

Pasını ve Pierini'nin İdiopatik Atrofoderması

IDIOPATHIC ATROPHODERMA OF PASINI AND PIERINI

Dr.Güüz KARAKAYALI, Dr.Ferda ARTÜZ, Doç.Dr.Nuran ALLI

Ankara Numune Hastanesi Dermatoloji Kliniği, ANKARA

ÖZET

Pasını ve Pierini'nin idiyopatik atrofoderması, nedeni bilinmeyen, nadir görülen bir dermal atrofi tipidir. Genellikle ayrı bir klinik antite olarak ele alınan hastalık, morfea, sistemik skleroz ve liken sklerotrofik ile ilişkili bir tablo olarak da kabul edilebilmektedir.

Burada, pigmente ve atrofik deri lezyonları olan bir idiyopatik atrofoderma olgusu sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: idiyopatik atrofoderma, Pasini-Pierini

T Klin Dermatoloji 1994,4:190-192

SUMMARY

Idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini is a rare and distinctive form of dermal atrophy of uncertain origin. It is usually described as an isolated finding or in conjunction with morphea, systemic sclerosis or lichen sclerosus et atrophicus in other sites.

Here, a case of idiopathic atrophoderma with pigmented and atrophic skin lesions is presented.

Key Words: Idiopathic atrophy, Pasini-Pierini

Turk J Dermatol 1994, 4:190-192

Pasini ve Pierini'nin idiyopatik atrofoderması (PPİA), nedeni bilinmeyen, patogeneğinde nörojenik, genetik, immünolojik faktörlerin sorumlu tutulduğu; asemptomatik, keskin sınırlı, hafif hiperpigmentasyon gösteren, çevre deriden deprese lezyonlarla karakterize, sıklıkla genç kadınları etkileyen bir dermal atrofi tipidir (1,2).

Hastalığın bir morfea varyantı mı, yoksa ayrı bir klinik antite mi olduğu, tartışma konusudur. Bazı araştırmacılar tarafından abortif bir skleroderma tipi olduğu öne sürülürken, bazı araştırmacılar, gerçek bir idiyopatik atrofi olduğunu savunmaktadırlar (3-5).

OLGU

Y.Ç., 15 yaşında bayan hasta, sırtındaki kahverengi lekeler nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Öyküsünden, yakınmalarının bir yıl önce, sırtında küçük kahverengi bir leke halinde başladığı, bu leke giderek büyürken, benzer yeni lekelerin ortaya çıktığı öğrenildi (Şekil 1). Hasta, lezyonlarında kaşıntı, ağrı tarif etmiyordu.

Geliş Tarihi: 19.10.1994

Kabul Tarihi: 18.11.1994

Yazışma Adresi: Dr.Güliz KARAKAYALI

Emek Mah. 8. Cad. Yıldıztepe Blokları 6/83
06510 ANKARA

Öz ve soygeçmişinde özellik saptanmayan hastanın fizik muayene bulguları, rutin laboratuvar tetkikleri normal sınırlar içinde idi.

Dermatolojik muayenede, sırta ve bel bölgesinde değişik çaplı, oval, düzgün sınırlı, hafif atrofik, kahverengi, deri kıvrımlarına paralel yerleşimli maküler lezyonlar tespit edildi.

Histopatolojik incelemede, çok katlı yassı epitel altında, bağ dokusunda kollajen liflerde kabalaşma, özellikle vasküler yapılar çevresinde hafif lenosit infiltrasyonu, yapılan Von Gieson boyasında elastik liflerde azalma gözlemlendi (Şekil 2,3 ve 4).

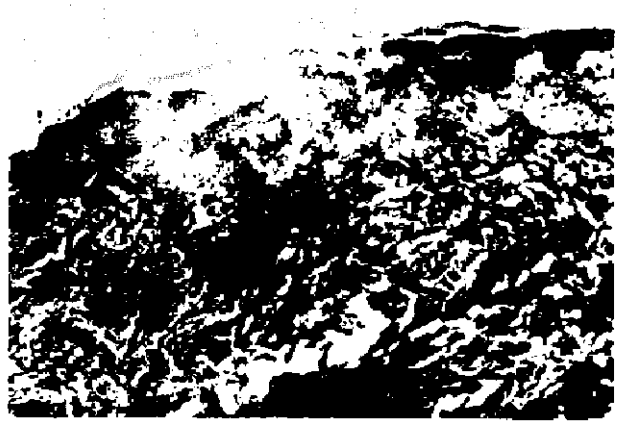
Olgunun klinik ve histopatolojik bulguları, PPİA ile uyumlu bulundu.

TARTIŞMA

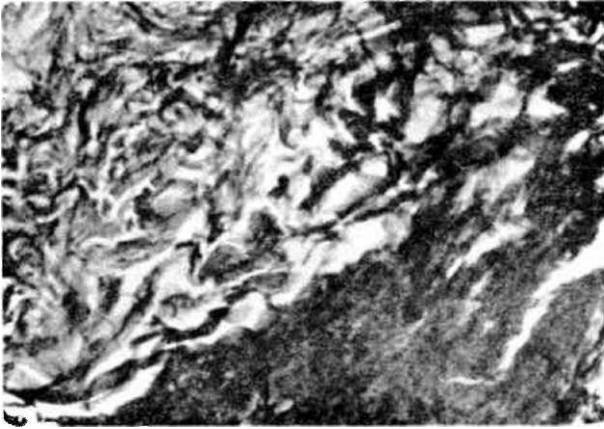
PPİA, 1923 yılında Pasini, 1936 yılında Pierini ve Vivoli tarafından progresif idiyopatik atrofi adı altında tanımlanan, daha sonra 1958 yılında Cañizares ve arkadaşları tarafından Pasini ve Pierini'nin İdiopatik atrofoderması olarak adlandırılan, nedeni bilinmeyen bir deri atrofisidir. İlk olarak tanımlanması, 1902-1904 yıllarında Brocq ve arkadaşları tarafından yapılan hastalık, o zamanlar, "atrophic scleroderma d'emblée" olarak adlandırılmıştır (3,4,6).



Şekil 1. Hastanın klinik görünümü.



Şekil 2. Dermişte kaba kollajen demetler.



Şekil 3. Elastik liflerde kayıp (Von Gieson boyası).



Şekil 4. Dermişte perivasküler lenfosit infiltrasyonu.

Hastalık, genellikle hayatın iki ve üçüncü on yılında ortaya çıkar ve sıklıkla kadınları etkiler. Zencilerde ve sarı ırkta görülmeyen hastalıkta en sık tutulan bölgeler, gövde, özellikle de sırttır. Ağız çevresinde tutulum gösteren bir hasta dışında, yüz, eller, ayaklar ve mukozalar hemen hemen hiç tutulmaz (1,3-7).

Lezyonlar birkaç santimetreden, geniş alanlar kaplayacak kadar değişken boyutlarda olabilirler. Deri kıvrımlarına paralel yerleşim, önemli bir özelliktir. Hafif eritemli maküller halinde başlayan lezyonlar, daha sonra kahverengi, mavimsi mor bir renk alırlar, ilk lezyonun çıkışını takiben, 10-20 yıl boyunca yeni lezyonlar ortaya çıkabilir; lezyonlar birleşerek geniş pigmente alanlar oluşturabilirler. Daha sonra pigmentasyon azalırken atrofi bulguları ön plana geçer. Bu geç evrede yüzeysel kan damarları deri altında gözlenebilir, tutulan bölgede kıllarda dökülme olabilir (1,8).

Morfea ve atrofodermanın tipik lezyonları, aynı hastada farklı alanlarda ortaya çıkabilir. Aİrofoderma lezyonlarının merkezinde skleroz gelişimi, aİrofoderma, morfea ve sistemik sklerodermanın birbirine dönüşüm gösterebileceği, bazı araştırmacılar tarafından bildirilmiştir (2,4,8).

Turk J Dermatol 1994, 4

PPİA'nın bir morfea varyantı olabileceğini gösteren bazı bulgular vardır. Bunlar; bazı morfea lezyonlarının histolojik olarak PPİA ile benzer özellik taşımaları, morfea ile PPİA'sını aynı hastada ortaya çıkabilmesi, iki hastalık arasında hafif skleroz ve kollajen homojenizasyonu gibi ortak özellikler gösterilmesi ve tipik PPİA'lı bir hastada progresif sistemik skleroz gelişimi olarak sayılabilir.

Öte yandan, PPİA'sının bir morfea varyantı olmadığını gösteren bulgular da vardır. Bunlar; morfea için tipik sayılan leylak rengi halkanın PPİA'nda olmaması, PPİA lezyonlarının morfea lezyonlarına göre daha uzun süreli bir seyir göstermeleri, morfeada belirgin olan sklerozun PPİA'nda ya çok az, ya da hiç olmaması, PPİA'nda tutulan elastik dokunun morfeada etkilenmemesi, zenciler ve sarı ırkta morfea tespit edilirken, PPİA'nın tespit edilememesidir (3,4).

PPİA, eritem, keselenme ve deri kıvrıklığı gibi özelliklerin bulunmaması ile anetodermalardan ayrılır (9).

PPİA'nda histopatolojik incelemede genellikle normal bir epidermiste bazal tabakada pigment artışı, orta ve derin dermişte kollajen demetlerde kalınlaşma, bazı

olgularda alt dermişte elastik liflerde hasar gözlenir, Perivasküler hücre infiltrasyonu ve yüzeysel kan damarlarında dilatasyon da bildirilmiştir (5,6,10).

PPIA'nın nedeni bilinmemektedir. Belirgin zosteriform yerleşim gösterenlerde nörojenik bir nedenden şüphe edilmektedir. Hastalığın iki kardeş ve C2 eksikliği olan bir hastada gösterilmesi, etyolojide genetik faktörlerin sorumlu olabileceğini düşündürmektedir (3).

Son yıllarda perivasküler mononükleer hücre infiltratında yardımcı T hücrelerinin ve makrofajların yoğunluğu, yüzeylelerinde poliklonal IgM ekspresyonu gösteren, sayıca artmış Langerhans hücrelerinin varlığı, direkt immun floresan tekniği ile papiller kan damarlarında IgM ve C3'ün gösterilmesi ile ilgi, immünolojik mekanizmalar üzerine kaymıştır (5,11).

Sistemik tutulum gözlenmeyen hastalıkta, biyopsi alanlarında ortaya çıkan birkaç hipertrofik skar dışında komplikasyon bildirilmemiştir. Hastalığın etkin bir tedavisi yoktur.

Olgumuz, yaş, cinsiyet, lezyon yerleşimi, klinik görünüm ve histopatolojik bulguları ile, PPIA ile uyumludur. Nadir görülen bir tablo olması nedeniyel sunmayı uygun bulduk.

KAYNAKLAR

1. Musgnug RH. Atrophoderma of Pasini and Pierini. In: Dermis DJ, Thiers BH, Burgdorf WHC, Rainer SS. Clinical dermatology, 19th ed, Philadelphia: JB Lippincott Company, 1992: (1)4-20:5-3:6.
2. Bisaccia EP, Scarborough DA, Lowney ED. Atrophoderma of Pasini and Pierini and systemic scleroderma. Arch Dermatol 1982; 118:1.
3. Pullara TJ, Lober CW, Fenske NA. Idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini. Int J Dermatol 1984; 23(10):643-5.
4. Miller RF. Idiopathic atrophoderma. Arch Dermatol 1965; 92:653-60.
5. Berman A, Berman GD, Winkelman RK. Atrophoderma (Pasini-Pierini). Int J Dermatol 1988; 27(7):487-90.
6. Arnold HL, Odom BR, James WD. Andrews' diseases of the skin clinical dermatology, 8th ed. Philadelphia: WB Saunders Company, 1990: 597-8.
7. Pişkin S, Görgüllü A, Öztürk A, Şeker V. Pasini ve Pierini atrofoderması. Deri Hastalıkları ve Frengi Arşivi 1993; 27(3):212-3.
8. Kee CE, Brothers WS, New W. Idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini with coexistent morphea. Arch Dermatol 1960; 82:154-7.
9. Lever WF, Lever SG. Histopathology of the skin, 7th ed. Philadelphia: JB Lippincott Company, 1990: 516.
10. Burgdorf WHC, Goltz RW. Anetoderma and other atrophic disorders of the skin. In: Fitzpatrick TB, Eisen AL, Wolff K, Freedberg IM, Austen KF, eds. Dermatology In general medicine, 4th ed. New York: McGraw-Hill Inc, 1993:1258.
11. Kernohan NM, Starkler CL, Sewell HF. Atrophoderma of Pasini and Pierini, an immunopathologic case study. Anatomic Pathology 1992; 97(1):63-8.