

# Bir "Peeling Skin Syndrome" Olgusu<sup>¶</sup>

## A CASE OF PEELING SKIN SYNDROME

Cengiz ÇATAL\*, Çiçek DURUSOY\*, Erkan ALPSOY\*\*, Ertan YILMAZ\*\*, Şahin YAZAR\*\*\*, Erdal BAŞARAN\*\*\*

\* Dr.,Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD,

\*\* Doç.Dr.,Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD,

\*\*\* Prof.Dr.,Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD, ANTALYA

### Özet

"Peeling Skin Syndrome" son derece nadir görülen, derinin yüzeyel kısmının sürekli bir şekilde ve kendiliğinden soyulması ile karakterize bir klinik tablodur. Vücudun tamamını ya da büyük bir bölümünü tutabilen sendromun çok sayıda klinik formu tanımlanmıştır. Histolojik olarak ayrılma stratum granulozumun hemen üzerinde stratum korneum düzeyindedir.

Bu bildiriye, tipik klinik görünümü ve histopatolojik bulgularıyla 16 yaşında bir erkek hastada "peeling skin syndrome" tanımlanmaktadır. Olgumuzda; kendiliğinden ortaya çıkan ve vücudun geniş alanlarını tutan, inflamasyon göstermeyen soyulmalar, palmoplantar hiperkeratoz ve el tırnaklarında "pitting"ler vardı. Histopatolojisinde normal epidermisle birlikte hafif derecede ortohiperkeratoz ve stratum korneumun alt bölümünde ayrılma saptandı.

**Anhtar Kelimeler:** Peeling Skin Syndrome, Pitting

T Klin Dermatoloji 2000, 10:116-118

### Summary

Peeling Skin Syndrome is a rare disease with a wide clinical picture, characterized by mainly continual and spontaneous superficial peeling involving the whole body or large part of it, and histologically by separation of the stratum corneum above the stratum granulosum.

We describe an otherwise asymptomatic and in good general health 16-year-old boy with spontaneous, noninflammatory extensive skin shedding, palmar and plantar hyperkeratosis, and pitting of the fingernails. Histologically, there was a mild orthohyperkeratosis with a normal epidermis, splitting and separation in the lower part of stratum corneum.

Based on the clinical appearance and dermatopathological examination, he was diagnosed as type A peeling skin syndrome.

**Key Words:** Peeling Skin syndrome, Pitting

T Klin J Dermatol 2000, 10:116-118

Peeling Skin Syndrome (PSS), doğumda veya yaşamın erken dönemlerinde başlayıp hayat boyunca süren, çok çeşitli klinik formları olan nadir görülen bir hastalıktır (1,2). Vücudun tamamını ya da büyük bir bölümünü tutabilen sendrom, derinin yüzeyel kısmının sürekli bir şekilde ve kendiliğinden soyulması ile karakterize olup, histolojisi subkorneal ve intrakorneal ayrışma ile karakterizedir (1-3).

**Geliş Tarihi:** 22.01.1999

**Yazışma Adresi:** Dr.Cengiz ÇATAL  
Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Dermatoloji AD  
07070 ANTALYA

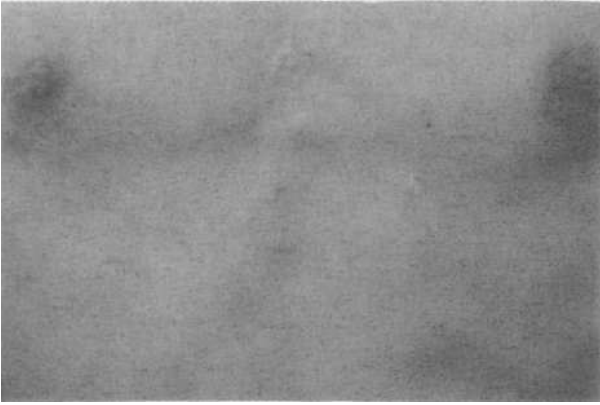
<sup>¶</sup> Bu olgu 17. Ulusal Dermatoloji Kongresinde poster olarak bildirilmiştir.

Nadir görülen bu olgular değişik isimlerle bildirilmiş olup çoğunlukla erken infantil dönemden itibaren görülen "continuous skin peeling" adı altında yayımlanmıştır. Bazı olgularda "keratolysis exfoliativa congenita", "peeling skin syndrome", "continual skin peeling syndrome" veya "idiopathic deciduous skin" gibi isimlerle de bildirilmiştir (3-5).

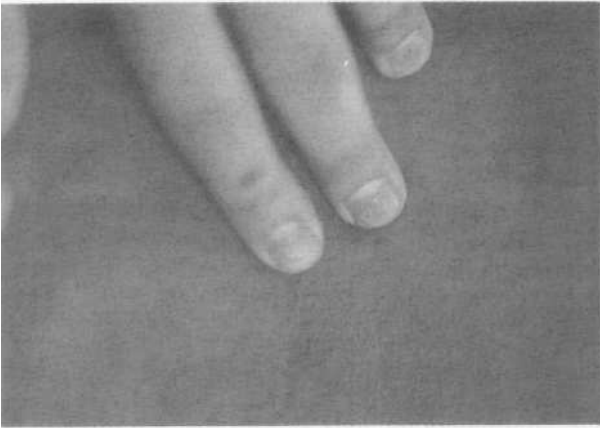
Palmo-plantar hiperkeratozu ve el tırnaklarında pittingi olan, klinik ve histolojik olarak tip A PSS ile uyumlu bir olgu sunulmaktadır.

### Olgu

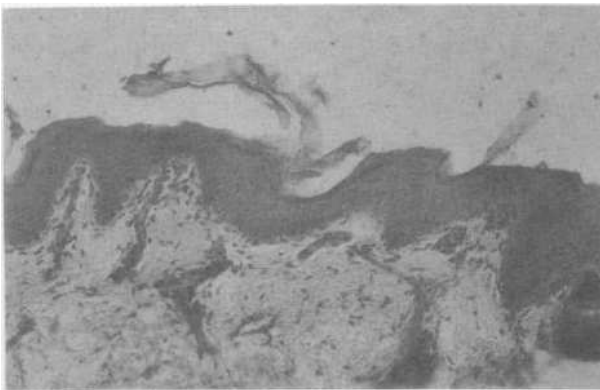
Onaltı yaşında bir erkek hasta; derisinde kendiliğinden ve sürekli soyulma yakınması ile kliniğimize başvurdu. Yakınmalarının 6 yaşından beri devam ettiğini ve mevsimsel özellik göster-



**Şekil 1.** Gövde de eritemsiz zeminde ince tabakalar halinde lameller tipte skuamalar.



**Şekil 2.** El tırnaklarında çok sayıda çukurcuklanma (pitting).



**Şekil 3.** Stratum korneumun alt kısmında ve stratum granulozum üstünde ayrışma, rete ridge'lerde uzama, akantozisle birlikte ortokeratoz ve parakeratoz.

mediğini ifade ediyordu. Diğer aile bireylerinde benzer yakınımı olmayan olgunun, yakınmalarını başlatıcı veya arttırıcı herhangi bir faktör veya ilaç alım öyküsü yoktu.

Dermatolojik muayenesinde gövde ve ekstremitelerde yaygın, eritemsiz bir zeminde çoğunluğu ince tabakalar halinde lameller tipte skuamalar saptandı (Şekil 1). İnce soyulmalar halinde gözlenen bu lezyonların, sağlam görülen alanlarda hastanın kendisi tarafından tırnakla kazıyarak, ağrı ve kanama olmaksızın oluştuğu gözlemlendi. Hastamızda ayrıca her iki el içi ve ayak tabanında yaygın hiperkeratoz ve el tırnaklarında çok sayıda çukurcuklanma (pitting) mevcuttu (Şekil 2). Hastanın diğer deri ve ekleri, müköz membran muayenelerinde patoloji saptanmadı.

Deri ve tırnaklardan alınan örneklerden hazırlanan nativ preparatlarda mantar etkeni saptanmadı. Hastanın tam kan sayımı, rutin biyokimyasal ve idrar tetkikleri normal sınırlarda idi. Ayrıca yapılan, plazma triptofan ile idrar triptofan ve aminoasid ölçümleri normal bulundu.

Gövde ön yüzünden alınan biyopsi örneğinin histopatolojik incelemesinde; stratum korneumun alt kısmında ve stratum granulozum üstünde ayrışma, rete ridge'lerde uzama, akantozisle birlikte ortokeratoz ve parakeratoz tespit edildi (Şekil 3).

Tedavisinde çeşitli topikaller uygulanan hastanın şikayetlerinde belirgin değişiklik gözlenmedi.

### Tartışma

Traupe, bildirilen tüm PSS'li vakaları iki alt grupta toplayarak PSS tip A ve tip B olarak sınıflandırmıştır (1,2). Brusasco ve arkadaşları bu iki gruba ilaveten ellere lokalize formunu bildirmiştir (6). Tip A PSS, genel olarak sağlıklı görünen bireylerde inflamasyon göstermeyen ve subjektif yakınım olmaksızın soyulmalarla giden bir klinik tablodur. Histolojisi stratum korneumun alt bölümlerinde ve stratum granulozumun üst seviyelerinde ayrışma ile karakterizedir (1).

Tip B PSS, konjenital ve iktiyoziform eritodermi olarak da bilinmektedir (1). Hastalarda kaşıntı ve yanma gibi yakınmalar olup eritemli zeminde migratuar özellik gösteren soyulmalarla giden bir klinik tablodur (1,2,4). Histolojisi psori-

azise benzer özellik gösterip, stratum korneumun altında ayrışma ile karakterizedir (1).

PSS'li hastalarda palmoplantar hiperkeratoz, palmoplantar eritem, distal onikolizis, koilonişi ve kolay ele gelen saçlar gibi dermatolojik bulgular da eşlik edebilmektedir (3,4). Ayrıca, yine bu hastalarda deri dışında görülen çeşitli anomaliler ve anormal laboratuvar bulguları da olabilmektedir (1,3-5). Kısa boy, primer amenore, seksüel infantilizm ve anosmia gibi deri dışı anomalilere ek olarak; aminoasidüri, düşük plazma triptofan, yüksek serum demir, bakır ve IgE seviyelerinin birlikteliği bildirilmiştir (3-5). Olgumuzun yapılan sistemik muayenesi ve laboratuvar incelemelerinde herhangi bir patolojiye rastlanmadı.

Olgumuz; klinik ve histopatolojik özelliklerine dayanılarak, tip A PSS ile uyumlu olarak değerlendirildi. Hastamızda ayrıca el içi ve ayak tabanında hiperkeratoz olup el tırnaklarında çok sayıda pittingleri mevcuttu. Literatürde, PSS ile el tırnaklarında pitting birlikteliğini saptayamadık. Olgumuz bu özelliği ile dikkat çekicidir.

Bazı olgularda, hastalığın otozomal resessif geçişi bildirilmiştir (4,5). Bazı yazarlar, ailesel

özelliğe olgular bildirmişlerdir (5). Olgumuzun öyküsünde, genetik geçişi düşündürecek bir bulgu saptanmadı.

Yaşam boyu devam eden hastalığın etkili bir tedavisi yoktur (1,2). Methotraxate, isotretinoin, UVB ve topikal steroid uygulamalarının olumlu sonuç vermediği bildirilmiştir (3,4).

#### KAYNAKLAR

1. Mevorah B, Salomon D, Siegenthaler G, et al. Ichthyosiform dermatosis with superficial blister formation and peeling: Evidence for a desmosomal anomaly and altered epidermal vitamin A metabolism. *J Am Acad Dermatol* 1996;34:379-85.
2. Hermans-Le T, Pierard GE. Azathioprine-induced skin peeling syndrome. *Dermatology* 1997;194:175-6.
3. Aras N, Sutman K, Tastan HB, et al. Peeling skin syndrome. *J Am Acad Dermatol* 1994;30:135-6.
4. Mevorah B, Frenk E, Saurat JH, et al. Peeling skin syndrome: a clinical, ultrastructural and biochemical study. *Br J Dermatol* 1987;116:117-25.
5. Tolat SN, Gharpuray MB. Skin peeling syndrome. *Cutis* 1994;53:255-7.
6. Brusasco A, Veraldi S, Tadini G, et al. Localized peeling skin syndrome: case report with ultrastructural study. *Br J Dermatol* 1998;139:492-5.