



Psödoksantoma elastikum-benzeri papiller dermal elastolizis

Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis

Seval Erpolat, Hacer Haltaş*

Turgut Özal Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, *Patoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

Öz

Psödoksantoma elastikum-benzeri papiller dermal elastolizis (PKE-PDE), klinik olarak PKE'ye benzeyen papüllerle karakterize ve histolojik olarak papiller dermiste kısmi ya da tam elastik doku kaybı ile karakterize nadir kazanılmış, non-enflamatuvar bir hastalıktır. Burada 60 yaşında PKE-PDE tanısı alan kadın olgu nadir görülmesi nedeniyle sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Elastolizis, psödoksantoma elastikum benzeri papiller dermalelastolizis, dermis

Summary

Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis (PXE-PDE) is a rare acquired non-inflammatory disorder characterized by papules that clinically resemble PXE and histologically by a total or partial loss of elastic fibers in the papillary dermis. It typically affects elderly women. Here, we present a 60-year-old woman diagnosed with PXE-PDE which is a rarely encountered condition.

Keywords: Elastolysis, psedoxantoma elasticum like papillary dermal elastolysis, dermis

Giriş

Ekstraselüler matrikste elastik lifler dermisteki bağ dokusunun önemli yapısal komponentidir. Elastik lifler derinin elastisitesinden sorumludur. Papiller dermiste oksitalan ve elaunin fibrilleri dikey olarak bazal membrana bağlanırlar ve dermise doğru uzanarak dermoepidermal bileşkeye paralel uzanan elastik lif pleksusuna bağlanırlar^{1,2}. Psödoksantoma elastikum-benzeri papiller dermal elastolizis (PKE-PDE), klinik olarak PKE'ye benzeyen papüllerle seyreden papiller dermiste tama yakın elastik doku kaybı ile karakterize akkiz non enflamatuvar hastalıktır. Sıklıkla postmenapozal yaşlı kadınlarda görülür. Klinik olarak çok sayıda genellikle asemptomatik sarı veya deri renginde yumuşak, non-foliküler kaldırım taşına benzer papüllerle karakterizedir. Etiyopatogenezi tam olarak bilinmemekle beraber ultraviyole hasarı, intrinsik yaşlanma ve elastik doku yıkımı ile ilişkili olabileceği düşünülmektedir¹⁻⁸. Biz burada 60 yaşında PKE-PDE tanısı olan kadın hastamızın hastalığın oldukça nadir görülmesi nedeniyle sunuyoruz.

Olgu Sunumu

Altmış yaşında kadın hasta 2-3 yıldır boyun yan kısımlarında ortaya çıkan asemptomatik erüpsiyon ile polikliniğimize başvurdu. Hastanın özgeçmişinde herhangi bir özellik yoktu. Aile üyelerinin hiçbirinde benzer lezyonlar olmadığı öğrenildi. Dermatolojik muayenede boyun lateral kısımlarında 1-2 mm, sarı renkli foliküler olmayan papüller saptandı (Resim 1). Lezyondan alınan biyopsinin histopatolojik incelemesi yapıldı. Lezyonlu derinin hematoksilin-eosin boyalı kesitlerinde papiller dermiste ödem, perivasküler lenfosit infiltrasyonu ve dağınık halde melanofajlar görüldü (Resim 2a). Elastik van Gieson ile boyalı kesitlerde dermiste elastik liflerde kayıp saptandı (Resim 2b, 2c). Hastamızın biyokimyasal ve hematolojik parametrelerinde herhangi bir patoloji saptanmadı. Klinik ve histopatolojik bulgularla birlikte hastamıza PKE-PDE tanısı konuldu. Herhangi bir tedavi planlanmadı.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Seval Erpolat, Turgut Özal Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye
Tel.: +90 312 203 51 61 E-posta: soyoral@yahoo.com **Geliş Tarihi/Received:** 07.11.2014 **Kabul Tarihi/Accepted:** 22.06.2015

Tartışma

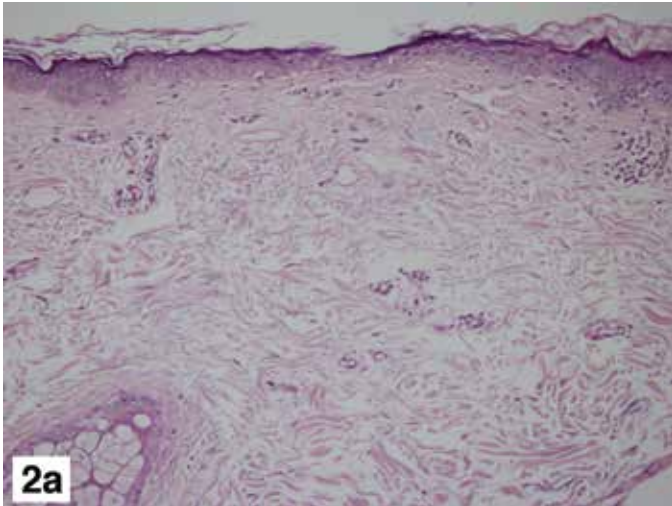
PKE-PDE ilk kez 1992 yılında Rongioletti ve Rebora³ tarafından tanımlanmıştır. PKE-PDE yalnızca kadınlarda ve 60-80 yaşları arasında görülür^{1,2}. Klinik olarak PKE'ye benzer papüllerle seyreden ve papiller dermiste tama yakın elastik doku kaybı ile karakterize akkiz non enflamatuvar bir hastalıktır. Çok sayıda asemptomatik veya kaşıntılı, sarı veya deri rengi, non foliküler kaldırım taşlarına benzeyen papüllerle karakterizedir¹⁻⁸.

Hastalığın patogenezi tam olarak bilinmemekle beraber ultraviyole hasarı, intrinsik yaşlanma, anormal elastogenez veya artmış elastik yıkım ile ilişkili olabileceği düşünülmektedir^{1,2,7,8}. Lezyonlar klinik olarak ense, boyun yanları, saçlı deri, supraklavikuler bölge, antekubital bölge gibi güneş dağınımlı alanlarda ortaya çıkmasına rağmen (ultraviyole radyasyonun başlı başına bir sebep olması şüphelidir. Çünkü olguların çoğunda uzun süreli güneş maruziyeti öyküsü bulunmamaktadır ve güneş görmeyen koltuk altı, kasık ve meme altı gibi bölgelerde etkilenmektedir⁶. Hastalıkta elastin ve fibrillin-1 ekspresyonu azalması sebebiyle intrinsik yaşlanma da suçlanmıştır^{2,6,7}. Ayrıca patogeneze

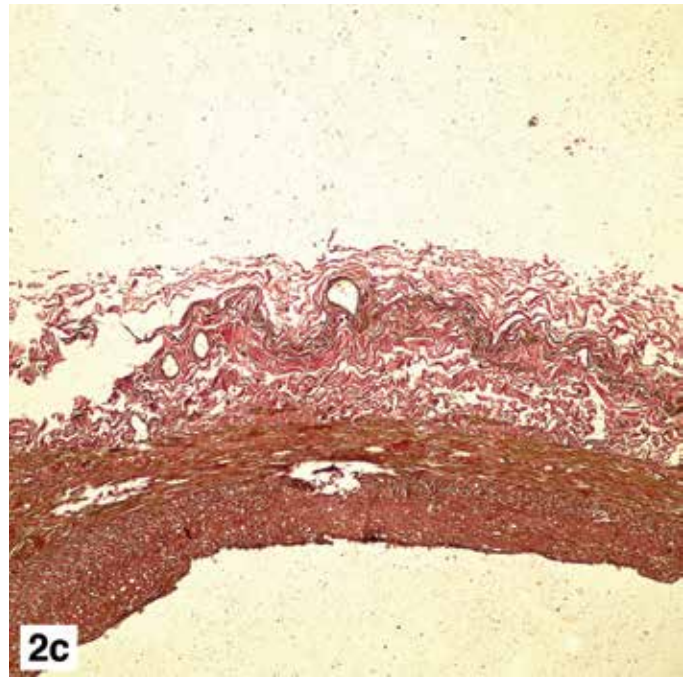
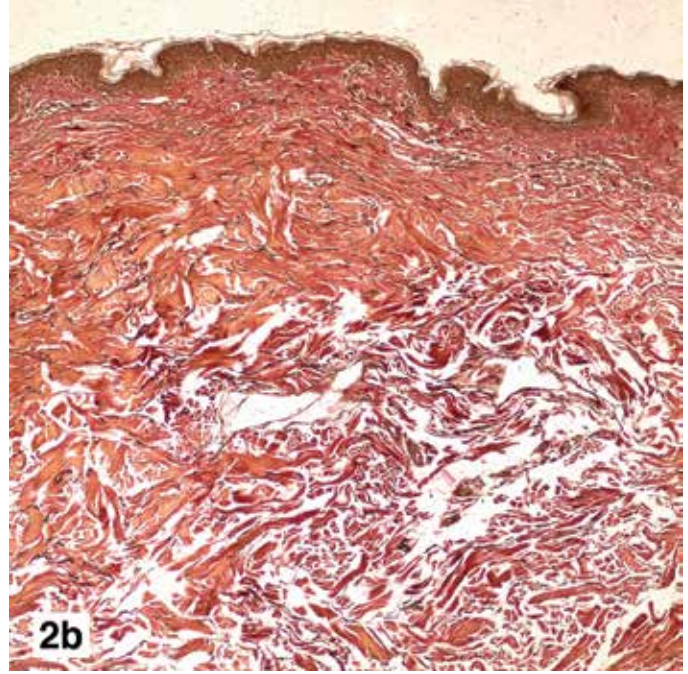
matriksi parçalayan metalloproteinazlar da suçlanmıştır⁶. Şimdiye kadar genetik yatkınlık hipotezini destekleyen bir olgu bildirilmiştir⁹. Histopatolojisinde üst dermiste vasküler proliferasyon, epidermiste atrofi ve artmış melanin, papiller dermiste elastik liflerde belirgin azalma veya tam kayıp bulunur. Elastik liflerde parçalanma da görülebilir. Retiküler dermis genellikle etkilenmez ama elastik liflerde hafif bir azalma görülebilir. Lezyonel deride immünohistokimyasal çalışmada elaunin ve oksitalan liflerinde kayıp ve perilezyonel deride elastik liflerde fibriller ve granüler dejenerasyon görülebilir^{1,2,6}. Elastofagositoz rapor edilmemiştir. İmmünohistokimyasal çalışmalarda aynı zamanda papiller



Resim 1. Boyun yan kısmında sarı renkli papüller



Resim 2a. Yüze ortokeratoz, papiller dermiste perivasküler hafif derecede lenfositik infiltrasyon (HE x200)



Resim 2b, 2c. Dermiste elastik liflerde geniş alanda kayıp (Elastik van Gieson x100)

dermiste fibrillin 1, fibrillin 2, mikrofibril ile ilişkili glikoprotein 1 ve 2'nin kaybı görülebilir. Bu elastojenik değişiklikler elastolitik hasarın aktif tamir sürecini yansıttığı gibi intrinsik ya da kronolojik yaşlanma ile uyumlu olduğu da düşünülmektedir^{1,2,10}.

PKE-PDE ayırıcı tanısında boynun beyaz fibröz papülozisi, PKE, üst dermal ve middermal elastolizis, geç başlangıçlı fokal dermal elastolizisi içermektedir^{1,2,5}. Boynun beyaz fibröz papülozisi, sıklıkla ileri yaş erkeklerde daha sık görülen, boyunda yaygın foliküler olmayan papüllerle karakterizedir. Klinik olarak lezyonlarda kaldırım taşı görüntüsü yoktur, renkleri sarıdan daha soluktur. Histopatolojik olarak papiller dermiste elastik liflerde azalmayla birlikte kollajen liflerde kalınlaşma bulunmaktadır¹⁰. PKE, çocukluk döneminde gelişir ve kan damarlarında kalsifikasyon, gözde damarsal çizgilenmeleri içeren sistemik tutulum bulunmaktadır. Histopatolojik olarak başlıca retiküler dermiste elastik liflerde fragmantasyon ve kalsifikasyon görülür^{11,12}. Üst dermal elastolizis middermal elastolizis yüzeyinde ince kırışıklıklar bulunan perifoliküler papüller varken PKE-PDE foliküler olmayan papüller vardır ve elastik doku kaybı mid retiküler dermise sınırlıdır. Üst dermal elastolizis histopatolojide görülen karakteristik elastofagositoz PKE-PDE'de görülmez. Geç başlangıçlı fokal dermal elastolizis PKE-PDE'den histopatolojik incelemede artmış normal görünümlü elastik doku varlığıyla ayırt edilir¹³.

PKE'nin aksine bu hastalıkta sistemik tutulum yoktur. Bilinen etkili bir tedavisi yoktur¹⁻⁸. Topikal tretinoinin etkisiz olduğunu gösteren rapor bulunmaktadır¹⁴. Güneşten korunma önerilebilir^{2-4,8}.

Sonuç

Dejeneratif elastik doku hastalıkları içinde değerlendirilen PKE-PDE oldukça nadir görülen bir hastalıktır. Hastalık hakkında bildiklerimiz yapılan yayınların azlığı nedeniyle oldukça sınırlıdır. Klinik ve histopatolojik özellikler açısından dermatolog ve patologlar için tanı koyması güç bir hastalıktır. Olgumuz nadir görülmesi nedeniyle sunulmuştur.

Etik

Hasta Onayı: Çalışmamıza dahil edilen tüm hastalardan bilgilendirilmiş onam formu alınmıştır. Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu ve editörler kurulu dışında olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: Seval Erpolat, Konsept: Seval Erpolat, Dizayn: Seval Erpolat, Veri Toplama veya İşleme: Seval Erpolat, Hacer Haltaş, Analiz veya Yorumlama: Seval Erpolat, Literatür Arama: Seval Erpolat, Hacer Haltaş, Yazan: Seval Erpolat, Çıkar Çatışması: Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir, Finansal Destek: Çalışmamız için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır.

Kaynaklar

1. Lewis KG, Bercovitch L, Dill SW, Robinson-Botsom L: Acquired disorders of elastic tissue: Part II. decreased elastic tissue. J Am Acad Dermatol 2004;51:165-85.
2. Durmaz EÖ: Nadir görülen dejeneratif elastik doku hastalıkları. Türk J Dermatol 2013;7:121-9.
3. Rongioletti F, Rebora A: Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis. J Am Acad Dermatol 1992;26:648-50.
4. Alves R, Ferreira L, Vale E, Bordalo O: Pseudoxanthoma elasticum papillary dermal elastolysis: a case report. Dermatol Res Pract 2010;2010.pi:352724.
5. Lopez V, Revert A, Santonja N, Jorda E: Pseudoxanthoma elasticum-like dermal elastolysis: A case report. Dermatol Online J 2011;17:3.
6. Rongioletti F, Izakovic J, Romanelli P, Lanuti E, Miteva M: Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis: a large case series with clinicopathological correlation. J Am Acad Dermatol 2011;67:128-35.
7. Byun JY, DO MO, Kim SH, Choi HY, Myung KB, Choi YW: Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis developed in early middle age. J Dermatol 2007;34:709-11.
8. Abdullah L, Abbas O: Dermacase: Dermacase: Can you identify this condition? Tumid lupus erythematosus. Can Fam Physician 2012;58:765-9.
9. Orlandi A, Bianchi L, Nini G, Spagnoli LG: Familial occurrence of pseudoxanthoma-elasticum-like papillary dermal elastolysis: J Eur Acad Dermatol Venereol 1998;10:175-8.
10. Jaqdeo J, Nq C, Ronchetti IP, Wilkel C, Bercovitch L, Robinson-Bostom L: Fibroelastolytic papulosis. J Am Acad Dermatol 2004;51:958-64.
11. Pasquali Ronchetti I, Volpin D, Baccarani Contri M, Castellani I, Persico A: Pseudoxanthoma elasticum. Biochemical and ultrastructural studies. Dermatologica 1981;163:307-25.
12. Contri MB, Boraldi F, Taparelli F, De Paeppe A, Ronchetti IP: Matrix proteins with high affinity for calcium ions are associated with mineralization within elastic fibers of pseudoxanthoma elasticum dermis. Am J Pathol 1996;148:569-77.
13. Rebora A, Parodi A, Rongioletti F: Mid-dermal elastolysis and pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis. Br J Dermatol 1995;132:487.
14. Rongioletti F, Rebora A: Fibroelastolytic patterns of intrinsic skin aging: Pseudoxanthoma-elasticum-like papillary dermal elastolysis and white fibrous papulosis of the neck. Dermatology 1995;191:19-24.