

Perifoliküler Elastolizisli İki Olgu

TWO CASES WITH PERIFOLLICULAR ELASTOLYSIS

Dr. Rebiay APAYDIN,^a Dr. Dilek BAYRAMGÜRLER,^a Dr. Aysun ŞİKAR,^a
Dr. Cengiz ERÇİN,^b Dr. Nilgün BİLEN^a

^aDermatoloji AD, ^bPatoloji AD, Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, KOCAELİ

Özet

Perifoliküler elastolizis histopatolojik olarak perifoliküler bölgede elastik liflerin kaybı ve klinik olarak yuvarlak veya oval, birkaç mm çaplı, gri-beyaz papüller ile karakterize nadir bir deri hastalığıdır. Klinik ve histolojik benzerliği nedeniyle anetodermanın bir varyantı gibi değerlendirilmesine rağmen tanı koydurucu bazı farklı histopatolojik bulgular da gösterilmiştir.

Burada klinik ve histopatolojik özellikleri ile perifoliküler elastolizis tanısı konulan 2 olgu sunuldu.

Olgular elastolitik dermatozların ayırıcı tanısında iyi bilinmeyen ve nadir görülen bu tablonun da akla getirilmesi gerektiğini vurgulamak amacıyla sunuldu.

Anahtar Kelimeler: Perifoliküler elastolizis, elastolitik dermatozlar

Türkiye Klinikleri J Dermatol 2004, 14:217-221

Abstract

Perifollicular elastolysis is a rare dermatosis which is characterized histopathologically by loss of elastic fibers in perifollicular area and clinically by gray-white, round or oval papules, 1-2 mm in diameter. Although it is assessed as a variant of anetoderma because of clinical and histological similarities, some different diagnostic histopathological findings have also been shown.

Here, 2 cases which were diagnosed as perifollicular elastolysis with clinical and histopathological findings, have been presented.

The cases have been presented in order to emphasize this disorder which is quite rare and not well-known in the differential diagnosis of elastolytic dermatoses.

Key Words: Perifollicular elastolysis, elastolytic dermatoses

Perifoliküler elastolizis; perifoliküler bölgede elastik lif kaybı ile karakterize bir tablodur. Deri bulguları yuvarlak veya oval, birkaç mm çaplı, gri-beyaz balon benzeri lezyonlar veya ince kırışıklıklar şeklindedir. Lezyonlar çoğunlukla boyun, kollar, sırtın üst kısmı ve göğüste yerleşir. İlk olarak Varadi ve arkadaşları tarafından atrofi ve herniasyonla kendini gösteren anetodermaya klinik ve histolojik benzerliğinden dolayı anetodermanın bir varyantı olarak tanımlanmıştır.¹

Burada klinik ve histopatolojik özellikleriyle perifoliküler elastolizis tanısı konulan iki olgu

sunulmakta ve elastolitik dermatozlar gözden geçirilmektedir.

Olgu Sunumları

Olgu 1

Kırk dokuz yaşında bayan hasta, boyun yanlarında yaklaşık 15 yıldır var olan deriden kabarıklık oluşumları nedeni ile polikliniğimize başvurdu. Hastanın şikayetlerinin başlangıcından önce herhangi bir deri hastalığı, travma, sistemik hastalık ve ilaç kullanım öyküsü yoktu. Yapılan dermatolojik muayenesinde göğüs V bölgesinde ve boyun kenarlarında bilateral yerleşimli, beyaz renkli, 0.3-0.5 cm çaplarında, çok sayıda, yumuşak kıvamlı papüller ve birkaç adet 0.2-0.4 cm boyutlarında eritemli papül tespit edildi (Resim 1). Göz ve kardiovasküler sistem de dahil olmak üzere yapılan genel fizik muayenesinde herhangi bir patolojiye rastlanmadı. Yapılan rutin biyokimyasal, hematolojik ve serolojik incelemelerinde hipokrom mikrositer anemi dışında bir anormallik yoktu.

Geliş Tarihi/Received: 30.01.2004 **Kabul Tarihi/Accepted:** 16.08.2004

Birinci olgu 3-7 Eylül 2002 tarihinde Kapadokya'da yapılan 19. Ulusal Dermatoloji Kongresi'nde yazılı bildiri olarak sunulmuştur.

Yazışma Adresi/Correspondence: Dr. Rebiay APAYDIN
Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Dermatoloji AD Sopalçiftliği
41900, Derince, KOCAELİ

Copyright © 2004 by Türkiye Klinikleri

Beyaz renkli papüllerden alınan punch biopsi materyalinin hematoksilin-eozin ve orsein boyasıyla yapılan incelemelerinde dermiste ödem, damarlarda ektazi ve periadneksiyel elastolizis görüldü (Resim 2). Bu klinik ve histopatolojik bulgularla perifoliküler elastolizis tanısı konulan hastaya topikal retinoik asit (%0,05'lik krem) başlandı. Ancak 3 aylık tedavi sonunda lezyonlarda düzelme görülmemesi üzerine tedavi kesilerek aralıklı izlem önerildi. Takiplerde lezyonlarda herhangi bir değişiklik görülmedi.

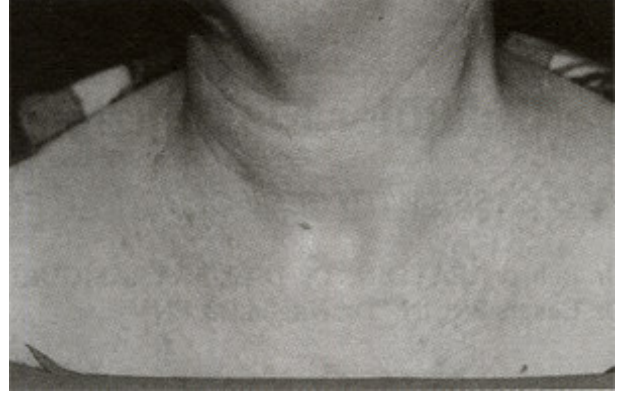
Olgu 2

Yirmibeş yaşında erkek hasta boyun, göğüs üst kısmı, sırt ve kollarda 8 yıldır var olan beyaz renkli deri kabarıklıkları nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Hastanın herhangi bir sistemik hastalık ve ilaç kullanım öyküsü yoktu. Yapılan dermatolojik muayenesinde boyun çevresinde, sırtta ve göğüs üst kısmında 2-3 mm çaplı, yumuşak kıvamlı, beyaz renkli papüller ve birkaç adet eritemli papül izlendi (Resim 3). Fizik muayenesinde ve rutin laboratuvar tetkiklerinde trombositopeni dışında patolojik bir bulgu tespit edilmedi.

Deri lezyonundan alınan biopsi materyalinin hematoksilin-eozin ve orsein boyasıyla yapılan histopatolojik incelemesinde dermisin orta kısmında folikül çevresinde elastik liflerde belirgin azalma ve incelme görüldü. Kıl folikülünde bir değişiklik saptanmadı (Resim 4). Bu klinik ve histopatolojik bulgularla perifoliküler elastolizis tanısı konulan hastaya Contractubex jel başlandı. İki ay sonraki takibinde belirgin bir değişiklik saptanmadı.

Tartışma

Elastolitik dermatozlar terimi histopatolojik olarak dermal elastik dokunun kaybı veya azalması, klinik olarak da deri kırışıklıklarıyla karakterize bir grup hastalığı tanımlamaktadır.² Bu grupta klinik bulguları elastolizisin derinliği ve yoğunluğuna bağlı olarak ortaya çıkan anetoderma, perifoliküler elastolizis, middermal elastolizis, aktinik granülom, postinflamatuvar elastolizis ve kutis laksa tabloları bulunmaktadır.^{3,4} Bu hastalıklar lokalize veya generalize, konjenital veya edinsel olabilir. Ayrıca dermatozlara sistemik bulgular da eşlik

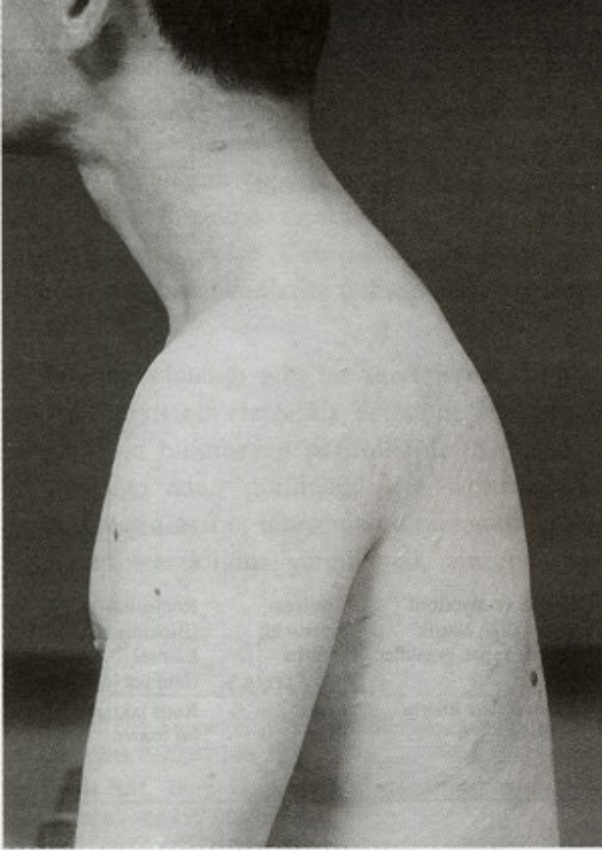


Resim 1. Bayan olgunun boyun ve göğüs V bölgesinde yer alan beyaz renkli ve eritemli papülleri.



Resim 2. Pilosebace üniti çevresinde elastik lif kaybı, ektatik kapillerler (Orceinx100).

edebilir.² Bu dermatozların klinik ve histopatolojik özellikleri Tablo 1'de gösterilmiştir.



Resim 3. Erkek olgunun kol ve sırtında yer alan yer yer kırışıklık izlenimi veren beyaz renkli papüller.

Perifoliküler elastolizis folikül çevresindeki elastik liflerin kaybıyla karakterize bir tablodur. Bu nedenle Varadi ve arkadaşları tarafından papiller ve orta dermiste elastik liflerde fokal kaybın gözlemlendiği anetodermannın bir varyantı olarak tanımlanmıştır.¹ Bununla birlikte klinik olarak anetodermada kese benzeri herniasyonlar görülürken, perifoliküler elastoliziste birbirleriyle birleşme eğiliminde olmayan beyaz papüller dikkati çekmektedir.⁵ Perifoliküler elastolizis klinik olarak ise middermal elastolizisin tip 2 lezyonları ile karışabilmektedir. Orta dermisteki elastik dokunun bant şeklinde kaybı ile karakterize nadir görülen bir dermatoz olan middermal elastolizisin 2 tipi tanımlanmıştır. Tip 1'de lezyonlar deri çizgilerine paralel kırışıklıklar şeklindedir. Tip 2 ise folikül çevresinde çıkıntıyla karakterize küçük yumuşak papüllerle karakterizedir. Perifoliküler elastolizis-

ten farklı olarak Tip 2 middermal elastoliziste folikül çevresindeki elastik lifler korunurken, orta dermisteki elastik dokuda bant şeklinde bir kayıp bulunmaktadır.^{2,6} Varadi ve arkadaşları perifoliküler elastolizisli 3 olguyu sundukları yayınlarında, yapılan biopsi örneklerinin histopatolojik incelemesinde 4 ortak bulgu saptadıklarını bildirmişlerdir. Bunlar; 1. Perifoliküler alanda sınırlı olarak elastik liflerin yokluğu, 2. Kollagen liflerin normal olması, 3. Görünür inflamatuvar bir olayın olmaması, 4. Lezyon alanındaki kıl folikülünün normal olmasıdır.¹

Olgularımızın klinik muayenesinde boyun, sırt, göğüs üst kısmı ve kollarda bilateral yerleşimli, birbirleriyle birleşme eğiliminde olmayan, beyaz renkli papüller saptanırken, histopatolojik incelemelerinde sadece perifoliküler bölgede elastolizis gözlemlendi. Bu klinik ve histopatolojik özellikler



Resim 4. Kıl folikülünün sağlam olmasına karşın folikül çevresinde elastik liflerde azalma ve inceltme (Orceinx40).

Tablo 1. Elastolitik bozuklukların klinik ve histopatolojik özellikleri.

	Klinik	Elastik liflerin histolojisi	Elektron mikroskopisi	İlişkili olduğu durumlar	Patogenez
Anetoderma ^{4,5}	Küçük, kese benzeri herniye lezyonlar	Papiller-orta dermiste fokal kayıp, retiküler dermiste düzensizlik	Makrofajlar ile elastik liflerin parçalanması	Sistemik anomaliler	İdyopatik veya İnflamatuar dermatozlar ile birlikte
Middermal elastolizis ^{5-8,10}	-	-	Makrofajlar ile anormal elastik liflerin fagositozu	-	UV?, makrofajların ürettiği elastazlara bağlı elastolizis
Tip 1	Deri çizgilerine paralel ince kırışıklıklar, sarı-beyaz plaklar	Orta dermiste elastik liflerde bant tarzı kayıp	-	-	-
Tip 2	Küçük, yumuşak, bazen eritemli foliküler papüller	Orta dermiste, kıl folikülleri ve damarlar çevresi dışında elastik liflerde bant tarzı kayıp	-	-	-
Perifoliküler elastolizis ¹	Gövdede tek tek dağılımlı küçük, beyaz papüller	Dermiste perifoliküler alanda elastik liflerde kayıp	-	-	Bakteriyel elastaz?
Kutis laksa ^{4,5}	Gövde ve yüzde gevşek ve kırışık deri	Dermis içinde seyrek, toz şeklinde dağılmış elastik lifler, bazen inflammatuar infiltrasyon	Elastin ve myofibril yetersizliği, elastik liflerde kapalı granüller	Amfizem, divertikül, herniler	Konjenital (Biokimyasal) Edinsel (İmmünolojik?) Kutis laksanın farklı bir formu
Kutis laksa ve postinflammatuar elastolizis ⁵	Afrikalı çocuklarda gevşeklik ve kırışıklıklara dönüşen eritemli plaklar	Retiküler dermiste belirgin azalma ve parçalanma	Matür elastik liflerin yokluğu	-	-

nedeni ile her iki olgumuz da perifoliküler elastolizis olarak değerlendirildi.

Elastolizisin görüldüğü middermal elastolizis gibi hastalıklarda lezyonların UV ışınlarına maruz kalan bölgelerde sık görülmesi nedeniyle etyolojide UV ışınlarının rolünün olabileceği ileri sürülmüştür.⁴ Ayrıca uzun süre güneşe maruz kalmış orta yaşlı ve yaşlı kişilerin dermal elastik liflerinde saptanabilen C9 neoantijen immunoreaktivitesi middermal elastolizisli bir olguda da saptanmıştır.⁷ Bununla birlikte UVA'nın dermisdeki elastik lifler üzerine etkisi en sık elastoz şeklinde ve bildirilen middermal elastolizisli olguların biopsi örneklerinde solar elastozu destekleyici bir bulguya rastlanmamıştır.^{6,8} Bizim olgularımızda da güneşe maruz kalan bölgelerde yerleşen lezyonlardan biyopsi yapılmasına rağmen histopatolojik olarak solar elastoz bulgusu yoktu.

Anetoderma ve middermal elastoliziste makrofajların dermisteki elastik lifleri fagositozu ve katepsin G, elastaz gibi enzimlerin patogenezde

rolü olduğu ileri sürülmüşse de^{9,10} bazı yazarlar bu görüşü desteklememektedir.⁷ Perifoliküler elastolizisin etyolojisine yönelik yapılan çalışmada tablonun elastik lif sentezindeki bir bozukluktan çok oluşmuş liflerin yıkımına bağlı geliştiği gösterilmiş ve bu yıkımdan *Staphylococcus epidermidis*'in ürettiği elastaz enziminin sorumlu olabileceği ileri sürülmüştür. Bununla birlikte *S. epidermidis* elastazının normalde kıl folikülünden dermise geçip geçemediği tam olarak bilinmemektedir. Aynı çalışmada ileri sürülen bir diğer olasılık da normal dermiste olan ve elastik liflerin elastaz tarafından yıkımına engel olabilen bir faktörün muhtemelen elastaz inhibitörünün bu dermatozda yokluğu şeklindedir.¹ Bizim olgularımızda akne veya inflammatuar bir dermatozla ait belirgin bir öykü olmamasına rağmen dermatolojik muayene sırasında birkaç adet eritemli papül tespit edildi.

Perifoliküler elastolizisin halen etkinliği kanıtlanmış bir tedavisi yoktur. Elastolizisin görüldüğü diğer dermatozlarda güneş koruyucular,

hidroksiklorokin, vitamin E, retinoik asit gibi ilaçlar denenmiş ve farklı sonuçlar alınmıştır.^{2,4,8} Oral ve topikal kortikosteroidlerin ise faydalı olmadığı bilinmektedir.¹¹ İlk hastamızda üç ay süreyle uygulanan topikal retinoik asit tedavisi lezyonlarda düzleme saptanmadığı için kesildi. İkinci hastamıza ise Contractubex jel önerildi. Kontrollerinde lezyonlarda belirgin bir değişiklik tespit edilmedi.

İlk tanımlandığı gibi bir anetoderma varyantı mı yoksa ayrı bir elastolitik dermatoz mu olduğu henüz kesin bilinmeyen perifoliküler elastolizisli bu iki olgu nadir görüldüğü için ve elastolitik dermatozların ayırıcı tanısında bu tablonun da düşünülmesi gerektiğini vurgulamak amacıyla sunulmuştur.

KAYNAKLAR

1. Varadi DP, Saqueton AC. Perifollicular elastolysis. *Br J Dermatol* 1970;83:143-50.
2. Trüeb RM, Burg G. Idiopathic middermal elastolysis. *Dermatology* 1993;187:62-6.
3. Yen A, Tschen J, Raimer SS. Middermal elastolysis in an adolescent subsequent to lesions resembling granuloma annulare. *J Am Acad Dermatol* 1997;37:870-2.
4. Snider RL, Lang PG, Maize JC. The clinical spectrum of middermal elastolysis and the role of UV light in its pathogenesis. *J Am Acad Dermatol* 1993;28:938-42.
5. Rongioletti F, Reboria A. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis. *J Am Acad Dermatol* 1992;26:648-50.
6. Maghraoui S, Grossin M, Crickx B, Blanchet P, Belaich S. Middermal elastolysis. Report of a case with a predominant perifollicular pattern. *J Am Acad Dermatol* 1992;26:490-2.
7. Thörneby K, Sakai L, Dahlbäck K. Middermal elastolysis. Report of a case and immunohistochemical studies on the dermal distribution of fibrillin, vitronectin and amyloid P component. *Acta Derm Venereol* 1991;71:1-5.
8. Rae V, Falanga V. Wrinkling due to middermal elastolysis. Report of a case and review of the literature. *Arch Dermatol* 1989;125:950-1.
9. Ortel B, Rappersberger K, Konrad K. Middermal elastolysis in an elderly man with evidence of elastic fiber phagocytosis. *Arch Dermatol* 1992;128:88-90.
10. Brod BA, Rabkin M, Rhodes AR, Jegasothy BV. Middermal elastolysis with inflammation. *J Am Acad Dermatol* 1992;26:882-4.
11. Rothfleisch JE. Middermal elastolysis. *Dermatol Online J* 2001;7:15.