

# Bir Eritema Diskromikum Perstans Olgusu

## Erythema Dyschromicum Perstans: A Case Report

Dr. Işıl KILINÇ KARAARSLAN,<sup>a</sup>  
Dr. Meltem TÜRKMEN,<sup>a</sup>  
Dr. Gülşen KANDİLOĞLU,<sup>b</sup>  
Dr. Ali Can KAZANDI,<sup>b</sup>  
Dr. Sibel ALPER<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Dermatoloji AD, <sup>b</sup>Patoloji AD,  
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İZMİR

Geliş Tarihi/Received: 26.02.2007  
Kabul Tarihi/Accepted: 28.05.2007

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Dr. Meltem TÜRKMEN  
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Dermatoloji AD, İZMİR  
meltemturkmen@hotmail.com

**ÖZET** Eritema diskromikum perstans beyaz ırkta oldukça nadir görülen bir dermatozdur. Derinin idiyoPATİK, asemptomatik, yavaş seyir gösteren, kül grisi renginde maküler pigmentasyonu ile karakterizedir. Genellikle hayatın ikinci dekadında görülürken, daha çok kadınları ve deri tipi IV olanları etkiler. Burada nadir görülen bir eritema diskromikum perstans olgusu, tipik klinik özelliklerine dikkat çekmek ve literatür ışığında tartışmak amacıyla sunulmuştur

**Anahtar Kelimeler:** Eritema; hiperpigmentasyon; melanoz

**ABSTRACT** Erythema dyschromicum perstans is a rare dermatosis in caucasians. It is characterized by idiopathic, asymptomatic, slowly progressive ashy-gray macular pigmentation of the skin. It usually occurs in the second decade of life, more often in women, and generally affects those with skin type IV. Here a rare case of erythema dyschromicum perstans is presented because of its typical clinical appearance and discussed on the basis of a literature review.

**Key Words:** Erythema; hyperpigmentation; melanosis

**Türkiye Klinikleri J Dermatol 2008;18:199-202**

Eritema diskromikum perstans (EDP), özellikle beyaz ırkta nadir rastlanılan mavi-gri hiperpigmente maküler lezyonlarla karakterize bir dermal melanozdur ve nerdeyse sadece Latin Amerikalılarda görülmektedir.<sup>1-3</sup> Lezyonlardaki kül grisi renk nedeniyle “ashy dermatoz” olarak da adlandırılmaktadır.<sup>4</sup> Genellikle birinci veya ikinci dekatta başlar. Her iki cinstede görülmekle birlikte kadınlarda beş kat fazla gözlenir.<sup>5</sup>

Lezyonlar en sık olarak sırtta, daha az sıklıkla da boyun, göğüs kollar ve yüzde simetrik yerleşim gösterirler.<sup>6</sup> Ancak palmoplantar bölge, saçlı deri, tırnaklar ve mukoza dışında tüm vücutta ortaya çıkabilirler Güneş gören veya görmeyen alanlarda yerleşebilirler. Lezyonlar genellikle oval, yuvarlak ya da polisiklik şekillerde, sınırları keskin olmayan ve çapları birkaç milimetreden birkaç santimetreye kadar değişen, zamanla birleşerek gövdenin önemli bir kısmını kaplayan homojen pigmentasyon gösteren gri-kül rengi maküller halindedir. Erken dönemde lezyonların etrafında ince, eritemli ve deriden hafif kabarıklık bir çerçeve bulunabilir.<sup>3,7,8</sup> Bu dönemde lezyonlar kaşıntılıdır. Bu eritemli çerçeve birkaç ayda kaybolur ve lezyonlar zamanla tipik gri-kül rengini

alır. Hastalığın ilerlemesine yeni lezyon çıkışları eşlik eder ve eski lezyonlar kalıcı seyreder.

Histopatolojide erken dönemdeki eritemli aktif sınırlarda bazal vakuolar değişiklikler ve Civatte cisimcikleri ile likenoid dermatit ve dermisin üst kısmında perivasküler lenfosit ve melanofaj infiltrasyonu saptanır. Eski lezyonlardan alınan biyopsi örneklerinde ise dermiste yoğun pigment inkontinansının dışında bulgu yoktur.<sup>9-11</sup>

Burada, klinik ve patolojik bulguları ile EDP tanısı alan bir olgu, nadir görülen bu dermatoza dikkat çekmek amacıyla sunulmuştur.

## OLGU SUNUMU

Kırkdokuz yaşındaki erkek hasta sırtında, kollarda ve dizlerde oluşan gri lekeler nedeniyle kliniğimize başvurdu. Hastanın şikayetleri ilk olarak 30 yıl önce sırtında başlamıştı. Hasta bu lekeleri o dönemde önemsememiş ve bu nedenle herhangi bir hekime başvurmamıştı. Hasta yaklaşık 5 yıl önce kollarında kaşıntı ve kenarlarında hafif kızarıklığın eşlik ettiği birkaç santimetre çaplı lekelerin oluştuğunu, bundan yaklaşık bir-iki hafta sonra kaşıntısının azaldığını ve kızarıklığın tamamen kaybolduğunu ve yerini çapları giderek artan gri renkte lekelerin aldığını belirtti. Son 2 yıl içinde bu lekelerin ebat olarak büyümesi ve koltukaltı ile dizlerde de benzer lezyonların oluşması nedeniyle çeşitli kliniklere başvuran hasta, kendisine lezyonlarının kaşıntıya sekonder gelişmiş olabileceği söylenerek sırtından alınan biyopside özellik saptanmadığını belirtti. Hastanın özgeçmişinde ve soygeçmişinde herhangi bir özellik yoktu. Hasta ilaç kullanımı tarif etmiyordu. Genel durumu iyi olan hastanın ek sistemik yakınması bulunmuyordu. Genel fizik muayenesinde normaldi. Fitzpatrick deri tipi IV olan hastanın dermatolojik muayenesinde sırt üst kısım ve lomber bölgede yaygın, her iki aksiler bölge, her iki abdominal bölge laterali ve her iki diz eklemi lateralinde ise simetrik yerleşimli, ayrıca her iki kol fleksör yüzler ve bacak önyüzlerde de izlenen polisiklik, düzensiz sınırlı gri-mavi renkte maküler lezyonlar saptandı (Resim 1).

Hastanın sırt lezyonlarından alınan biyopsi örneklerinin incelenmesi sonucunda epidermiste hafif akantoz, bazal tabakada dejenerasyon bulguları,

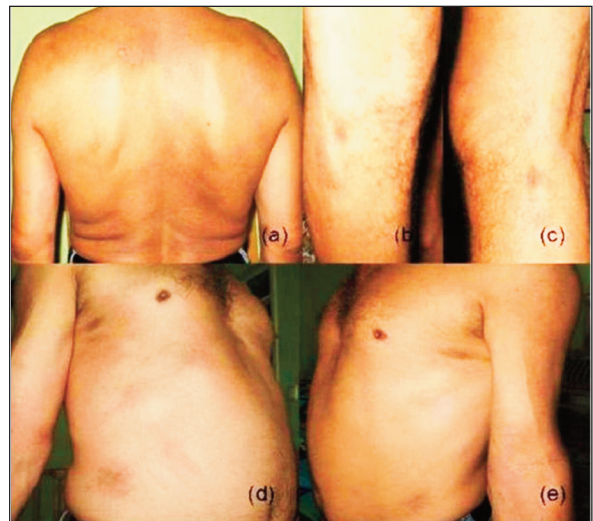
dermada perivasküler melanofaj infiltrasyonu ve melanin inkontinansı, bazal hücreler ve melanofajlarda Masson Fontana boyaması ile melanin birikimi saptandı (Resim 2, 3). Hemosiderin ve Kongo-Red boyaları negatif bulundu.

Laboratuvar incelemelerinde rutin biyokimyasal tetkikleri ve tam kan sayımı normaldi. Akciğer grafisi ve batın ultrasonografisinde patolojik bulguya rastlanmadı. Hiperpigmentasyona neden olabilecek hemakromatozisin ve Addison hastalığı, hipertiroidi gibi endokrin bozukların ekarte edilebilmesi için incelenen serum ferritin ve demir değerleri, tiroid fonksiyon testleri, bazal sabah kortizol, ACTH ve aldosteron seviyeleri, serum elektrolitler düzeyleri normal idi. Pigmentasyon değişiklikleri HIV pozitif hastalarda görülebildiği ve nadir de olsa bu hastalığa EDP eşlik edebildiği için HIV serolojisi bakıldı ve negatif saptandı. Etiyopatogenezde yer alabileceği düşünülen atopi ve kontakt reaksiyonlara yönelik yapılan patch ve prick testleri negatif bulundu ve total IgE düzeyi de normal sınırdıydı.

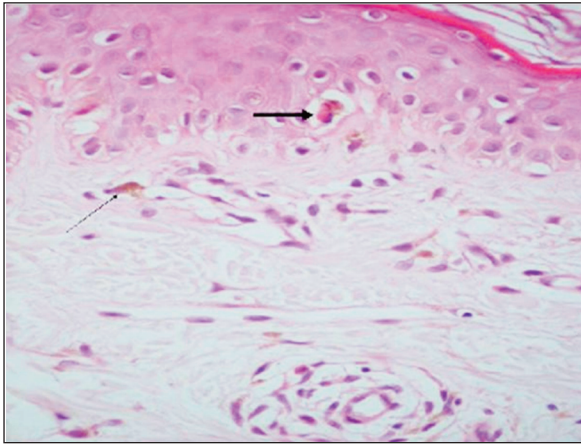
Bu klinik ve laboratuvar bulgular eşliğinde hastaya EDP tanısı kondu.

## TARTIŞMA

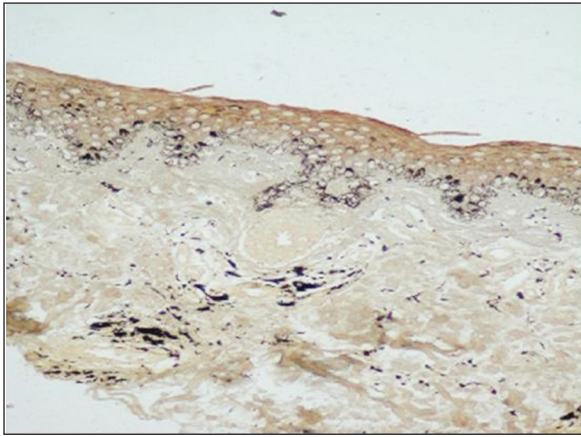
EDP, nadir rastlanan bir tablo olması ve başlangıçta görülen eritemli evrenin gözden kaçabilmesi nedeniyle ile tanısı atlanabilen bir hastalıktır. Hastalığın nedeni



**RESİM 1:** Sırt üst kısım ve lomber bölge (a), diz eklemi lateralleri (b-c), abdominal ve aksiler bölgelerde (d-e) izlenen gri-mavi renkte maküler lezyonlar.



**RESİM 2:** Bazal tabakada tek hücre nekrozları (kalın ok) ve perivasküler melanofajlar (ince ok) (H&E X 440).



**RESİM 3:** Bazal hücreler ve melanofajlarda melanin birikimi (Masson Fontana) (gümüşleme X 220).

bilinmemektedir. EDP'nin erken dönemde amonyum nitrat veya kobalt gibi bir alerjenle karşılaşma ve buna karşı oluşan kontakt reaksiyona bağlı gelişebildiğine ya da HIV pozitif hastalarda rastlanması nedeniyle hücrel immünite bozukluğuna bağlı gelişebildiğine dair spekülasyonlar olmakla birlikte, etyolojiye yönelik kesin bir neden saptanamamıştır. Yinede atopi, barsak parazitleri, hipertiroidizm etyolojide suçlanan ama kanıtlanmamış diğer etkenlerdir.<sup>12-14</sup>

Hastalığın ayırıcı tanısında liken planus, Addison hastalığı, maküler amiloidoz, ilaca bağlı hiperpigmentasyon, hemakromatozis, ürtikerya pigmentoza ve hiperpigmentasyon bırakan postinflamatuar lezyonlar yer alır.<sup>10,15</sup>

Özellikle pigmente liken planus (PLP) ve EDP ayırıcı tanısını yapmak oldukça güçtür. Histopatolo-

jik ve direkt immünfloresans paternlerinin benzerliği nedeniyle, EDP'yi liken planusun alt varyantı olarak kabul edenler olmakla beraber, histolojik olarak liken planus ve liken planusun PLP gibi alt varyantlarında görülen tipik band benzeri perivasküler infiltrasyon EDP'da gözlenmez.<sup>2,10</sup> Meksika'da 20 EDP ve 11 PLP hastası ile yapılan bir çalışmada bu iki hastalık arasında klinik farklılıklar da açıkça ortaya konmuştur. Kahve-siyah renklere makül ya da patchlerden oluşan pigmente liken planusa kaşıntının eşlik etmesi, aktif dönemde eritemli sınırlarının olmaması, genelde yüz ve fleksör bölgelerde görülmesi ve mukoza tutulumunun eşlik edebilmesi nedeniyle bunun EDP'tan ayrı bir antite olduğu düşünülür.<sup>11</sup> Hastamızda lezyonların dağılımı ve gelişim özellikleri, kaşıntı ve mukoza tutulumunun eşlik etmemesi ve histolojik incelemede liken planusta görülen hiperkeratoz ile dermiste lenfosit infiltrasyonunun olmaması bizi liken planus tanısından uzaklaştırdı.

Addison hastalığı halsizlik, çabuk yorulma, güç kaybı, iştah azalması, baş dönmesi, tuzlu yeme isteği, kilo kaybı, bulantı, kusma, kas ağrıları gibi oldukça zengin bir kliniğe sahiptir. Ayrıca elektrolit bozuklukları da sık gözlenir. Olgumuzda Addison hastalığını destekleyecek klinik ve laboratuvar bulgularına rastlanılmadı.

Maküler amiloidoz genelde üst ekstremitelerde özellikle de interskapuler bölgede yerleşen, kaşıntılı hiperpigmente maküllerle karakterize bir hastalıktır. Tanısı histopatolojik olarak dermiste amiloid depolanmasının gösterilmesi ile konur. Bizim olgumuzda buna yönelik yapılan Kongo-Red boyası negatif saptandı.

Sistemik olarak kullanılan ilaçlar, değişik mekanizmalarla deri ve mukozalarda hiperpigmentasyona yol açabilir. ACTH, psoralenler, antimalaryal ilaçlar, fenitoin, bleomisin ve busulfan gibi kemoterapötikler, minosiklin, tetrasiklin hiperpigmentasyona yol açan başlıca ilaçlardır. İlacın direkt depolanması, ilacın ya da metabolitinin kimyasal maddelerle etkileşerek depolanması, epidermal melanogenezin uyarılması ve melanin stimüle edici hormon benzeri aktive göstermesi bu hiperpigmentasyonun patogenezinde rol oynayabilmektedir. Bizim hastamızda lezyonlar çıkmadan ve yayılmadan önce herhangi bir ilaç alım hikayesi yoktu.

Hemakromatozis de ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken, demirin parankimal organlarda aşırı birike- rek fibroze ve bunun sonucu multisistem hasarına neden olduğu bir hastalıktır. Karakteristik deri bul- gusu gri-kahverengi renk değişikliğidir ve genellikle lezyonlar UV ışımına maruz kalan bölgelerde özelli- le de el dorsumları ve yüzde görülür.<sup>10</sup> Hastaların cilt- leri genelde kurudur hatta iktiyoz eşlik edebilir. Oral mukozada da hiperpigmentasyon görülebilir. Ayrıca karaciğer, pankreas, eklem ve kalp bozuklukları gibi sistemik tutulum tespit edilirken hastalarda serum ferritin ve demir seviyeleri çok yüksek saptanır. Bi- zim hastamızda bu değerler normal sınırlardaydı ve sistemik bir tutulum bulgusu yoktu.

Ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken diğer bir hastalık da ürtikerya pigmentozadır. Genelde ço- cuklarda görülen ürtikerya pigmentozada lezyonlar gövdede, ellerde, ayaklarda ve yüzde yerleşim gös- teren çok sayıda kaşıntılı papüller şeklindedir.<sup>16</sup> Darier bulgusu pozitif olarak saptanır. Hastamızda kaşıntı semptomunun olmaması, lezyonların ma- küler plak şeklinde olması ve histopatolojisinde mast hücre infiltrasyonunun olmaması bizi bu tanı- dan da uzaklaştırdı.

Hiperpigmentasyon bırakan postinflamatuar lezyonlar travma ya da akne, pitriyazis rozea, ilaç erüpsiyonları gibi birçok dermatoza sekonder gelişe-

bilmektedir. Histopatolojisinde genellikle nekrotik keratinositler ve papiller dermiste kaba kollajen de- metleri gözlenir. Hastamızda lezyonlar gelişmeden önce herhangi bir deri hastalığı bulgusu yoktu, ayrı- ca öyküsü, lezyonları ve histopatolojisi postinflama- tuar lezyonları düşündürecek özellikte değildi.

Bu olguda lezyonların lokalizasyonu ve geli- şim özellikleri, histopatolojik bulguları, ayırıcı tanı- da yer alabilecek diğer tabloların ekarte edilmesi EDP tanısını koymamızdaki major nedenlerdi.

EDP'nin etkin bir tedavi yöntemi yoktur. Aktif inflamasyonlu dönemde kullanılacak topikal stero- idlerin faydalı olabileceği konusunda yayınlar mev- cuttur.<sup>17-19</sup> Bahadır ve ark. Türkiye'de 16 yaşında EDP tanısı alan ve dapson ile tedavi edilen bir vaka bildirmiş ve dapsonun EDP patogenezinde muhte- mel rolü olan immün yanıtın regülasyonunu sağla- yarak etkili olduğunu belirtmişlerdir.<sup>17</sup> Ergin ve ark. ise EDP tanısı almış iki olguda dapsona yanıtı deęer- lendirmiş ve etkisiz bulmuşlardır.<sup>20</sup> Kronik dönem- deki lezyonlar zaten tedaviye dirençlidir.

Pigmente lezyonların ayırıcı tanısında, nadir görülen bir hastalık olsa da EDP'nin akla gelmesi, erken tanı konabilmesi ve tedavi açısından önem- lidir. Erken tanı oranının artması, etyopatogenezin anlaşılabilmesi ve yeni tedavi yaklaşımlarının oluş- turulabilmesi için ışık tutucu olacaktır.

## KAYNAKLAR

- Combemale P, Faisant M, Guennoc B, Dupin M, Heyraud JD. Erythema dyschromicum perstans: re- port of a new case and critical review of the literatu- re. *J Dermatol* 1998;25:747-53.
- Vásquez-Ochoa LA, Isaza-Guzmán DM, Orozco-Mo- ra B, Restrepo-Molina R, Trujillo-Perez J, Tapia FJ. Immunopathologic study of erythema dyschromicum perstans (ashy dermatosis). *Int J Dermatol* 2006;45:937-41.
- Torrelo A, Zaballos P, Colmenero I, Mediero IG, de Prada I, Zambrano A. Erythema dyschromicum per- stans in children: a report of 14 cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2005;19:422-6.
- Jablonska S. Ingestion of ammonium nitrate as a possible cause of erythema dyschromicum perstans (ashy dermatosis). *Dermatologica* 1975;150:287-91.
- Pandya AG, Guevara IL. Disorders of hyperpig- mentation. *Dermatol Clin* 2000;18:91-8.
- Jang KA, Choi JH, Sung KS, Moon KC, Koh JK. Idi- opathic eruptive macular pigmentation: report of 10 cases. *J Am Acad Dermatol* 2001;44(2 Suppl):351-3.
- Lambert WC, Schwartz RA, Hamilton GB. Erythema dyschromicum perstans. *Cutis* 1986;37:42-4.
- Bleehen SS. Erythema dyschromicum perstans. In: Rook A, Wilkinson DS, Ebling FJG, Champion RH, Burton JL, Burns DA, Breathnech JM, eds. *Textbo- ok of Dermatology*. Blackwell Sciences Ltd, London, 1998: pp 1788-1789.
- Tschen JA, Tschen EA, McGavran MH. Erythema dyschromicum perstans. *J Am Acad Dermatol* 1980;2:295-302.
- Braun-Falco O, Plewig G, Burgdorf WHC. Disorders of Melanin Pigmentation. In: *Dermatology*, 2nd ed. Berlin: Springer-Verlag; 2000. p. 1022-23.
- Vega ME, Waxtein L, Arenas R, Hojyo T, Domín- guez-Soto L. Ashy dermatosis and lichen planus pigmentosus: a clinicopathologic study of 31 cases. *Int J Dermatol* 1992;31: 90-4.
- Novick NL, Phelps R. Erythema dyschromicum perstans. *Int J Dermatol* 1985;24:630-3.
- Jablonska S. Ingestion of ammonium nitrate as a possible cause of erythema dyschromicum pers- tans (ashy dermatosis). *Dermatologica* 1975;150:287-91.
- Nelson MR, Lawrence AG, Staughton RC, Gazzard BG. Erythema dyschromicum perstans in an HIV an- tibody-positive man. *Br J Dermatol* 1992;127:658-9.
- Metcalfe DD. The Mastocytosis Syndrome. In: Freed- berg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, Fitzpatrick TB, eds. *Fitzpatrick's Derma- tology in General Medicine*, 6th ed. New York: Mc- Graw-Hill; 2003. p. 1603-1608.
- Bahadır S, Cobanoğlu U, Cimsit G, Yaylı S, Alpaly K. Erythema dyschromicum perstans: response to dap- sone therapy. *Int J Dermatol* 2004;43:220-2.
- Meffert JJ. Erythema dyschromicum perstans: a ca- se report and review. *Cutis* 2002;70:62.
- Moliner J, Vilata JJ, Nagore E, Obón L, Grau C, Ali- aga A. Ashy dermatosis in an HIV antibody-positive patient. *Acta Derm Venereol* 2000;80:78-9.
- Ergin Ş, Erdoğan BŞ, Evliyaoğlu D, Bir F. Eritema diskromikum perstans tanılı iki olguda dapsona yanıtı değerlendirilmesi. *Firat Tıp Derg* 2007;12:73-5.