

Morfea Sonrası Gelişen Pasini ve Pierini'nin Progresif İdiyopatik Atrofoderması: Olgu Sunumu

IDIOPATHIC PROGRESSIVE ATROPHODERMA OF PASINI AND PIERINI ARISING ON MORPHEA: A CASE REPORT

Göksun (CAN) KARAMAN*, Neslihan ŞENDUR**, Ekin (BOZKURT) ŞAVK*, Muhan ERKUŞ***

* Yrd.Doç.Dr., Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD,

** Doç.Dr., Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD,

***Yrd.Doç.Dr., Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji AD, AYDIN

Özet

Pasini ve Pierini'nin progresif idiyopatik atrofoderması (PPPİA); morfeanın skleroz gelişmeyen atrofik formu olarak düşünülmektedir. PPPİA ve morfeanın aynı olguda birlikte görülebildiği veya birbirine dönüşebildiği bildirilmektedir.

İki yıl önce klinik olarak morfea ile uyumlu olup, 2 yıllık izlem sonrasında atrofoderma olarak değerlendirilen ve penisilin sağaltımına belirgin yanıt veren 61 yaşında bir olgumuzu sunuyoruz.

Anahtar Kelimeler: Atrofoderma, Pasini, Pierini, Morphea, Penisilin

T Klin Dermatoloji 2000, 10:252-255

Summary

Idiopathic progressive atrophoderma of Pasini and Pierini is regarded as an atrophic variant of morphea without sclerosis. There are instances of coexistent morphea and atrophoderma, as well as reports of transformation of lesions of morfea into atrophoderma.

We describe a 61 year old case with a lesion of atrophoderma suspected to have transformed from morphea in a period of two years and showing moderate response to penicillin therapy.

Key Words: Atrophoderma, Pasini, Pierini, Morphea, Penicillin

T Klin J Dermatol 2000, 10:252-255

Pasini ve Pierini'nin progresif idiyopatik atrofoderması (PPPİA); sırtta yerleşen, asemptomatik, yuvarlak veya oval, bir veya birkaç adet, keskin sınırlı, kahverengi-gri renkte, deriden çökük, atrofik plaklarla karakterize bir hastalıktır. Kadınlarda ve 2.-3. dekatta daha sık görülür, aylar veya yıllar içinde progresif bir seyir izler. Etyolojisi ve patogenezi bilinmeyen hastalığın, morfeanın skleroz gelişmeyen atrofik formu olabileceği düşünülmektedir (1-3).

İki yıl önce klinik olarak morfea ile uyumlu olup, 2 yıllık izlem sonrasında atrofoderma olarak değerlendirilen ve penisilin sağaltımına belirgin

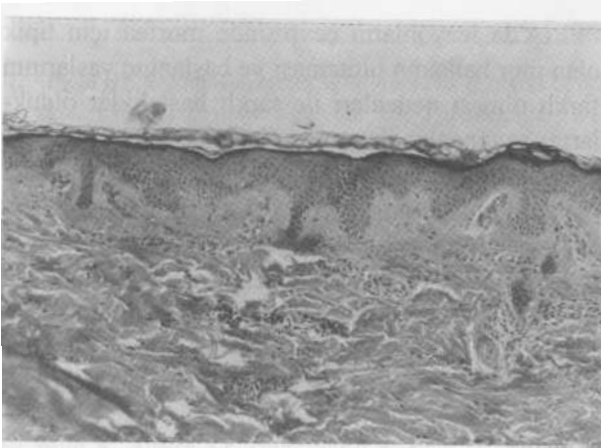
Geliş Tarihi: 10.12.1999

Yazışma Adresi: Dr.Göksun (CAN) KARAMAN
Adnan Menderes Üniversitesi
Tıp Fakültesi Dermatoloji AD, AYDIN

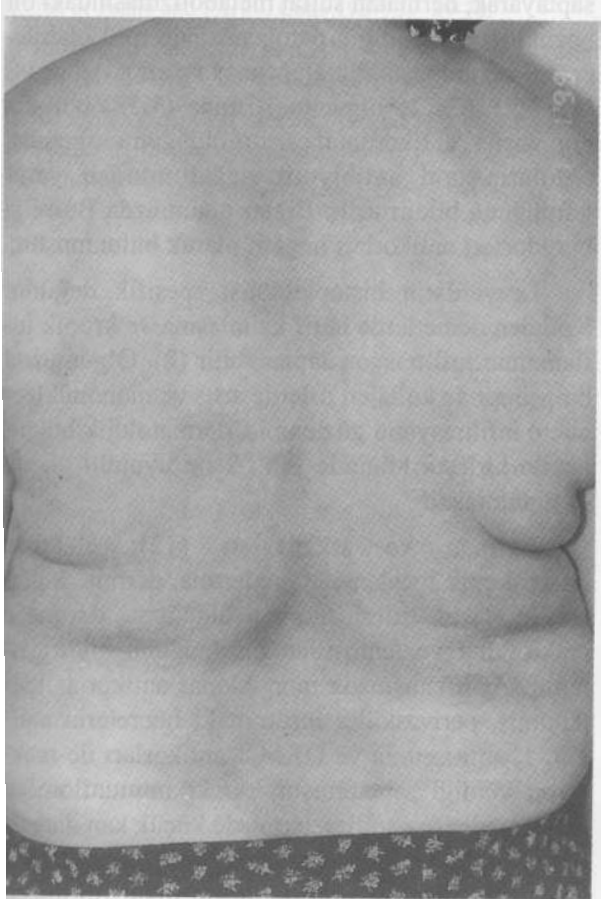
yanıt veren 61 yaşında bir olgumuzu, nadir görülmesi nedeni ile ve bu iki hastalığın ilişkisini irdelemek amacı ile sunuyoruz.

Olgu

Altmışbir yaşında bayan olgu; 10 yıl önce sırtında başlayıp, karın ve koltuk altına ilerleyen, yavaş bir büyüme gösteren, bir kısmı deri renginde, bazıları kahverengi, sert plaklar nedeni ile Aralık 1997 tarihinde polikliniğimize başvurdu. Öz ve soygeçmişinde özellik olmayan olgunun fizik incelemesinde de patolojik bulgu saptanmadı. Dermatolojik incelemesinde; sırtta interskapular bölgede 10 cm, lumbal bölgede 6 cm, toraks ön duvarında solda 10 cm ve sol inguinal bölgede 5 cm çaplarında, çevreleyen normal görünümlü deriden keskin ve koyu renkli sınırlarla ayrılan sert plaklar izlendi.



Şekil 1. Perivasküler yangısal infiltrasyon ve dermal kollajen liflerde artış (H.E. x 125).



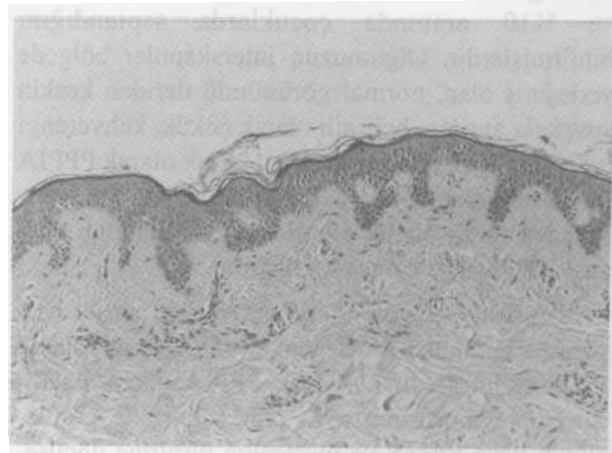
Şekil 2. İnterskapular alanda çevreleyen normal görünümlü deriden belirgin olarak çökük ve hiperpigmente plak.

Olgunun sırtındaki plaktan alınan biopsinin histopatolojik incelemesinde; epidermiste yer yer incelme, dermiste kollajen liflerde artış, yüzeyel ve

orta dermiste kollajen lifler arasında ve perivasküler mononükleer yangısal infiltrasyon izlendi (Şekil 1). Histopatolojik bulgular morfea için karakteristik olmamakla beraber, klinik bulgularla birleştirildiğinde olgu morfea olarak değerlendirildi. Laboratuvar incelemesinde; tam kan tetkiki, tam idrar tetkiki, kan biyokimyası normal bulundu. Penisilin sağaltımı başlanan ve takibe alınan olgu planlanan kontrollerine gelmedi.

Aynı yakınmalarla Haziran 1999 tarihinde tekrar polikliniğimize başvuran olgu önerilen sağaltımı düzenli kullanmadığını belirtti. Dermatolojik incelemesinde; lumbal, sol torakal ve sol inguinal bölgedeki lezyonlar atrofik, hipopigmente plaklar olarak izlendi. Bu lezyonlarda çap ve sayı olarak değişiklik olmadığı ancak tümünde sertliğin kaybolduğu saptandı. İlginç olarak interskapular alandaki plak sertliğini kaybetmesi yanında, çevreleyen normal görünümlü deriden belirgin olarak çökük ve hafif hiperpigmente olarak izlendi (Şekil 2). Olgunun *Borrelia burgdorferi* IgG ve IgM antikorları negatif olarak bulundu.

İnterskapular bölgedeki lezyondan ve karşılaştırma amacı ile yakınındaki normal görünümlü alandan deri biopsileri alındı. Lezyonlu deriden alınan materyalin histopatolojik incelemesinde; yüzeyde hiperkeratoz, epidermiste hafif düzleşme, dermada homojenizasyon, papiller dermada kollajen liflerde artış ve perivasküler mononükleer yangısal infiltrasyon gözlemlendi. Kollajen liflerde olağan dışı bir yapı veya desen izlenmedi. Deri ekleri normal olarak değerlendirildi (Şekil 3). Sağlam deri biopsi materyali ile



Şekil 3. Yüzeyde hiperkeratoz, epidermiste hafif düzleşme, dermada homojenizasyon, papiller dermada kollajen liflerde artış (H.E. x 125).

karşılaştırıldığında, lezyonlu deride kollajen liflerde hafif artma olmasına rağmen belirgin bir değişiklik izlenmedi. Olguya klinik ve histopatolojik bulgular ışığında PPPİA tanısı kondu. Benzatin fenoksimetil penisilin 3x1milyon İU sağaltımı başlanan olgunun 3 ay sonraki kontrol incelemesinde interskapular alandaki plakta seviye farkının ve pigmentasyon değişikliğinin belirgin olarak azaldığı izlendi.

Tartışma

PPPİA ilk kez 1923 yılında Pasini tarafından lokalize sklerodermanın atrofik evresinden ve bilinen diğer atrofilerden farklı klinik ve histopatolojik özelliklere sahip bir pigmente atrofoderma olarak tanımlanmış, daha sonraki yıllarda Pierini Arjantin'den benzer olgular bildirmiştir (1).

Hastalık kahverengi-gri, yuvarlak veya oval, yumuşak, birkaç santimetreden çok geniş boyutlara kadar ulaşabilen büyüklükte, tek veya çok sayıda, deriden çökük plaklar ile karakterizedir. "Karda oluşan ayak izleri" veya "cliff drop- sarp yamaç" görünümünde sınırlara sahip olarak tanımlanmakta, bu özelliğinin optik etki ile lezyonların gri rengine neden olduğu düşünülmektedir (2,4,5). Genellikle simetrik yerleşimli olmasına rağmen, unilateral lezyonların oluştuğu olgular da bildirilmektedir (5,6). Asemptomatik, progresif bir seyir izleyen ve yıllar içinde kendini sınırlayan hastalık 20-30 yaşlarda daha sık görülmektedir (1,2,7,8). Kencka ve arkadaşları (3) ortalama 10 yıl izledikleri 139 olgunun özelliklerini değerlendirdikleri bir çalışmada hastalığın kadınlarda 6 kez daha fazla görüldüğünü ve %10 oranında çocuklarda saptandığını bildirmişlerdir. Olgumuzun interskapüler bölgede yerleşmiş olan, normal görünümlü deriden keskin sınırlarla ayrılan, belirgin olarak çökük, kahverengi bir plak olarak izlenen lezyonu klinik olarak PPPİA ile uyumludur. Önceki çalışmalar ve olgu serilerinden farklı olarak olgumuzun yakınmaları 60'lı yaşların başında ortaya çıkmıştır.

Hastalığın etyolojisi bilinmemekte, ancak bazı yazarlar tarafından morfeanın atrofik varyantı olarak kabul edilmektedir (2-4,6,9). PPPİA, liken sklerotrofik ve morfeanın aynı olguda birlikte görülebildiği veya PPPİA ve morfeanın birbirine dönüşebildiği bildirilmekte; bu üç hastalığın etyolojilerinde aynı faktörlerin rol oynadığı savunulmaktadır (6,9). Morfeada önce skleroz, sonra atrofi gelişmesi,

PPPİA'da lezyonların çevresinde morfea için tipik olan mor halkanın olmaması ve başlangıç yaşlarının farklı olması nedenleri ile farklı hastalıklar olduklarını savunanlar da vardır (2,9). Olgumuzun 1997 yılında yapılan dermatolojik incelemesinde saptanan plaklarının sklerotik özellik göstermesi, 2 yıl sonraki incelemesinde ise interskapüler yerleşimli plağın deriden çökük ve sklerotik özelliğini yitirmiş olması, morfeadan atrofodermaya dönüşüm olduğunu düşündürmektedir. Olgumuzun diğer lezyonları ise morpheada yıllar içinde görülebilen değişiklikler olarak yorumlanmıştır.

Tajima ve arkadaşları (10) lezyonlarda glikozaminoglikan düzeylerini araştırmış, dermatan sülfat düzeyinin normal deriye göre arttığını saptayarak, dermatan sülfat metabolizmasındaki bir bozukluğun hastalığın patogenezinde rolü olabileceğini savunmuşlardır. Buechner ve arkadaşları ise (11) PPPİA'lı 26 olgunun 10'unda (%38) borellia burgdorferi antikorunun pozitif olduğunu saptamış, olguların oral antibiyotik sağaltımından yarar gördüğünü bildirmiştir. Bizim olgumuzda Borrelia burgdorferi antikorları negatif olarak bulunmuştur.

Lezyonların histopatolojisi spesifik değildir. Kollajen demetlerde hafif kalınlaşma ve kronik inflamatuvar infiltrasyon saptanabilir (2). Olgumuzun biopsilerinde kollajen liflerde artış ve mononükleer hücre infiltrasyonu gözlenmiş, dermatolojik bulgular ile birleştirildiğinde PPPİA ile uyumlu olarak düşünülmüştür.

Berman ve arkadaşları (12); elektron mikroskopik incelemede epidermis, dermis, kollajen ve elastik liflerin normal olduğunu, dermisde makrofajlar ve lenfositler görüldüğünü bildirmişlerdir. Aynı çalışmada monoklonal antikorlar kullanılmış, perivasküler infiltrattaki hücrelerin anti-Leu-1, anti-Leu-3a ve OKM 1 antikorları ile reaksiyon verdiği saptanmıştır, direkt immunfloresan incelemede ise papiller dermisde küçük kan damarlarında IgM ve C3 boyanması, bazal membranda IgM boyanması ve orta dermisde fokal fibrinojen gösterildiği bildirilmiştir.

PPPİA sağaltımında etkili bir yöntem olmadığı, oral ve intravenöz antibiyotiklerden yarar gördüğü ancak bu konuda sınırlı veri olduğu bildirilmektedir (11,13). Bizim olgumuzda oral benzatin fenoksimetil penisilin kullanımı ile belirgin düzelleme sağlanmıştır.

KAYNAKLAR

1. Arnold HL, Odom RB, James WD. Andrews' diseases of the skin. Clinical dermatology. 8th ed, Philadelphia: WB Saunders Company, 1990: 597-8.
2. Jaworsky C. Connective tissue diseases. In: Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C, Johnson B, eds. Lever's histopathology of the skin, 8th ed. New York: Lippincott-Raven, 1997: 278-9.
3. Kencka D, Blaszczyk M, Jablonska S. Atrophoderma Pasini-Pierini is a primary atrophic abortive morphea. *Dermatology* 1995; 190: 203-6.
4. Tu JH, Eisen AZ. Scleroderma. In: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, Fitzpatrick TB, eds. *Dermatology in general medicine*, 5th ed. New York: Mc Graw-Hill Inc, 1999: 2023-33.
5. Iriando M, Bloom RF, Neldner KH. Unilateral atrophoderma of Pasini and Pierini. *Cutis* 1987; 39: 69-70.
6. Wakelin SH, James MP. Zosteriform atrophoderma of Pasini and Pierini. *Clin Exp Dermatol* 1995; 20: 244-6.
7. Atasoy M, Erdem T, Güleç Aİ, Akdeniz N, Kot S. Pasini ve Pierini'nin idiyopatik atrofoderması; olgu sunumu. *T Klin Dermatol* 2000; 10: 119-22.
8. Şentürk M, Baysal V, Sarı A, Yıldırım M. Pasini ve Pierini'nin idiyopatik atrofoderması. Gürgey E, ed. XIII. Prof. Dr. A. Lütfü Tat Simpozyumu, Posterler Kitabı. Ankara: Nurol Matbaacılık, 1997: 27-31.
9. Murphy PK, Hymes SR, Fenske NA. Concomitant unilateral idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini (IAPP) and morphea. Observations supporting IAPP as a variant of morphea. *Int J Dermatol* 1990; 29: 281-3.
10. Tajima S, Sakuraoka K. A case of atrophoderma of Pasini and Pierini: analysis of glycosaminoglycan of the lesional skin. *J Dermatol* 1995; 22: 767-9.
11. Buechner SA, Ruffli T. Atrophoderma of Pasini and Pierini. Clinical and histopathological findings and antibodies to *Borrelia burgdorferi* in thirty-four patients. *J Am Acad Dermatol* 1994; 30: 441-6.
12. Berman A, Berman GD, Winkelmann RK. Atrophoderma (Pasini-Pierini). Findings on direct immunofluorescent, monoclonal antibody, and ultrastructural studies. *Int J Dermatol* 1988; 27: 487-90.
13. Mohrenschrager M, Jung C, Ring J, Abeck D. Effect of penicillin G on corium thickness in linear morphea of childhood: An analysis using ultrasound technique. *Pediatr Dermatol* 1999; 16: 314-6.