

Pasini ve Pierini'nin İdiyopatik Atrofoderması

Idiopathic Atrophoderma of Pasini and Pierini: Case Report

Perihan ÖZTÜRK,^a
Kemal ÖZYURT,^a
Tuğba KARAKAŞ,^a
Harun ÇIRALIK,^b
Hatice ALTUN^c

^aDermatoloji AD,

^bPatoloji AD,

^cÇocuk Psikiyatri AD,

Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi

Tıp Fakültesi,

Kahramanmaraş

Geliş Tarihi/Received: 03.05.2012

Kabul Tarihi/Accepted: 09.08.2012

Bu olgu sunumu, 9. Çukurova Dermatoloji Günleri (23-27 Mayıs 2012, Adana)'nde poster olarak sunulmuştur.

Yazışma Adresi/Correspondence:

Perihan ÖZTÜRK

Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi

Tıp Fakültesi,

Dermatoloji AD, Kahramanmaraş,

TÜRKİYE/TURKEY

drperihanozturk@hotmail.com

ÖZET Pasini ve Pierini'nin idiyopatik atrofoderması, etiyojisi bilinmeyen, nadir görülen bir dermal atrofi tipidir. Asemptomatik, viyolase, kahverengi, yuvarlak veya oval, deprese, keskin kenarlı atrofik plaklarla karakterizedir. Lezyonlar başlıca gövde ön ve arka yüzde simetrik olarak yerleşen ve çapları 1-10 cm arasında değişen plaklar şeklindedir. Hastalık sıklıkla aylar ve yıllar içerisinde progresyon gösterir ve zamanla kendini sınırlar. Hastaların çoğu kadın olup, genellikle ikinci-üçüncü dekadlarda görülmektedir. Literatür taramalarında Pasini ve Pierini'nin idiyopatik atrofoderması bulunan az sayıda çocuk olgu bulunmaktadır. Bu makalede, 2 yıldır gövde ön yüzde başlayıp, zamanla sırta da yayılan çok sayıda hiperpigmente atrofik lezyonları olan 13 yaşındaki erkek Pasini ve Pierini'nin idiyopatik atrofoderması olan olgu nadir görülmesinden dolayı sunuldu.

Anahtar Kelimeler: Liken sklerosus et atrofikus; atrofi; çocuk

ABSTRACT Idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini is a rare form of dermal atrophy with unknown etiology. Characteristic lesions of the disease are asymptomatic, violaceous brown, round or oval, depressed atrophic plaques with sharp edges. Symmetrical lesions with diameters ranging from 1- to 10 cms are mainly seen in back and front of the trunk. Although the disease progresses in months and years, it is eventually self-limited. Patients are mostly female and usually in the second or third decades of lifes. Child cases of idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini are rarely found in the literature. This article reports a rare case of idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini in a 13 years-old boy with hyperpigmented lesions of two years duration which spreaded from front of trunk to the back.

Key Words: Lichen sclerosus et atrophicus; atrophy; child

Türkiye Klinikleri J Dermatol 2012;22(2):129-32

Pasini ve Pierini'nin idiyopatik atrofoderması (PPIA), özellikle sırt, gövde yerleşimli, atrofik maküllerle karakterize olan, etiyojisi tam bilinmeyen dermal atrofi hastalığıdır.¹ Klinik ve histopatolojik olarak morfeanın bir varyantı olduğu da ileri sürülmektedir.² Genç yetişkin ve adolesan kadınlarda ve 2-3. dekadta daha sık görülür ve genellikle aylar veya yıllar içinde progresif bir seyir izleyerek kendisini sınırlar.^{3,4} Literatürde az sayıda çocuk olgu bildirilmiştir. Bu makalede, nadir görülmesi nedeniyle PPIA'lı bir çocuk olgu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

On üç yaşında erkek çocuk, 2 yıldır gövdesinde leke ve çöküklükten şikâyetçi idi. Anne ve çocuktan alınan hikâyeye göre; bu lekelerin yaklaşık 2 yıl

önce ilk kez gövde ön yüzde tek bir tane başladığı, zamanla sırta da yayılarak sayılarında artış olduğunu öğrenildi. Daha önce bu şikâyeti için tedavi alınmasına rağmen (antifungal kremler verilmiş); şikâyetinde gerileme olmaması üzerine kliniğimize sevk edilmişti. Hastanın sistemik muayenesinde herhangi bir patoloji saptanmadı. Öz geçmişi ve soy geçimisinde belirgin bir özellik yoktu. Rutin laboratuvar incelemesi normal sınırlar içinde bulundu. Dermatolojik muayenesinde gövde ön yüzde yaygın hiperpigmente, hafif atrofik, çapları 1-10 cm arasında değişen ebatlarda, sırtta ise orta hatta birleşme eğiliminde oval-yuvarlak, sınırları belirgin, kirli gri ve kahverengi renkte deriden hafif çökük, atrofik çok sayıda makül mevcuttu (Resim 1a, b). Hastaya morfea ve PPIA ön tanılarını ile "punch" biyopsi yapıldı. Histopatolojik bulgular olarak; bazal tabakası melanize epidermis, yüzeyde ortokeratoz, dermiste perivasküler infiltrasyon ve kollajen tabakada hafif kalınlaşma ve artış izlendi (Resim 2). Hastaya mevcut klinik ve histopatolojik özelliklerine dayanarak PPIA tanısı konuldu. Hastaya topikal steroid ve darbant-UVB başlandı. Birinci ayın sonunda şikâyetlerde değişiklik gözlenmedi ve tedaviye oral penisilin eklenerek 1 ay sonrasına kontrole çağırıldı.

TARTIŞMA

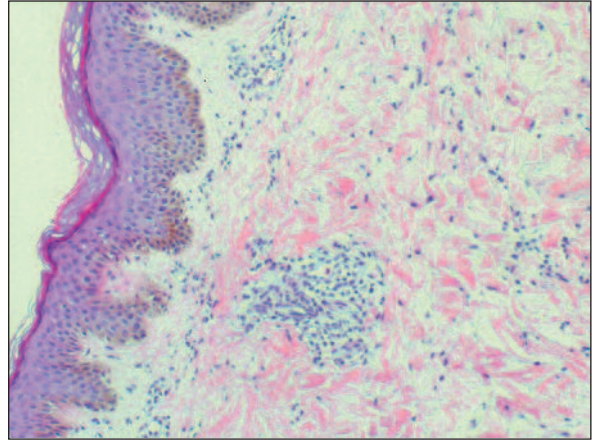
Pasini ve Pierini'nin idiyopatik atrofoderması ilk kez 1923 yılında Pasini tarafından "Atrofoderma



RESİM 1a: Gövde ön yüzde çok sayıda hiperpigmente, atrofik lezyonlar. (Renkli hali için Bkz. <http://dermatoloji.turkiyeklinikleri.com/>)



RESİM 1b: Sırtta orta hat yerleşimli simetrik, hiperpigmente, atrofik lezyonlar. (Renkli hali için Bkz. <http://dermatoloji.turkiyeklinikleri.com/>)



RESİM 2: Bazal tabakasında melanin artışı gösteren epidermis, üst dermiste perivasküler lenfositler ile retiküler dermiste kollajen liflerde hafif kalınlaşma izlenmektedir (HE, x100). (Renkli hali için Bkz. <http://dermatoloji.turkiyeklinikleri.com/>)

İdiopatik "Progressiva" adı altında tanımlanmıştır.² PPIA, genellikle 2. 3. dekada ortaya çıkar, çocuklarda ve yaşlılarda ise oldukça nadir olarak gözlenir. Erkek kadın oranı 1/2'dir.³ Literatürde oldukça az sayıda konjenital, çocukluk çağında başlayan PPAİ vakaları bildirilmiştir.^{4,5} Olgumuz 13 yaşında 2 yıldır şikâyeti olan erkek çocuktur. Hastalık sırtta, gövde ön yüzde, omuzlarda ortaları hafif çökük, sınırları belirgin, birkaç cm çaplarında oval yuvarlak biçimli, asemptomatik, genellikle deri çizgileri boyunca uzanan koyu gri ve kahverengi atrofik maküllerle karakterizedir.⁶ Olgumuz

zun sırtta orta hatta yerleşimli ve gövde ön yüzde çok sayıda hiperpigmente atrofik maküllerleri mevcuttu. Yüz tutulumu genellikle gözlenmez.³ Olgumuzda da yüz tutulumu yoktu. Asemptomatik olan plaklar endüasyon ya da skleroz göstermeksizin genellikle bilateral ve simetrik yerleşimlidirler.² Hastalık başlangıçta semptomsuz olup eritemli maküller biçiminde başlar, zamanla birbirleriyle birleşerek genişlerler. Bir süre sonra pigmentasyonda hafif solma meydana gelir, lezyonlarda çökme oluşur. İnceleme sonunda yüzeysel kan damarları görünür hâle gelirken, kıllar kaybolur ve lezyonların ortalarında sklerotik alanlar görülebilir.^{7,8} Olgumuzun klinik özellikleri PPIA ile uyumlu idi.

Etyopatogenezi tam olarak bilinmemektedir. Genetik faktörler, nörojenik faktörler, sağlam deriye göre lezyon alanında saptanan artmış dermatan sülfat içeriği nedeniyle dermatan sülfatın anormal metabolizması ve immünolojik faktörler üzerinde durulmuştur.² Bazı çalışmalarda *Borrelia burgdorferi* enfeksiyonu ile ilişkisi olabileceği bildirilmesine rağmen, yapılan bir çalışmada PPIA'lı hastalarda *Borrelia burgdorferi* (IgM) antikoru tespit edilememiştir.⁹ Başka bir çalışmada ise morfealı hastaların deri lezyonlarında polimeraz zincir reaksiyonu ile *Borrelia burgdorferi* organizmaları saptanamamıştır. Bu yüzden patogenezi *Borrelia* enfeksiyonunun rolü olmadığı düşünülmektedir.¹⁰ Olgumuzda hastanemizde *Borrelia* antikoru çalışılmadığı için test yapılmadı.

PPIA'nın ayırıcı tanısında morfea ve anetoderma düşünülmelidir. Anetodermanın lezyonlarında psödoherniasyon ile birlikte eritem ve kırışıklıklar vardır. Ayrıca histolojik olarak da anetodermada elastik dokudaki değişiklik PPIA'ya göre maküler atrofik alanlarda daha belirgin ve daha yüzeyeldir.²

Patogenezi açısından atrofodermanın, morfeanın bir varyantı olduğu ileri sürülmüştür.¹¹ PPIA lezyonlarının morfeaya göre daha erken yaşta baş-

laması (morfea 30-50 yaş, PPIA 20-30 yaş) ve uzun süren seyri (morfea 3-5 yıl, PPIA 10-20 yıl), morfeanın endüasyonla birlikte olan fildişi beyaz rengi ve fildişi renk ile leylak rengi kenarın PPIA'da olmaması, morfeanın endüasyonla başlayıp atrofiye, PPIA'nın ise atrofiyle başlayıp endüasyona doğru bir seyir göstermesi PPIA'nın ayrı bir klinik antite olduğunu desteklemektedir.¹ PPIA'nın morfeadan ayrımı hastalığın takip ve tedavisi açısından önemli olabilir. Bununla birlikte, aynı hastada morfea ve PPIA'nın tipik lezyonlarının farklı bölgelerde, hatta komşu bölgelerde aynı zamanda veya farklı zamanlarda görülebilmesi, morfea lezyonlarının bazen atrofik olabilmesi ve bazı histopatolojik benzerliklerin (orta derecede skleroz ve kollajen bantlardaki homojenizasyon) bulunması, PPIA'lı bir olguda sistemik skleroderma gelişmiş olması gibi özellikler, PPIA'nın morfeanın atrofik bir varyantı olduğunu düşündürmektedir.²

Histolojik olarak erken lezyonlarda kollajen bantlarda fokal minimal kalınlaşma, orta derecede kronik inflamatuvar infiltrasyon gözlenirken, geç lezyonlarda ise dermal kollajen bantlarda belirgin kalınlaşma ve homojenizasyon izlenir ve inflamatuvar infiltrat yoktur. Epidermis ve subkutis genellikle normal olarak değerlendirilir.¹² Olgumuzun histopatolojisi erken PPIA ile uyumlu idi.

Hastalığın etkin bir tedavisi yoktur. Bununla birlikte Stanislaw ve ark., 25 olgunun 20'sinde oral penisilin ve tetrasiklinle düzelme kaydetmişlerdir.¹³ Sklerotik komponenti olan vakalarda topikal ve sistemik steroidler, antibiyotikler, antimalaryaller, D-penisillamin, kalsitriol, fototerapi gibi tedaviler denenmiştir.² Bizde olgumuza başlangıçta topikal steroid ve darbant-UVB tedavisi başladık. Birinci ayın sonunda gerileme olmayınca mevcut tedaviye oral penisilin ekledik.

Sonuç olarak PPIA'lı çocuk olgu literatürde oldukça nadir olarak rapor edilmiştir. Çalışmamızda olgu literatür eşliğinde sunularak tartışılmıştır.

KAYNAKLAR

1. Kokçam I. [Atrophoderma of Pasini and Pierini]. *Türkiye Klinikleri J Med Sci* 2003; 23(3):234-7.
2. Bilgiç Ö, Yener Ş. [Idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini]. *Dermatoz* 2011; 2(1):235-8.
3. Miteva L, Kadurina M. Unilateral idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini. *Int J Dermatol* 2006;45(11):1391-3.
4. Kim SK, Rhee SH, Kim YC, Lee ES, Kang HY. Congenital atrophoderma of Pasini and Pierini. *J Korean Med Sci* 2006;21(1):169-71.
5. Ang G, Hyde PM, Lee JB. Unilateral congenital linear atrophoderma of the leg. *Pediatr Dermatol* 2005;22(4):350-4.
6. Karaman G, Şendur N, Şavk E, Erkuş M. [Idiopathic progressive atrophoderma of Pasini and Pierini arising on morphea: a case report]. *Türkiye Klinikleri J Dermatol* 2000; 10(4):252-5.
7. Karayalı G, Artüz F, Allı N. [Idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini]. *Türkiye Klinikleri J Dermatol* 1994;4(3):190-2.
8. Köse O. [Pasini and Pierini atrophoderma]. *Türkiye Klinikleri J Dermatol* 1995;5(1):33-4.
9. Buechner SA, Ruffli T. Atrophoderma of Pasini and Pierini. *Clinical and histopathologic findings and antibodies to Borrelia burgdorferi in thirty-four patients. J Am Acad Dermatol* 1994;30(3):441-6.
10. Cliff S, Harland CC. Atrophoderma of Pasini and Pierini. *Clin Exp Dermatol* 1996;21(2):174.
11. Çalka Ö, Metin A, Kösem M. Idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini. *East J Med* 2001;6(1):55-7.
12. Buechner SA, Ruffli T. Atrophoderma of Pasini and Pierini. *Clinical and histopathologic findings and antibodies to Borrelia burgdorferi in thirty-four patients. J Am Acad Dermatol* 1994;30(3):441-6.