

# Edinsel Perforan Dermatoz

## ACQUIRED PERFORATING DERMATOSIS

İlgül (ZEREN) BİLGİN\*, Oğuz TOSUN\*, Güngör YILMAZ\*, Murat ERMETE\*\*

\* Uz.Dr., İzmir Atatürk Eğitim Hastanesi Dermatoloji Kliniği,

\*\* Uz.Dr., İzmir Atatürk Eğitim Hastanesi Patoloji, İZMİR

### Özet

*Edinsel perforan dermatoz (EPD), diabetes mellitus ve/veya kronik böbrek yetmezliği olan hastaların gövde ve ekstremitelerinde, genellikle kaşıntılı olan keratotik papüllerle karakterizedir. Bu kronik dermatoz, son on yıldır ayrı bir antite olarak kabul edilmektedir. Aylarca süren lezyonlar skar bırakmadan iyileşir. Tedavisinde topikal keratolitik ajanlar, oral isotretinoin, PUVA ve kriyoterapi kullanılabilir.*

*Son iki yıldır hipertansiyon ve kronik böbrek yetmezliği olan, 59 yaşındaki kadın hastada bacaklarda başlayıp gövdeye yayılan kaşıntılı lezyonlar oluşmuş. Fizik bakısında; gövde ve ekstremitelerde, ortasında keratotik tıkaç bulunan, çok sayıda papül saptandı. Klinik ve histopatolojik bulgulara dayanarak "edinsel perforan dermatoz" tanısı kondu. Perforan dermatozlara güncel yaklaşım gözden geçirildi.*

**Anahtar Kelime:** Edinsel perforan dermatoz

T Klin Dermatoloji 2000, 10:66-69

### Summary

*Acquired perforating dermatosis is characterized with usually pruritic keratotic papules which develop on the trunk and limbs of patients with diabetes mellitus and/or chronic renal failure. This chronic dermatosis is accepted as a distinct entity for the last 10 years. The lesions last few months and heal without scar formation. Treatment includes topical keratolytic agents, oral isotretinoin, PUVA and cryotherapy.*

*59-year-old woman who had hypertension and chronic renal failure for the last two years developed pruritic lesions beginning on her legs and later on her trunk. Physical examination revealed multiple papules with keratotic central plugs on trunk and extremities. According to the clinical and histopathological findings, "acquired perforating dermatosis" has been diagnosed and current approach to the perforating diseases has been reviewed.*

**Key Word:** Acquired perforating dermatosis

T Klin J Dermatol 2000, 10:66-69

Perforan dermatozlar, dermisin bazı komponentlerinin transepidermal eliminasyonu ile karakterize bir grup hastalığın genel adıdır. Reaktif perforan kollajenoz (RPK), elastosis perforans serpiginosa (EPS), perforan follikülit (PF) ve Kyrle hastalığı(KH) olarak bilinen dört perforan dermatoz, 'primer' ya da 'esansiyel' perforan dermatozlar olarak tanımlanmaktadır (1,2).

Son yıllarda ise böbrek hastalığı ve/veya dia-

betes mellitusu olan hastalarda hiperkeratotik papüller ve histopatolojik olarak dejenere kollajen veya elastik liflerin transepidermal eliminasyonu ile karakterize bir hastalık tanımlanmıştır. Edinsel perforan dermatoz (EPD) denilen bu antite için en uygun ismin ne olacağı konusundaki tartışmalar hala sürmektedir (3-6).

### Olgu

H.V., 59 yaşında kadın. Konjestif kalp yetmezliği ve böbrek yetmezliği nedeniyle dahiliye kliniğinde yatmakta olan hastanın kaşıntılı deri lezyonlarının tarafımızdan değerlendirilmesi istendi. Altı aydır devam eden kaşıntılı kabartılardan yakınan hastanın sistemik bakısında kalp atışlarında aritmi, 3/6 dereceden sistolik üfürüm, kot kavşını 5 cm geçen hepatomegali saptandı. Dermatolojik

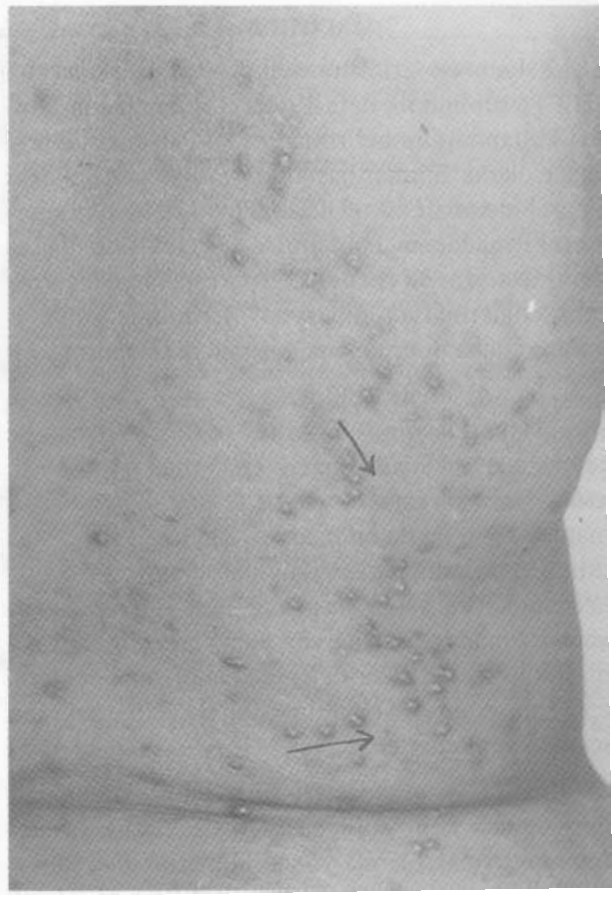
**Geliş Tarihi:** 04.03.1998

**Yazışma Adresi:** Dr.İlgül (ZEREN) BİLGİN  
İnönü cad. 149 sok. No:1/16  
35360, Hatay, İZMİR

*Not: Bu olgu, 1996 yılında Antalya'da düzenlenen XVI. Ulusal Dermatoloji Kongresinde poster olarak sunulmuştur.*

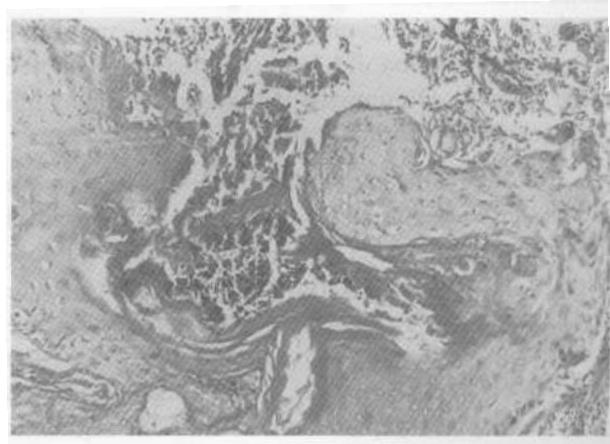


**Şekil 1.** Olgunun sırtındaki tek tek veya küme şeklindeki papüller.



**Şekil 2.** Lezyonların yakından görünümü ve Koebner fenomeni.

bakısında ise kollarda daha az olmak üzere tüm ekstremitelerde ve gövdede, çok sayıda, 2-8 mm arası çaplarda, tek tek veya kümeler şeklinde, ortalarında hiperkeratotik tıkaç bulunan papüller görüldü (Şekil 1). Bazı lezyonların kaşıntı izlerinin üzerinde dizilim göstermesi Koebner fenomeni olarak değerlendirildi (Şekil 2). Kan üre: %188 mg, ürik asit: 9.4 mg, kreatinin: 4.4 mg olarak saptanan hastanın diğer biokimyasal tetkikleri normal bulundu. Batın ultrasonografisinde bilateral Grade II böbrek saptandı. Alınan deri biopsisinin histopatolojik incelemesinde, seri kesitlerde keratinöz debris ve nötrofil içeren epidermal krater ve epiteli perfore eden homojen eozinofilik madde izlendi. Krater tabanında ve yukarı dermiste perivasküler lenfositik infiltrasyon ve endotelleri şiş kapiller damar proliferasyonu görüldü (Şekil 3). Yapılan Elastik Van Gieson özel boyasıyla elimine edilen materyalin kollajen olduğu saptandı.



**Şekil 3.** Lezyonun histopatolojik görünümü (Hematoksilen - Eosin X 110).

Klinik ve histopatolojik verilere dayanarak EPD tanısı konan olguya topikal keratolitik tedavi uygulandı.

## Tartışma

Zelger ve ark. transepidermal eliminasyon (TEE) teriminin ilk defa 1968'de Mehregan tarafından kullanıldığını belirtmiştir (3). Perforan dermatozlar olarak bilinen hastalıkların patogenezindeki olay epiderminin aktif perforasyonu olmayıp, dermisteki maddenin epidermise geçerek deri dışına iletilmesidir. Bu nedenle "perforasyon" yerine "transepidermal eliminasyon" teriminin kullanılmasının daha doğru olacağı savunulmaktadır (1,3).

Üst dermiste bulunan çeşitli maddelerin stimülasyonu ile elimine edilecek madde çevresinde meydana gelen epidermal hiperplazi, kanal benzeri yapı oluşturur. Normal keratinosit matürasyonu ile de bu madde kolaylıkla deri dışına itilir. Bu mekanizma bazı olgular için geçerli ise de her zaman bu kadar basit değildir. Bazı yazarlar; yabancı madde, enfeksiyöz ajan, granuloma, neoplastik hücre ve diğer dejenere endojen maddelerin epidermise girip yokedilmesini de TEE kavramı içinde kabul ederler (1,3,6).

Rapini ve arkadaşları EPD tanısı koydukları dört olguda hem kollajen hem de elastik liflerin transepidermal olarak yokedildiklerini öne sürerken (1), Zelger ve arkadaşları bu liflere ek olarak nekrotik lökositlerin nüve kalıntısı olan granüler-globüler DNA maddesinin de elimine olduğunu savunmaktadır. Yeni lezyonlarda kollajen ve elastik doku birarada TEE'a uğrarken, giderek elastik lifler kaybolur ve eski lezyonlarda tek fibröz yapı olarak bazofilik boyanma ile kendini gösteren kollajen lifler kalır (3). Olgumuzda elimine edilen maddenin kollajen olduğu saptanmıştır.

Patogenezde parçalanmış polimorf nüveli lökositlerden açığa çıkan enzimlerin TEE işlemini başlatmada tetikleyici rol oynadığı ileri sürülmektedir. Lökosit proteazlarının, keratinositler arasındaki bağları gevşeterek transepidermal yolu açmada etkin olduğu düşünülmektedir (3). Bazı yazarlara göre lökositleri TEE bölgesine çeken olay, kollajenin yapısındaki kalıtsal bir defektir. UV ışınına maruz kalmak, pruritus, renal yetmezlik ve /veya diabetes mellitus nedeniyle ortaya çıkan asit-baz dengesi bozukluğu ve toksik metabolitler ise yardımcı faktörlerdir. Kimi yazarlar ise epidermal travma (pruritus vb.) nedeniyle oluşan enflamatuar reaksiyonlara sekonder olarak bağ dokusu elemanlarının TEE'a uğradığını ileri sürmekte-

dir(3). Yapılan ultrastrüktürel bir çalışmada erken dönem lezyonlarda enflamatuar hücre ekzositozu ve elastik liflerde değişiklikler; ikinci dönem lezyonlarda bazal membranda devamlılığın bozulması, perfore odak çevresinde birikimler, dermal ödem, dağınık makrofajlar ve papiller dermiste yoğun kollajen fibrillerin birikimi; geç dönem lezyonlarda ise fibroblastlar ve transepidermal kanallarda dejenere elastik lifler görülmüştür (7). Başka bir ultrastrüktürel çalışmada ise keratotik tıkaç içinde kollajen liflerin görülmesi TEE ile kollajenin yokedildiğini ortaya koymaktadır (8).

EPD'da görülen deri lezyonları başta KH olmak üzere diğer primer perforan dermatozları taklit eder. Tipik olarak 2- 10 mm çapında, çoğu kez keratotik tıkaç içeren, hiperkeratotik papüller vardır. Şiddetli kaşıntı nedeniyle derinin sürekli kaşınması sonucu, bu papüller plağa dönüşebilir. Lezyonlar daha çok ekstremitelerde (özellikle bacaklarda) olmak üzere, gövde ve yüzde de yerleşebilir (1). Koebner fenomeni oluşabilir. Olgumuzda da bacaklarda yoğun olmak üzere, kollar ve gövdede çok sayıda, tıkaç içeren, hiperkeratotik papüller saptandı. Kaşıntı şiddetliydi ve gövdedeki lezyonlarda Koebner fenomeni görüldü.

Erişkin yaşta başlayan EPD'da böbrek yetmezliği, diabetes veya her ikisi birden vardır. Böbrek hastalığı genellikle diabetik nefropati sonucudur. EPD, hemodializ hastalarının %5-10'unda da oluşabilmektedir. Ayrıca uzun süren ve şiddetli kaşıntı ile karakterize birçok hastalıkta görülebilir (1,2). Kronik karaciğer hastalığı, lenfoma ve benzeri malign neoplaziler (1), hipotiroidi, hiperparatiroidi ve nörodermatit (2) ile birlikte rapor edilmiştir.

Perforan dermatozlar ile kronik böbrek yetmezliği, diabetes mellitus ve karaciğer yetmezliği arasındaki etkileşim yolu tam anlaşılamamıştır. Direkt olarak epidermis veya derminin yapı veya fonksiyonunu değiştirebilecekleri ya da kaşıntıya neden olarak predispozan faktör oldukları düşünülmektedir. Kaşıntıya bağlı kronik deri tahrişi veya kserozisin patogenezde rolü olduğu ileri sürülmektedir (1,6). Bazı lezyonların lineer dizilim göstermesi (Koebner fenomeni) de epidermal travmanın lezyon oluşumundaki etkisini desteklemektedir (2).

Perforan dermatozların ayırıcı tanısında tam bir görüş birliğine varılamamıştır. Diabetes veya

böbrek hastalığı olan hastalarda histolojik bulguların değişkenlik göstermesi büyük olasılıkla aynı patolojik olayın farklı evrelerini veya farklı lezyonlarını içeren biyopsi örneklerinden kaynaklanmaktadır. Bu olguları bilinen 4 klasik hastalıktan biri olarak sınıflandırmaya çalışmaktansa, "EPD" olarak isimlendirmek daha doğru bir yaklaşımdır. Böbrek hastalığı ve diabetes mellitus saptanmayan PF, EPS ve RPK olguları ise ayrı antiteler olarak kabul edilebilir. EPS'da lezyonlar anülerdir ve başka genetik hastalıklarla birlikte görülür. RPK ise genellikle kalıtsaldır, çocuklukta başlayan, 6-8 haftada iyileşen lezyonlar yüzeysel travma ile tekrarlayabilir. EPD'da da yüzeysel travma ile lezyonlarda artış olur ama iyileşme süresi RPK'a göre daha uzundur. PF'te ise primer olayın dermisteki dejenere folliküler yapıların rüptürü oluşu ayırıcı tanıda yardımcıdır (1).

Tedavide topikal keratolitikler, topikal kortikosteroid, fototerapi, sistemik isotretinoin veya sıvı azot ile kriyoterapi denenebilir (1,2,6).

#### KAYNAKLAR

1. Rapini RP, Hebert AA, Drucker CR. Acquired perforating dermatosis. Arch Dermatol 1989; 125:1074-8.
2. Faver IR, Daoud MS, Su WPD. Acquired reactive perforating collagenosis. J Am Acad Dermatol 1994; 30:575-80.
3. Zelger B, Hinthner H, Auböck J, Fritsch O. Acquired perforating dermatosis. Arch Dermatol 1991; 127:695-700.
4. Toeroek L, Tapai M, Koezepessy L. Acquired perforating dermatosis in association with chronic renal failure. Hautarzt 1995; 26:121.
5. Kato N. Acquired perforating dermatosis: comparison of an acquired perforating dermatosis and perforation as an incidental histologic finding. J Dermatol 1990; 17: 493-9.
6. Patterson JW. Progress in the perforating dermatoses. Arch Dermatol 1989; 125:1121-3.
7. Patterson JW, Brown PC. Ultrastructural changes in acquired perforating dermatosis. Int J Dermatol 1992; 31:201-5.
8. Haftek M, Euvrard S, Kanitakis J, Delawari E, Schmitt D. Acquired perforating dermatosis of diabetes mellitus and renal failure: further ultrastructural clues to its pathogenesis. J Cutan Pathol 1993; 20:350-5.