

Bir Elastosis Perforans Serpiginosa Olgusu

A CASE OF ELASTOSIS PERFORANS SERPIGINOSA

Can CEYLAN*, Sibel ALPER**, Sezer ERBOZ***

* Uzm.Dr., Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD,

** Doç.Dr., Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD,

*** Prof.Dr., Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD, İZMİR

Özet

Elastosis perforans serpiginosa (EPS), anüler ya da serpijinöz dizilim gösteren hiperkeratotik papüllerle karakterize nadir bir dermatozdur. Anormal elastik fibriller transepidermal eliminasyon yoluyla deriden atılır. Hastalığın idiyopatik, reaktif (konnektif doku hastalıkları ile birlikte) ve penisillamine bağlı olarak gelişen üç ayrı formu vardır. Bu bildiride nadir görülen bir dermatoz olması nedeniyle 55 yaşında elastosis perforans serpiginosa tanısı almış bir kadın olgu sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Elastosis Perforans Serpiginosa, Perforan Hastalıklar

T Klin Tıp Bilimleri 2000, 20:302-305

Summary

Elastosis perforans serpiginosa (EPS) is a rare dermatosis characterized by hyperkeratotic papules, arranged in an annular or serpiginous pattern. Abnormal elastic fibers are extruded through the skin by the process of transepidermal elimination. The disorder consists of three types that are idiopathic, reactive (associated with a connective tissue disorder) and penicillamine-induced. Since it is an uncommon disorder, a 55 year-old female patient with elastosis perforans serpiginosa is presented in this case report.

Key Words: Elastosis Perforans Serpiginosa, Perforating Disorders

T Klin J Med Sci 2000, 20:302-305

1953 yılında Lutz bu hastalığı, "keratosis follicularis serpiginosa" ismiyle farklı bir klinik tablo olarak ortaya koyduktan sonra; 1955'de Miescher histopatolojik özelliklerini tarif ederek hastalığa "Elastoma intrapapillare perforans verruciforme" adını vermiştir. Dermatoz 1958'den bu yana da "Elastosis perforans serpiginosa" (EPS) olarak ele alınmaktadır (1).

Anormal dokunun elimine edilmesi amacıyla epidermal perforasyon gösteren dermatozlar, elastosis perforans serpiginosa, perforan follikülit, reaktif perforan kollajenoz, Kyrle hastalığı ve edinysel perforan dermatozlar olarak sınıflandırılırlar (2-4). EPS'nin 3 klinik varyantı mevcuttur:

Geliş Tarihi: 03.02.2000

Yazışma Adresi: Dr.Can CEYLAN
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi
Dermatoloji AD
35100, Bornova, İZMİR

1. İdiyopatik EPS

2. Reaktif EPS: Herediter konnektif doku hastalıkları ile birlikte görülür (Down sendromu, Marfan sendromu, osteogenezis imperfekta) (4,5).

3. Penisillamine bağlı EPS: Wilson hastalığında ve sistinüride uzun süreli olarak kullanılan D-Penisillaminin bir komplikasyonu olarak ortaya çıkabilmektedir (1-6).

EPS genellikle 2 ve 3. dekatta meydana gelir. Erkek kadın oranı 4/1'dir. Primer lezyon deri renginde 2-3 mm çapında, anüler ya da serpijinöz dizilim gösteren, keratotik ve umbilike papüllerdir. Hastalığın özellikle seçtiği bölgeler ense, boynun yan yüzleri ve üst ekstremitelerdir. Daha az sıklıkla yüz, gövde ve alt ekstremiteler de tutulabilir. Olguların çoğunda lezyonlar lokalize kalır. İdiyopatik EPS'de, Down sendromu ile birlikte görülen olgularda ve penisillamin kullanan sistinüri olgularında disseminasyon gelişebilir (1,7-8).



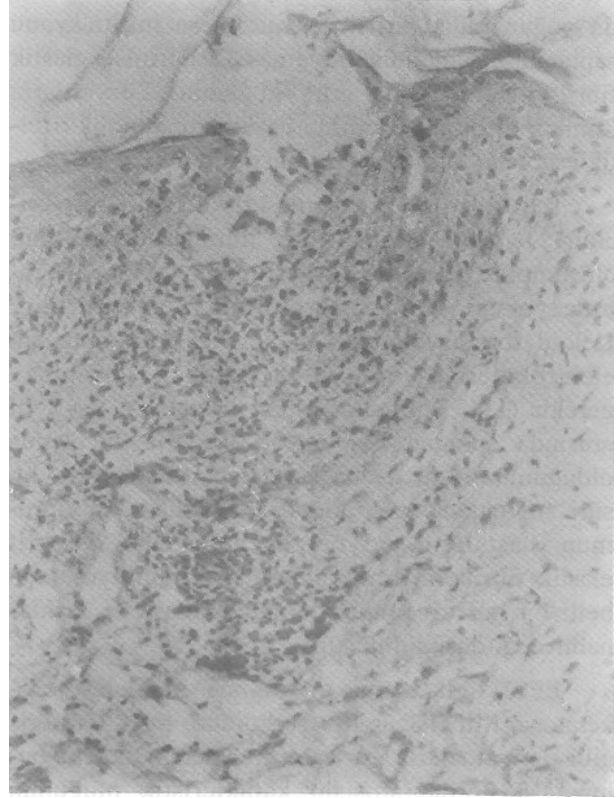
Şekil 1. Ön kol ve dirsekte lineer ve anüler dizilim gösteren papüller.

Olgu

55 yaşındaki kadın hasta dermatoloji polikliniğine yaklaşık 2 aydır sol kol ve dirseğindeki hafif kaşıntılı, çizgisel kızarıklık ve kabarıklık yakınmaları ile başvurdu. Dermatolojik bakışında sol ön kol dış yüzde ve sol dirsekte anüler, lineer ve serpiginoz dizilim gösteren keratotik, umbilike papüller saptandı (Şekil 1). Öz ve soygeçmişinde özellik saptanmadı.

Laboratuvar incelemelerinde hafif transaminaz yüksekliği (SGOT: 47 ü/l. Normal değer:5-35 ü/l) dışında patolojik sonuç gözlenmedi. Hematoksilen-eosin boyama ile yapılan histopatolojik incelemede; yüzeyde ortokeratotik keratin tabakası, epidermiste yer yer akantoz, intraepidermik mikro ve makrovezikülasyon alanları ile fokal spongiöz ve bir alanda epidermiste perforasyon oluşturan nekrotik bazofilik debrisle dolu transepidermal eliminasyon kanalı saptandı. Perforan görünümünün alt kısmına uyan dermiste lenfosit, eozinofil ve histiositlerden oluşan inflamatuvar hücre infiltrasyonu gözlemlendi. Transepidermal kanalı çevreleyen epidermis akantotik ve hiperplastik yapıda idi (Şekil 2). Elastik doku boyası ile yapılan incelemede, dermiste elastik fibril yoğunluğunun ve sayısının artmış olduğu saptandı.

Olguya sistemik antihistaminik dışında tedavi verilmedi. 4 ay sonraki kontrolde lezyonlar kaybolmuş ve yerlerinde postinflamatuvar pigmentasyon bırakmışlardı.



Şekil 2. Transepidermal eliminasyonla karakterize perforan görünüm (HEx200).

Tartışma

Transepidermal eliminasyonun primer olarak gözlemlendiği perforan dermatozlardan Kyrle hastalığında defekt epidermal keratinositlerde, perforan follikülite kıl follikülünde, reaktif perforan kollajenoziste kollajende, elastosis perforans serpiginosada ise elastik fibrillerdedir (9). EPS'nin herediter konnektif doku hastalıkları ile birlikteliği ve famiyal EPS olgularının varlığı genetik predispozisyonu destekler. Hastalığın otozomal resesif geçtiği düşünülmektedir (8-10).

Primer patolojinin elastin miktarında azalma ve tropoelastinde artış olduğu bildirilmektedir. Bu nedenle ortaya çıkan defektif elastik fibriller de yabancı cisim olarak transepidermal kanallardan elimine edilirler (1-11).

İncelediğimiz olguda hematoksilen-eosin boyası ile epidermiste perforasyon oluşturan transepidermal kanal ile perfore bölgenin altına uyan saha-

da yoğun mikst inflamatuvar hücre infiltrasyonu saptandı. Elastik doku boyaması ile dermiste elastik fibril yoğunluğunda artış gözlemlendi. Lezyonların klinik morfolojik özellikleri ve histopatolojik özelliklerin ışığı altında EPS tanısı konuldu.

Tedavide likit nitrojenle kriyoterapi ümit vericidir. Dejenere elastik fibril eliminasyonunun bül oluşumu ile hızlandığı gösterilmiştir. Oklüziv ve intralezyonel kortikosteroidlerin yeri sınırlıdır. Keloid formasyon riski nedeniyle dermabrazyon, elektrokoterizasyon ve cerrahiden kaçınmak gerekir (11). Bununla birlikte hastalık 6 ay-5 yıl arasında spontan rezolüsyon gösterir. İncelemiş olduğumuz olgu da başlangıçtan itibaren 4 aylık süre sonunda spontan olarak iyileşmiştir. Bu durumun hastalığın etiopatogenezindeki defektif elastik fibrillerin transepidermal eliminasyonunun belli bir süreç sonunda tamamlanması ile açıklanabileceği düşünülmüştür.

EPS klinik olarak granuloma annulare, porokeratosis Mibelli, anüler sarkoidoz, tinea corporis gibi dermatozlarla karışabilir. Aderan tıkaçın bulunması, porokeratosisin karakteristik oluşunun bulunmaması, lezyonların özellikle seçtiği bölgeler, yaş, birliktelik gösteren konnektif doku hastalıkları, penisillamin tedavisi altında olma gibi özellikler ayırıcı tanıda yardımcı özelliklerdir. Elastik doku boyaması, EPS için patognomoniktir ve diğer dermatozlardan ayırımı sağlar. Papiller dermiste elastik fibrillerin büyüklük ve yoğunluğunda artış tipiktir. Kyrle hastalığı ve perforan follikülit; EPS ile benzer olarak santral bir keratotik tıkaç içerirler ve dejenere materyali elimine eden bir perforasyona sahiptirler. Ancak her iki hastalıkta EPS'den farklı olarak elastik doku boyaması ile üst dermada ve özellikle dermal papillalarda elastik dokudaki yoğun artış görülmez (1).

İdiyopatik ve reaktif EPS'deki anormal elastik fibrillerin mikroskopik görünümü penisillamine bağlı EPS'den farklıdır. İdiyopatik ve reaktif olgularda elastik fibriller kümeli, kıvrımlı, granüler, fragmente ve normal elastik fibrillerden daha refraktildir. Penisillamine bağlı EPS'de ise, transepidermal kanaldaki elastik fibriller, testere dişi kenarlı olup ultrastrüktürel düzeyde konsantrik tabakalanma gösterirler. Ayrıca mahmuz şeklinde çinkıntılar ve homojen kortikal bir zon sözkonusudur.

Benzer değişiklikler penisillamine bağlı pulmoner lezyonlarda da gösterilmiştir (6).

Morgan ve arkadaşları perforan dermatozlu hastalarda immünhistokimyasal olarak ve serum düzeyleri ile ekstraselüler matriksin rolünü araştırdıkları çalışma sonucunda laminin, tenascin ve kollagen tip 4 serum düzeylerinde artış gözlemezken, fibronektin düzeyinde anlamlı derecede yükselme tespit etmişlerdir. Aynı çalışmada yüksek fibronektin serum ve doku konsantrasyonlarının epitel migrasyonunu ve proliferasyonunu arttırmak suretiyle perforan dermatozu yol açtığı belirtilmektedir (12).

İncelemiş olduğumuz olgu yapılan laboratuvar tetkikler ve klinik muayene sonucunda herhangi bir konnektif doku hastalığı göstermemesi, D-Penisillamin ve başka bir ilaç anamnezinin alınmaması nedeniyle idiyopatik elastosis perforans serpinosa olarak değerlendirilmiştir. Az rastlanan bir dermatoz oluşu ve spontan regresyon gösterebileceğini vurgulamak amacıyla sunulması uygun görülmüştür.

KAYNAKLAR

1. Wolff-Schreiner E. Elastosis perforans serpinosa. In: Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolff K, eds. *Dermatology in general medicine*, 4th ed. New York: Mc Graw Hill Book Co, 1993: 1280-3.
2. Shames BS, Fretzin D. Disorders of Collagen, Elastin and Ground Substance in Dermatology. In: Moschella SL, Harley HJ, eds. *Dermatology*, 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders Co, 1992: 1293-4.
3. Azizlerli G. Dejenereatif hastalıklar Ed. Tüzün Y, Kotoğyan A, Aydemir EH, Baransü O. 2. Baskı. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevleri, 1994: 573.
4. Sehgal VN, Jain S, Thappa DM, Logani K. Perforating dermatoses: A review and report of four cases. *Int J Dermatol* 1993; 32 (12): 879-81.
5. Wilms A, Dummer R. Elastosis perforans serpinosa in Down Syndrome. *Hautarzt* 1997; 48(12): 923-5.
6. Iozumi K, Nakagawa H, Tamaki K. Penicillamine-induced degenerative dermatoses: report of a case and brief review of such dermatoses. *J Dermatol* 1997; 24(7): 458-65.
7. Goltz RW. Diseases of the dermis. In: Orkin M, Maibach HI, Dahl MV, eds. *Dermatology*, 1st ed. London: Prentice Hall International Inc, 1991: 323-4.
8. Langeveld EG, Toonstra J, Van Vloten WA, Beemer FA. Familial elastosis perforans serpinosa. *Arch Dermatol* 1993; 129 (2): 205-7.

9. Lever WF, Schaumburg -Lever G: Histopatology of the Skin. 7th ed. Philadelphia:JB Lippincott Co, 1990: 303-5.
- 10.Kretz SL, Hamm H, John JM, Brocker EB. Elastosis perforans serpiginosa. Considerations on the pathogenesis based on a typical case. Hautarzt 1992;43 (10): 640-4.

- 11.Arnold HL, Odom RB, James WD. Diseases of the Skin. 8th edition. Philadelphia: WB Saunders Co, 1990: 585-6.
- 12.Morgan MB, Truitt CA, Taira J, et al. Fibronectin and extracellular matrix in the perforating disorders of the skin. Am J Dermatopathol 1998;20(2):147-54.