

Pasini ve Pierini'nin idyopatik atrofoderma vakası

A case of idiopathic atrophoderma of pasini and pierini

Fulya GÖKSU*, İlknur KIVANÇ ALTUNAY*, Gonca GÖKDEMİR*,
Damlanur SAKIZ**, Adem KÖŞLÜ*

* Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Dermatoloji Kliniği

** Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Laboratuvarı

ÖZET

Pasini ve Pierini'nin İdyopatik Atofoderması (PPİA), yuvarlak-oval, mavi-kahverengi deprese atrofik plaklar ve tipik olarak "uçurum yamacı" borderla karakterizedir. Lezyonlar simetrik olarak gövdede lokalizedir.

Hastaların çoğu kadındır ve genellikle 2. -3. dekadlarda görülür.

PPİA nadir görülen bir hastalık olduğundan PPİA teşhisi alan bir hastayı sunuyoruz.

Anahtar kelime: Pasini ve Pierini'nin İdyopatik Atofoderması

SUMMARY

Idiopathic Atrophoderma of Pasini and Pierini (IAPP) is characterized by round or ovoid, blue-brown depressed atrophic plaques with typical cliff-drop borders. The lesions are localized on trunk symmetrically. Many patients are women and is seen usually in second-third decades.

Because of IAPP is a very rare disease, we decided to present a patient who was diagnosed as IAPP.

Key Word: Idiopathic Atrophoderma of Pasini and Pierini

GİRİŞ

Pasini ve Pierini'nin İdyopatik Atofoderması (PPİA), genellikle adolesan dönemde başlayan, kadınlarda daha sık görülen nadir bir hastalıktır. Atofodermanın bu yaygın olmayan formu eritematöz lokalize morfea olarak da bilinir. Lezyonlar; asemptomatik, bilateral ve simetrik, çoğunlukla da gövdede lokalizedir.

PPİA çok nadir bir hastalık olduğundan; 3-4 yıldan beri gövdesinde kırmızı-kahverengi deprese alanları olan, giderek sayıca artan ve genişleyen lezyonları bulunan 24 yaşında bir erkek, hastayı sunuyoruz.

Yazışma Adresi:

Uzm. Dr. Fulya GÖKSU
Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi
Dermatoloji Kliniği
Tel: 0212 231 22 09-1271

OLGU

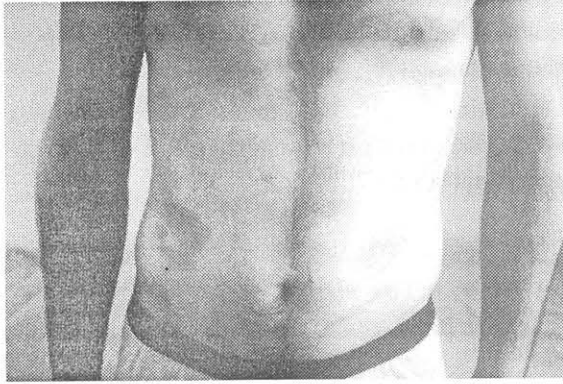
24 yaşında erkek hasta, vücudundaki deprese eritematöz papüller ve plaklarla polikliniğimize başvurdu. Hastanın deprese alanları giderek artan sayı ve büyüklükleri ile 3-4 yıldan beri mevcuttu. Lezyonlar gövdeden başlamıştı.

Hastanın tıbbi hikayesi ve diğer sistem muayeneleri normaldi. Aile anamnezinde bir özellik yoktu. Laboratuvar testleri; tam kan incelemesi, eritrosit sedimentasyon hızı, tam idrar tetkiki normaldi. Serolojik olarak yapılan Borrelia burgdorferi antikorları (IgG+IgM) negatif bulundu. PA Akciğer grafisi normaldi.

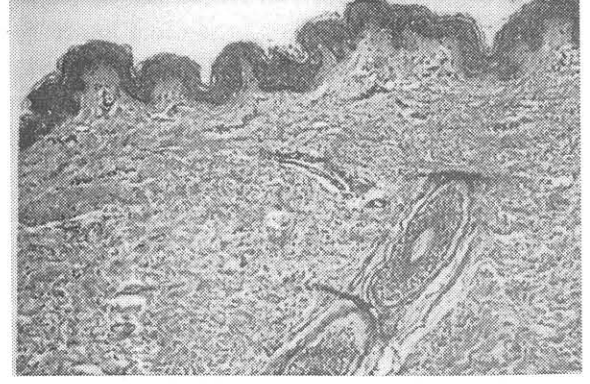
Hastanın yapılan dermatolojik muayenesinde; gövde ön ve arka yüzünde (Resim1), simetrik, pigmente, oval ve irregüler maküler alanların bazıları deprese idi. Yüz, mukozal membranlar, avuç içi ayak tabanları tutulmamıştı. Kırmızı-kahverengi deprese alanlar keskin sınırlı idi. Etraflarında lila rengi border bulunmuyordu.

Gövdedeki lezyonlu deriden alınan punch biyopsi incelemesinde; Hemotoksilen-Eozin boyamasında (Resim2); epidermis, papiller dermis ve üst retiküler dermis normaldi. Dermisin

* 3. Akdeniz Ülkeleri Dermatoloji Kongresinde (3rd Congress of the Mediteranean Association of Dermatology) poster olarak yayınlanmıştır.



Resim 1: Göğüs ve karın derisindeki kırmızı-kahverengi deprese alanlar



Resim 2: Normal görünen epidermis ve üst retiküler dermis

derin tabakasında fokal alanda, homojen hyalinize kollajen bantlarda kalınlaşma ve sıkı paketlenmeler vardı. Subkutan doku yeni kollajen bantlarla yer değiştirmişti. İnflamatuvar infiltrat yoktu. PPIA teşhisi konularak hastaya topikal kalsipotriyol tedavisi başlandı.

TARTIŞMA

PPIA; yaygın olmayan; kesin sebebi bilinmeyen dermal atrofinin ayırt edilebilen bir formudur. 1923'de, Pasini, diğer bilinen atrofilerden ya da lokalize sklerodermanın atrofik evresinden klinik ve histopatolojik olarak farklı pigmenter atrofodermanın bir formunu tanımlamıştır. O zamandan beri özellikle Arjantin'de Pierini tarafından birçok vaka rapor edilmiştir(1, 2, 3).

Sebebi bilinmemektedir. Hernekadar PPIA ve morfealı fenilketonürlü aileler rapor edilmişse de, kesin sebep olarak bir genetik faktör bulunmamaktadır(4).

Lezyonlar genellikle asemptomatik, tek ya da multipl olabilir. Boyutları 2 cm ya da daha fazla çapta olabilir. Nadiren yuvarlak ya da oval şekilde olabildiği gibi irregüler yamalar şeklinde de görülebilir. Klinikte "Kardaki ayak izi" ya da "İsviçre peyniri" görünümünde tanımlamaları vardır. Düz, viyolase veya kahverengi, nadiren normal deriden çökük deprese şekildedir(1, 2, 5).

Tutulmuş alanları gövde, özellikle kalçalar ve sırtın alt bölümüdür(6). PPIA'sı baskın olarak kadınlarda görülür(1). Yama tarzında başlayan lezyonlar yavaşça, 10 yıl ya da daha fazla sürede giderek artar ve genellikle değişiklik olmadan persiste ederler. Hastamızda da 3-4 yıldan beri az sayıda ve küçük çaplı olarak başlayan lezyonlar giderek sayıca ve boyut olarak artış göstermişti. Yama tarzındaki lezyonlarda sklerodermatik değişiklikler olabilir. Atrofoderma ve morfeanın tipik lezyonları aynı hastada görülebilir(5).

Histolojik değişiklikler çok net değildir(7). Epidermis ve dermal konnektif doku tabakasında kalınlaşma ve üst dermiste minimal perivas-küler infiltrasyon vardır. Minimal değişiklikler yüzünden biyopside normal görünüm olabilir(1). Hastamızdan aldığımız punch deri biyopsisi de bu bulgularla uyumlu bulunmaktaydı.

Lezyonlu deriden alınan punch biyopsi incelemesinde morfeadan ayırım yapılamayabilir. Morfeadan ayırımında birçok farklılıklar bulunmaktadır(2): 1- Atrofoderma 2. ya da 3. dekada görülür, morfea 3. -5. dekadlarda pik yapar. 2- Atrofoderma 10 ile 20 yıl içinde progresyon gösterirken morfeada bu süre 3-5 yıldır. 3- Klinik ayırımında, morfeada fildişi beyazı endüre plak etrafındaki ödematöz lila rengi halka karakteristiktir. PPIA'da, lezyon atrofik, viyolase, keskin sınırlı deprese alanlarla karakterizedir. Histolojik ayırımında; morfeada skleroz görülebilirken atrofodermada genellikle yoktur. Ayırı-

ca atrofodermada *Borrelia* antikorları da negatiftir(2, 5). Buechner ve Ruffli'nin yaptığı 26 hastalık bir çalışma da ise 10 hastada (%38) *Borrelia* antikorları pozitif bulunmuştur. Hastamızda ise *Borrelia burgdorferi* antikorları negatif olarak tespit edilmiştir.

PPİA benignidir. Hernekadar persiste eden vakalar varsa da birkaç ay ya da yıl sonra spontan sonlanabilir.

Kesin tedavisi bulunmamaktadır. Psoralen ve PUVA'nın bazı vakalarda etkili olduğu görülmüştür(1, 2, 5)

KAYNAKLAR

1. Arnold HL, Odom RB, James WD: Abnormalities of Dermal Connective Tissue. *Andrews' Diseases of The Skin. Clinical Dermatology*, 8th ed, Philadelphia WB Saunders Company, 1990; 597-8
2. Stoner CMF, Dixon MSL: Purple Depressions on the Trunk and Extremities. *Arch Dermatol*, 1990; 126(12): 1639-44
3. Kernohan NM, Stankler L, Sewell HF: Atrophoderma of Pasini and Pierini. An immunopathologic case study. *Am J Clin Pathol*, 1992; 97(1): 63-8
4. Pullara TJ, Laber CW, Fenske NA: Idiopathic Atrophoderma of Pasini and Pierini. *Int Journal Dermatol*, 1984; 23: 643-5
5. Burton JL, Lovell CR: Disorders of Connective Tissue. *Textbook of Dermatology*, 6th edition, Ed. Champion RH, Burns JL, Breathnach SM, Blackwell Scientific publication, London, 1998; 3: 2011-12
6. Braun-Falco OB, Plewig G, Wolff HH, Burgdorf WHC. *Dermatology*, 2nd edition Springer Verlag, Berlin 2000: 786-7
7. 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