

Atrophoderma Vermiculatum: Olgu Sunumu

ATROPHODERMA VERMICULATUM: CASE REPORT

Pınar Yüksel BAŞAK*, Vahide BAYSAL*, İlkay İÇKE*, Aliye SARI**

* Dr., Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD,

** Dr., Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji AD, ISPARTA

Özet

Amaç: Atrophoderma vermiculatum özellikle yanaklarda bilateral yerleşen, retiküler yayılan atrofik lezyonlarla karakterize, nadir görülen bir hastalıktır. Kozmetik bir problem olması ve bazen kardiyak anormalliklerle birlikte görülebilmesine rağmen prognozu iyidir.

Olgu Sunumu: Klinik ve histopatolojik bulguları ile atrophoderma vermiculatum tanısı alan, 18 yaşındaki erkek hasta sunulmuş ve ayırıcı tanısı tartışılmıştır.

Sonuç: Atrophoderma Vermiculatum genç yaşlarda yüzde yerleşmesi sebebiyle kozmetik problemlere yol açabilmekte birlikte, benign seyirli bir hastalık olduğunun bilinmesi önemlidir.

Anahtar kelimeler: Atrophoderma vermiculatum

Summary

Purpose: Atrophoderma vermiculatum is a rare disorder characterized by atrophic pits, particularly on the cheeks with reticular appearance. Although the disease primarily presents a cosmetic problem and is at times associated with cardiac abnormalities, the prognosis is good.

Case Report: An 18-year-old boy with clinical and histopathologic findings of AV was described and differential diagnosis has been discussed.

Conclusion: It is important to know that Atrophoderma Vermiculatum is a benign this is localised to the face at younger ages although it may cause cosmetic problems.

Key words: Atrophoderma vermiculatum

T Klin J Med Sci 2003, 23:41-42

T Klin Tıp Bilimleri 2003, 23:41-42

Atrophoderma vermiculatum (AV), keratosis pilaris atrophicans (KPA) grubu içinde tanımlanan genodermatozlardan biri olup folliculitis ulerythematosia reticulata veya atrophoderma reticulatum olarak da adlandırılmaktadır (1-3). Çocukluk çağında başlayan hastalığın etiyolojisi bilinmemekle birlikte pilosebace folliküler infundibulumun anormal keratinizasyonuna bağlı olduğu düşünülmektedir (4,5). AV tanısı alan olgumuz, terminolojik benzerliklerden dolayı KPA grubundaki hastalıklarla karıştırılabilmesi ve nadir görülmesi sebebiyle sunulmaktadır.

Olgu

Onsekiz yaşındaki erkek hasta her iki yanağında 10 yıl önce birkaç adet başlayıp yavaş yavaş artış gösteren çukurlaşmalar nedeni ile başvurdu. Lezyonların başka bir lezyonun yerinde veya travma ardından ortaya çıkmadığı öğrenildi. Hafif kaşıntı dışında subjektif yakınması olmayan hastanın özgeçmişinde allerjik rinit ve allerjik konjonktivit öyküsü mevcuttu. Ailesinde başka kimsede benzer lezyonlar olmadığı bildirildi.

Fizik muayenede tonsillerde hipertrofi dışında diğer sistemlerde patolojik bulgu saptanmadı. Dermatolojik muayenede her iki yanakta ağız köşelerine yakın 2 cm² lik alanda eritem ve kulak sınırına kadar uzanan, çok sayıda 1-2 mm çaplı, ortalama 0.5-1 mm derinliğinde, deri renginde deprese atrofik lezyonlar izlendi (Şekil 1). Keratozis pilaris,

kaş, saçlar ve vücut kıllarında dökülme, kuruluk saptanmadı. Sağ 1. ve 5., sol 3. el tırnaklarında noktasal beyazlaşmalar mevcuttu. Laboratuvar bulgularından tam kan sayımı, biyokimya ve tiroid fonksiyon testleri normal sınırlarda idi. EKG'de inkomplet sağ dal bloğu ile uyumlu bulgular olup ekokardiyografisinde mitral valv prolapsusu saptandı. Deprese lezyondan alınan paç biyopsinin histopatolojik incelemesinde epidermiste inceme, atrofik ve dilate kıl follikülleri, keratotik tıkaçlar (Şekil 2), dermiste kollajen liflerde dejenerasyon izlendi (Biyopsi no: 82/02; 7.1.2002). Klinik ve histopatolojik bulgular AV ile uyumlu bulunarak topikal tretinoin (%0.1) tedavisi başlandı.

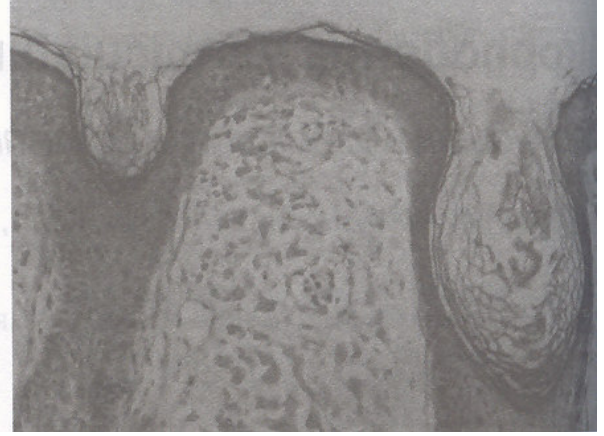
Tartışma

AV, yanaklarda normal deri alanlarıyla ayrılan simetrik, retiküler, atrofik lezyonlarla karakterize, milia ve komedonlar izlenebilen bir hastalıktır (1,2). Lezyonların nadiren tek taraflı yerleşebileceği de bildirilmiştir (1,6). İnflamatuvar lezyon öyküsü bulunmayan olguların çoğu sporadik olmasına rağmen otozomal dominant veya resesif kalıtım tanımlanmaktadır. Hastalığın genellikle 5-12 yaşlarında başladığı, ancak puberte ve erişkin dönemde de ortaya çıkabileceği bildirilmektedir (2,4,5).

İzole bir deri hastalığı olarak kabul edilmesine rağmen ipsilateral katarakt, geçici ipsilateral alopesi ve epileptik atakların eşlik ettiği bir olguda AV'un, epidermal



Şekil 1. Lezyonların klinik görünümü



Şekil 2. Histopatolojik bulgular (H&E, x200)

nevus sendromunun bir varyantı olabileceği görüşü öne sürülmüştür (6). Nadir görülmekle birlikte AV'a follikülitis dekalvans, epidermal kistler, nörofibromatozis, Down sendromu, konjenital kalp bloğu, atrial septal defekt, lökonişia ve oligofreninin eşlik edebileceği ya da Rombo sendromunun bir deri bulgusu olabileceği bildirilmektedir (2,4,5,7). Histopatolojisinde epidermal ve dermal atrofi, follikül ve sebace bezlerde azalma, folliküler dilatasyon, keratinöz kistler, dermiste perivasküler ve peridneksiyel lenfositik infiltrasyon izlenir (2,5). Mitral valv prolapsusu dışında sistemik bir hastalık bulgusuna rastlanmayan olgumuzda yüzde simetrik yerleşen atrofik lezyonlar, punktat lökonişia ve histopatolojik bulgular AV ile uyumlu bulunmuştur.

AV'nın ayırıcı tanısında akneiform erupsiyonlar, akneye sekonder skarlar, nevus comedonicus ve KPAF (KPAF) düşünülebilir (4,5). Olgumuzda inflamatuvar lezyon öyküsü olmaması akneden, lezyonların simetrik yerleşimi nevus comedonicusdan ayırt ettirmektedir. AV'un tersine, nevus comedonicusta skar seyrek, komedon sık ve interfolliküler deri bölgeleri normal olup Blaschko çizgilerini izler (5,8). KPAF olarak da bilinen ulerythema ophryogenes ise yüzde kalıcı eritem ve seboreik alanlarda yerleşen inflamatuvar, keratotik papüllerin skar, atrofi ve kalıcı alopesiye yol açtığı bir tablo olup olgumuzdaki non-inflamatuvar, non-alopesik lezyonlardan farklıdır. AV'da daha derin ve yoğun inflamasyon ve fibrozis nedeniyle deri yüzeyi skar benzeri retiküler görünümündedir. Bununla birlikte AV'un geç başlama yaşı KPAF'den ayırt edilmesinde önemli bir özelliktir (2-5,9).

Spontan regresyon görülebileceği bildirilen AV'un tedavisi yüzdürücü değildir. Keratolitik ajanlar ve topikal steroidlerle geçici düzelme sağlanabileceği, oral izotretinoinin bir olguda başarıyla kullanıldığı bildirilmiştir. Kozmetik açıdan sorunlu hastalarda önerilen diğer yöntemler ise kollajen implantı ve dermabrazondur (1,4,5,10). Olgumuzun lezyonları sistemik bir tedaviyi gerektirecek derecede şiddetli olmadığı için topikal tretinoin uygulanarak takip edilmektedir.

AV'un nadir de olsa hayati organlarda konjenital anormalliklerle birlikte görülebilmesi ve genç yaşlarda özellikle yüz bölgesinde ortaya çıkması sebebiyle kozmetik problem oluşturmasına rağmen benign seyirinin hasta ve ailesine bildirilmesi açısından, deri bulgularının bilinmesi önem taşıyan bir hastalık olduğunu düşünüyoruz.

KAYNAKLAR

1. Arrieta E, Milgram-Sternberg Y. Honeycomb atrophy on the right cheek. Folliculitis ulerythematosia reticulata(atrophoderma vermiculatum). Arch Dermatol 1988; 124:1101, 1104.
2. Odom RB, James WD, Berger TG: Some genodermatoses and acquired syndromes. Andrew's Diseases of the skin, 9th ed. Philadelphia, WB Saunders Company, 2000; 682-732.
3. Azambuja R, Proenca NG, Cardoso WV. Ulerythema ophryogenes and folliculitis ulerythematosia reticulata. Hautarzt 1987; 38:411-3.
4. Frosch PJ, Brumage MR, Schuster-Pavlovic C, Bersch A. Atrophoderma vermiculatum. Case reports and review. J Am Acad Dermatol 1988; 18:538-42.
5. Fritsch P. Follicular syndromes with inflammation and atrophy. In: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K et al, eds. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine, 5th ed. New York, McGraw-Hill, 1999; 818-22.
6. Hsu S, Nikko A. Unilateral atrophic skin lesion with features of atrophoderma vermiculatum: a variant of the epidermal nevus syndrome? J Am Acad Dermatol 2000;43: 310-2.
7. van Steensel MA, Jaspers NG, Steijlen PM. A case of Rombo syndrome. Br J Dermatol 2001;144:1215-8.
8. Cestari TF, Rubim M, Valentini BC. Nevus comedonicus: case report and brief review of the literature. Pediatr Dermatol 1991; 8: 300-5.
9. Özkan Ş, Şahin MT, Fetil E, Pabucçuoğlu U, Güneş AT. Ulerythema ophryogenes: Keratosis pilaris atrophicans faciei. T Klin Dermatoloji 1998; 8: 41-5.
10. Weightman W. A case of atrophoderma vermiculatum responding to isotretinoin. Clin Exp Dermatol 1998; 23:89-91.

Geliş Tarihi: 21.03.2002

Yazışma Adresi: Dr. Pınar Yüksel BAŞAK
Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi
Dermatoloji AD, İSPARTA
pinarbasak@hotmail.com