alanlara rastlanırken bunun eski lezyonlarda görülmemesi gibi klinik özellikler, PPIA'yı düşündürdü. Ayrıca kadın ve genç olması tanıyı destekliyordu.

Bazı yazarlar, atrofodermanın histopatolojik olarak morfeadan ayırt edilmesinin zorluğuna işaret etmişlerdir (1,7-9). Atrofodermada önce atrofinin olduğunu, bunu skleroz oluşumunun izlediğini, morfeada ise, önce sklerozun oluştuğunu bunu atrofi oluşumunun izlediğini öne sürerler (7). Histopatolojik değişiklikler erken dönemde ekseriya minimal düzeydedir. Dermal papillaların çapında azalma ve retelerde düzleşme, bazal katta pigment artışı, interstisiyal ödem ve hafif derecede perivasküler hücre infiltrasyonu görülebilir. Ter bezleri ve pilosebace ünite etkilenmemiştir. Retiküler dermiste değişik derecede homojenizasyon, kollajen demetlerde kalınlaşma ve paketlenmeler görülebilir, papiller dermis normaldir. Elastik boyama yöntemiyle ve elektron mikroskop çalışmalarında elastik fibriller genellikle normal olarak görülür (1,3,7,9). Bazı olgularda alt dermiste elastik liflerde hasar gözlemlendiği de bildirilmiştir (11). Olgumuzun histopatolojik tetkikinde; epidermiste bazal tabakada pigmentasyonda artış, dermiste kollajen liflerde kabalaşma, homojenizasyon, perivasküler hafif derecede lenfositik infiltrasyon ve Verhoeff elastik boyama yöntemiyle retiküler dermiste elastik liflerde azalma, incelmeye ve yer yer kırılma gözlemlendi. Subkutan dokuda patolojik değişiklik gözlenmedi. Bu bulgular daha önce yayımlanan bulgular ile uyumlu idi (9,11). Frank ve ark. atrofinin dermiste mi, yoksa subkutiste mi olduğunu tespit etmek amacıyla manyetik rezonans görüntüleme yöntemiyle yaptıkları çalışmada subkutan atrofi tespit etmemişlerdir (12).

PPIA'nın nedeni tam olarak bilinmiyor. Son yıllarda *Borrelia burgdorferi* enfeksiyonu ile ilişkisi olabileceği öne sürülmüştür (3,9). Yapılan bir çalışmada tipik lezyonlu 17 PPIA'lı olgunun 9 (%53) da *Borrelia burgdorferi* (IgG)

antikorları bulunmuş fakat bu olgularda IgM antikorları tespit edilememiştir (3). Olgumuzda *Borrelia burgdorferi* antikorları (IgG ve IgM) negatif bulundu. Hoffmann ve ark., Weber ve ark. sero-negatif PPIA'lı ve morfealı hastaların lezyonlarından *Borrelia* spiroketlerini kültürde üretmişlerdir. Bu bulgulardan PPIA'nın patogeneğinde *Borrelia burgdorferi* spiroketlerinin rol oynayabileceği öne sürülmüştür (3,13). Hastalığın kardeş olgularda da görüldüğü bildirilmiştir (14). Ayrıca kompleman eksikliği olan bir olgu ile lezyonların zosteriform yerleşim gösterdiği bir başka olgu rapor edilmiştir (2,15). Tüm bu veriler hastalığın patogeneğinde immünolojik, çevresel, nörolojik ve genetik faktörlerin de rol oynayabileceğini düşündürmektedir (3,16).

Ayrıntı tanıda, anetoderma, liken sklerozus et atrofikus, zostere bağlı post inflamatuvar hiperpigmentasyon, sistematize epidermal nevüs düşünülmelidir. Anetodermada pödohermiasyon, eritem ve kırışıklık vardır. PPIA'nın geç evresindeki atrofik görünüm ile liken sklerozis et atrofikus ve anetoderma lezyonlarındaki atrofi birbirine benzerse de, PPIA'daki pigmentasyon bu hastalıklarda görülmez (1,3,17).



Şekil 3. Üst dermiste elastik lifler normal görünümlü iken, alt dermiste kırılmış ve incelmeye olarak görünümü (Verhoeff'un elastik boyası x 200).

Hastalığın etkin bir tedavisi yoktur. Antibiyotiklerle yapılan tedavilerden tatmin edici sonuçlar alınamamıştır. Erken dönemde tespit edilen ve *Borrelia* antikor titresi pozitif olan olgularda antibiyotik tedavisi önerilmektedir (3). Bir olguda potasyum aminobenzoat (Potaba), 12 g/gün 3 ay süreyle kullanılmış ve hasta lezyonda iyileşme olduğunu gözlemlemiş, fakat tedavinin bırakılmasıyla yeni lezyonlar oluştuğu bildirilmiştir (8). Aprey ve arkadaşları PPIA'lı bir olguda Q-switched lazerle üç seansta başarılı sonuç aldıklarını bildirmişlerdir (18).

KAYNAKLAR

- Musgnug RH. Atrophoderma of Pasini and Pierini. In: Demis DJ, ed. *Clinical Dermatology*, 9th ed. Philadelphia. JB Lippincott Comp. 1992; Vol.1: 4-20.
- Pullara TJ, Lober CW, Fenske NA. Idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini. *Int J Dermatol* 1984; 23(10): 643-5.
- Musgnug RH. Atrophoderma of Pasini and Pierini. *eMedicine Journal*, 2002; 3(5):1-8.
- Murphy PK, Hymes SR, Fenske NA. Concomitant unilateral idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini and morphea. Observations supporting IAPP as a variant of morphea. *Int J Dermatol* 1990; 29: 281-3.
- Heymann WR. Coexistent lichen sclerosus et atrophicus and atrophoderma of Pasini and Pierini. *Int J Dermatol* 1994; 33(2): 133-4.
- Kencka D, Blaszczyk M, Jablonska S. Atrophoderma Pasini-Pierini is a primary atrophic abortive morphea. *Dermatology* 1995; 190(3): 203-6
- Jaworsky C. Connective tissue diseases. In: Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C, Johnson B, Eds. *Lever's Histopathology of the Skin*. 8th ed. Philadelphia. Lippincott – Raven Publ. 1997: 253-85.
- Stoner MF, Dixon SL. Purple depressions on the trunk and extremities. Atrophoderma of Pasini and Pierini. *Arch Dermatol*. 1990; 126(12):1641-4.
- Buechner SA, Ruffli T. Atrophoderma of Pasini and Pierini. Clinical and histopathologic findings and antibodies to *Borrelia burgdorferi* in thirty-four patients. *J Am Acad Dermatol* 1994; 30(3): 441-6.
- Yokoyama Y, Akimoto S, Ishikawa O: Disaccharide analysis of skin glycosaminoglycans in atrophoderma of Pasini and Pierini. *Clin Exp Dermatol* 2000; 25(5): 436-40
- Şentürk M, Baysal V, Sarı A, Yıldırım M. Pasini ve Pierini'nin idiopatik atrofoderması. *Turk J Dermatopathol* 1998, 7(3-4):140-3
- Franck JM, MacFarlane D, Silvers DN, et al. Atrophoderma of Pasini and Pierini: atrophy of dermis or subcutis? *J Am Acad Dermatol* 1995; 32(1): 122-3.
- Weber K, Preac-Mursic V, Reimers CD. Spirochetes isolated from two patients with morphea. *Infection*. 1988; 16(1): 25-6.
- Iranzo P, Lopez I, Palou J, Herrero C, Lecha M. Morphea in three siblings. *J Eur Acad Dermatol Venerol* 2000; 15(1):46-7.
- Wakelin SH, James MP. Zosteriform atrophoderma of Pasini and Pierini. *Clin Exp Dermatol* 1995; 20(3): 244-6.
- Kernohan NM, Stankler L, Sewell HF. Atrophoderma of Pasini and Pierini. An immunopathologic case study. *Am J Clin Pathol* 1992; 97(1): 63-8.
- Karakayalı G, Artüz F, Allı N. Pasini ve Pierini'nin idiopatik atrofoderması. *T Klin Dermatoloji* 1994, 4(3): 190-2.
- Arpey CJ, Patel DS, Stone MS, et al: Treatment of atrophoderma of Pasini and Pierini-associated hyperpigmentation with the Q-switched alexandrite laser: a clinical, histologic, and ultrastructural appraisal. *Lasers Surg Med* 2000; 27(3): 206-12.

Geliş Tarihi: 16.09.2002

Yazışma Adresi: Dr.İbrahim KÖKÇAM

Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD
23119, ELAZIĞ
ibrahimkokcam@hotmail.com

[†]XIX. Ulusal Dermatoloji kongresinde yazılı bildiri olarak sunulmuştur.