

Pasini ve Pierini'nin idiopatik atrofoderması: Bir olgu sunumu ve literatürün gözden geçirilmesi

Idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini: A case report and review of the literature

Enver Turan¹, Sıraç Aktar², Yavuz Yeşilova¹, Tuğba Kökgil², Gül Türkçü²

¹Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, Şanlıurfa, Türkiye

²Sağlık Bakanlığı, Batman Bölge Devlet Hastanesi, Dermatoloji Kliniği, Batman, Türkiye

ÖZET

Pasini ve Pierini'nin idiopatik atrofoderması (PPIA) deriden hafif çökük, keskin sınırlı plak lezyonlarla karakterize nadir görülen bir dermal atrofi tipidir. Lezyonlar sıklıkla gövdede simetrik olarak yerleşim gösterir ve subjektif yakınmaya neden olmaz. PPIA'nın farklı bir antite mi yoksa morfeanın primer atrofik bir varyantı mı olduğu net değildir. On yedi yaşında erkek hasta gövde ön yüz ve sırt orta hatta yerleşim gösteren çok sayıda deriden hafif çökük kahverengi renkte lekeler şikâyeti ile başvurdu. Klinik ve histopatolojik bulgularla hastaya PPIA tanısı kondu. Bu olgu sunumunda PPIA'nın klinik ve histopatolojik özellikleri vurgulanmakta, diğer atrofik dermatozlar ile ayırıcı özellikleri tartışılmaktadır.

Anahtar kelimeler: Morfea, Pasini ve Pierini atrofoderması

GİRİŞ

Pasini ve Pierini'nin idiopatik atrofoderması (PPIA) sıklıkla gövde yerleşimli, asemptomatik morumsu kahverengi renkte keskin sınırlı plak lezyonlarla karakterize dermal atrofi ile seyreden bir dermatozdur.¹ Nadir görülmesi ve çoğu vakada asemptomatik olması nedeniyle gerçek insidensi bilinmemektedir. Hastalık daha çok kadınlarda sıklıkla da ergenlik döneminde ve genç erişkinlerde görülmektedir.² Kendi kendini sınırlayan ancak yıllar süren bir seyri vardır. Hastalığın morfeanın primer atrofik bir varyantı mı yoksa farklı bir klinik antite mi olduğu halen tartışma konusudur. Bu makalede nadir görülmesi nedeniyle tipik klinik özellikleriyle PPIA tanısı konulan bir olgu sunulmaktadır.

ABSTRACT

Idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini (IAPP) is a type of rarely seen dermal atrophy which little sunken from the skin, characterized with sharp edged plaque lesion. Lesions frequently placed symmetrically and not cause to subjective complaint. It is not certain whether IAPP is a different entity or it is a primary atrophic variant of morphea. Seventeen year-old male patient applied to our clinic with complainant of many slightly sunken from skin brown color spots that settle the front of body and at the middle line of back. The patient was diagnosed of IAPP according to clinical and histopathological findings. In this case of presentation, the clinical and histopathological features of the IAPP has been described and other atrophic dermatosis and their distinctive features have been excluded in the discussion. *J Clin Exp Invest* 2012; 3(2): 296-299

Key words: Morphea, atrophoderma of Pasini and Pierini

OLGU SUNUMU

On yedi yaşında erkek hasta göğüs ve sırt orta hatta yaklaşık 1 yıldan beri devam eden ve giderek artan hiperpigmente plak lezyonlar nedeniyle kliniğimize başvurdu. Dermatolojik muayenede gövde ön yüz ve sırtta, orta hatta yoğunlaşan, çapları 20-50 mm arası değişen kahverengi renkte, deriden hafif çökük, keskin kenarlı çok sayıda atrofik plak lezyon izlendi (Resim 1). Plaklar bazı alanlarda birleşerek geniş pigmente alanlar meydana getirmişti. Lezyonlarda inflamasyon, indurasyon ya da belirgin skleroz izlenmemektedir (Resim 3).

Atrofik pigmente bir lezyondan alınan deri biyopsisinin histopatolojik incelemesinde epidermis normal görünümdeydi. Dermiste hiyalinize kollagen bantlarda hafif kalınlaşma izlendi (Resim 2).

Correspondence: Dr. Enver Turan

Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, Şanlıurfa, Türkiye Email: enverturan@gmail.com

Received: 10.02.2012, Accepted: 15.04.2012

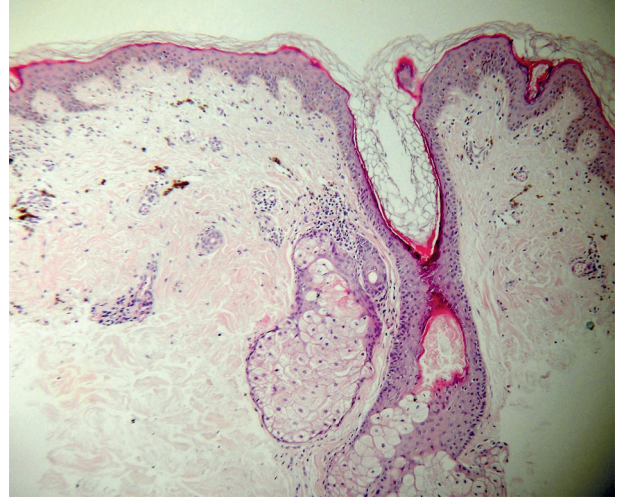
Copyright © JCEI / Journal of Clinical and Experimental Investigations 2012, All rights reserved



Resim 1. Gövde ön yüz ve sırtta, orta hatta yoğunlaşan, çapları 20-50 mm arası değişen kahverengi renkte, deriden hafif çökük, keskin kenarlı atrofik plak lezyonlar



Resim 2. Sırt orta hatta atrofik plak lezyonunun yakından görünümü



Resim 3. Normal görünümlü epidermisle örtülü dokuda dermiste kollajen liflerde hafif kalınlaşma (H.E. X 100)

Lezyonlar subjektif bir yakınmaya yol açmıyordu ve hasta diğer yönlerden sağlıklıydı. Laboratuvar tetkiklerinde tam kan sayımı, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, eritrosit sedimentasyon hızı, tam idrar tetkiki, elektrolit ve ANA değerleri normal sınırlardaydı. Serumda bakılan *Borrelia burgdorferi* antikorları (IgG/IgM) negatif olarak rapor edildi. Göğüs radyogramında patolojik bulgu tespit edilmedi. Hastaya mevcut klinik ve histopatolojik bulgularla PPIA tanısı kondu.

TARTIŞMA

Hastalık ilk defa Pasini daha sonra da Pierini ve Vivoli tarafından tanımlanmış ancak esas dikkati Canizares ve arkadaşlarının tabloyu detaylı bir şekilde tarif etmelerinden sonra çekmiştir.¹ Literatürde "atrophic scleroderma d'emblée", "morphea plana atrophica", "dyschromic and atrophic variant of scleroderma", ve "atypical lilac-colored and nonindurated scleroderma" gibi çok sayıda isim kullanılmış olsa da Canizares'in tablo için önerdiği isim Pasini ve Pierini'nin idiyopatik atrofoderması'dır.^{3,4}

Karakteristik lezyonları genellikle deri çizgileri boyunca simetrik yerleşim gösteren, büyüklükleri birkaç milimetreden birkaç santimetreye kadar değişen, gri-kahverengi ya da morumsu renkte, keskin kenarlı oval veya yuvarlak plaklardır. Lezyonlar normal deriden hafif çöktür ve bir araya gelerek geniş plaklar meydana getirebilir.¹ Deriden hafif çökük plak lezyonlar Stoner ve Dixon tarafından "kardaki ayak izi" olarak tanımlanmıştır.⁵ Kıl foliküllerinde kısmî bir kayıp olsa da deri çizgileri korunmuştur ve epidermiste belirgin bir atrofi gözlenmez. Lezyonlarda belirgin bir inflamasyon izlenememekle birlikte

bazı olgularda skleroza bağlı indurasyon gözlenebilir.¹

Lezyonlar yıllar içerisinde ortaya çıkar ve genellikle subjektif yakınmaya neden olmaz. Sıklıkla gövde orta hatta yerleşim gösteren plaklar zaman zaman tek taraflı, irregüler ya da zosteriform dağılım sergileyebilir.^{6,7} Ekstremitelerin proksimali, el ve ayaklar nadiren tutulur. Yavaş progresyon gösteren hastalık genellikle yıllar boyu devam eder ve spontan involüsyon beklenen bir durum değildir.⁷ Hastaların çoğu adolesan ya da genç erişkin kadınlardır ve sıklıkla hastalığa hayatın 2-3. dekatlarında yakalanırlar.⁸

Hastalığın etyopatogenezi tam olarak bilinmemektedir. Genetik faktörler, nörojenik faktörler, dermatan sülfat metabolizmasındaki bozukluklar ve immünolojik faktörler suçlanmıştır. Ailesel olgular ve bazı olgularda kompleman-2 eksikliği tespit edilmesi genetik faktörlerin etkili olduğunu düşündürmektedir. Tajima ve arkadaşlarının lezyonlu deri ve normal derideki glukozaminoglikan düzeylerini karşılaştırdıkları bir olguda lezyon alanında dermatan sülfat düzeyi artmış olarak tespit edilmiştir. Bu durum hastalığın dermatan sülfatın anormal metabolizması sonucu geliştiğini düşündürmüştür.⁹ İmmünofloresan incelemenin yapıldığı bir çalışmada papiller dermisteki küçük kan damarlarında IgM ve kompleman-3, dermiste fokal alanlarda fibrinojen birikimi saptanmıştır.¹⁰ Elektron mikroskopik incelemede ise perivasküler bölge ve kollajen lifleri arasında T lenfositler ve makrofajlar tespit edilmiştir.¹¹ Bu bulgular hastalığın patogenezinde immünolojik faktörlerin rol oynayabileceğini düşündürmüştür.¹²

Borrelia burgdorferi enfeksiyonunun hastalığa neden olabileceği düşünülmüş ancak çalışmalar bu düşünceyi desteklememiştir. 34 hastanın serumunda *Borrelia burgdorferi* antikorlarının ölçüldüğü ve deri lezyonlarında PCR yöntemi ile canlı mikroorganizmaların araştırıldığı iki ayrı çalışmada *Borrelia burgdorferi* enfeksiyonu ile PPIA arasından herhangi bir ilişki kurulamamıştır.^{13,14}

PPIA'nın farklı bir antite olup olmadığı tartışmalıdır ve nozolojik yeri tam olarak tespit edilememiştir. PPIA'nın farklı bir antite olduğunu kabul eden yazarlar olmakla birlikte tablonun lokalize skleroderma veya morfeanın bir varyantı olduğu görüşü daha ağırlıklı olarak kabul edilmektedir. Bu görüşün temelinde yatan nedenler PPIA'nın bazı lezyonlarında skleroz ve indurasyon saptanması, aynı hastalarda morfea ve PPIA'nın bir arada görülmesi, morfeanın geç atrofik lezyonlarının İAPP'ye benzemesi, her iki tabloda da kollajen homojenizasyonu ve perivasküler lenfositik infiltrasyonun tespit edilmesidir.¹ Buna

karşılık iki hastalığın başlama yaşı arasındaki farklılık, progresyonlarının farklı olması, klinik olarak farklı özellikler sergilemeleri bazı yazarların PPIA'nı farklı bir antite olarak kabul etmelerinin başlıca nedenleridir.¹⁵

Lezyonların histopatolojisi tanı koydurucu değildir. Erken lezyonlarda kollajen demetlerde hafif kalınlaşma ve kronik inflamatuvar hücre infiltrasyonu saptanabilir. Buna karşılık geç lezyonlarda inflamatuvar infiltrat tespit edilemezken dermiste özellikle alt tabakalarda kollajen bantların kalınlaştığı ve sıkıca bir araya geldiği tespit edilir.¹³ Olgumuzda lezyonun histopatolojik incelemesinde kollajen liflerde hafif artış saptanmış, dikkat çekici mononükleer hücre infiltrasyonu ise izlenememiştir.

Elektron mikroskopik incelemenin yapıldığı bir çalışmada epidermis ve dermisenin kollajen ve elastik lifler yönünden normal olduğu, buna karşılık dermiste lenfosit ve makrofajların görüldüğü bildirilmiştir. Perivasküler infiltrattaki hücrelerin anti-Leu-1, anti-Leu-3a ve OKM-1 antikorları ile reaksiyon verdiği saptanmıştır. Direkt immunofloresan incelemede papiller dermiste kan damarları duvarında IgM ve C3, bazal membranda IgM ve orta dermiste fibrinojen birikimi saptanmıştır.¹⁰

PPIA'nın sağaltımında etkin bir tedavi protokolü yoktur. Oral ya da intravenöz antibiyoterapiden bazı hastaların yarar gördüğü bildirilmiş ise de sonuçlar tatminkâr değildir.¹⁶ Erken dönemde başvuran ve *Borrelia* antikor titresi pozitif olan olgularda antibiyotik tedavisi önerilmektedir.¹³ Q-switced alexandrite lazerin kullanıldığı bir olguda başarılı sonuç alındığı bildirilmiştir.¹⁷

KAYNAKLAR

1. Canizares O, Sachs PM, Jaimovich L, Torres VM. Idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini. *AMA Arch Derm* 1958;77(1):42-58.
2. Hawkins CN, Barankin B. Dermacase. Atrophoderma of Pasini and Pierini. *Can Fam Physician* 2009;55(9):893-4.
3. Jablonska S, Blaszczyk M. Is superficial morphea synonymous with atrophoderma Pasini-Pierini? *J Am Acad Dermatol* 2004;50(6):979-80.
4. Pullara TJ, Lober CW, Fenske NA. Idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini. *Int J Dermatol* 1984;23(10):643-5.
5. Stoner MF, Dixon SL. Purple depressions on the trunk and extremities. Atrophoderma of Pasini and Pierini. *Arch Dermatol* 1990;126(12):1641-4.
6. Wakelin SH, James MP. Zosteriform atrophoderma of Pasini and Pierini. *Clin Exp Dermatol* 1995;20(3):244-6.

7. Miteva L, Kadurina M. Unilateral idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini. *Int J Dermatol* 2006;45(11):1391-3.
8. Howell SM, Krivda SJ. What is your diagnosis? Idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini. *Cutis* 2008;81(6):467:75-6.
9. Tajima S, Sakuraoka K. A case of atrophoderma of Pasini and Pierini: analysis of glycosaminoglycan of the lesional skin. *J Dermatol* 1995;22(10):767-9.
10. Berman A, Berman GD, Winkelmann RK. Atrophoderma (Pasini-Pierini). Findings on direct immunofluorescent, monoclonal antibody, and ultrastructural studies. *Int J Dermatol* 1988;27(7):487-90.
11. Kernohan NM, Stankler L, Sewell HF. Atrophoderma of Pasini and Pierini. An immunopathologic case study. *Am J Clin Pathol* 1992;97(1):63-8.
12. Bilgiç Ö, Yener Ş. Pasini ve Pierini'nin idyopatik atrofoderması. *Dermatoz* 2011;2(1):235-8.
13. Buechner SA, Ruffi 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.
14. Cliff S, Harland CC. Atrophoderma of Pasini and Pierini. *Clin Exp Dermatol* 1996;21(2):174.
15. Kökçam İ. Pasini ve Pierini'nin idyopatik atrofoderması. *T Klin Tıp Bilimleri* 2003;23:234-7.
16. Mohrenschlager M, Jung C, Ring J, Abeck D. Effect of penicillin G on corium thickness in linear morphea of childhood: An analysis using ultrasound technique. *Pediatr Dermatol* 1999;16(4):314-6.
17. Arpey CJ, Patel DS, Stone MS, Qiang-Shao J, Moore KC. Treatment of atrophoderma of Pasini and Pierini-associated hyperpigmentation with the Q-switched alexandrite laser: a clinical, histologic, and ultrastructural appraisal. *Lasers Surg Med* 2000;27(3):206-12.