

Pasini ve Pierini'nin İdiyopatik Atrofoderması

Idiopathic Atrophoderma Of Pasini And Pierini

Aslıhan Yonca Koçak¹, Oğuzhan Koçak¹, Bengü Nisa Akay², Cengiz Koçak³

¹Dumlupınar Üniversitesi Kütahya Evliya Çelebi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, Kütahya
²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, Ankara
³Dumlupınar Üniversitesi Kütahya Evliya Çelebi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Anabilim Dalı, Kütahya

Pasini ve Pierini'nin idiyopatik atrofoderması, tek veya çok sayıda keskin sınırlı, hiperpigmente, indurasyon göstermeyen yamalarla karakterli bir dermal atrofi hastalığıdır. Lezyonlar tek veya çok sayıda, yuvarlak veya oval düzensiz şekillidir. Kahverengi, mavimsi, violase renkli olabilir ancak deri yüzeyi normal görünümündedir, endurasyon gözlenmez. Son zamanlarda benzer klinik ve histolojik özellikler nedeniyle lokalize morfeanın yüzeyel bir şekli olduğu ileri sürülmektedir. Burada 17 yaşında erkek hastada 3 yıldır olan Pasini Pierini'nin idiyopatik atrofoderması nadir görülmesi nedeniyle sunulmaktadır.

Anahtar Sözcükler: Pasini ve Pierini, atrofoderma

Idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini is a rare disease of dermal atrophy with sharply bordered hyperpigmented patches without induration along. Lesions are solitary or multiple, round or irregular shaped. Colours of the lesions may be brown, blue or violaceous but the skin surface seems normal without induration. Recently, atrophoderma of Pasini and Pierini has been reported to be a superficial variant of localised morphea due to similar clinical and histopathological properties. Here, we present a case of 17-year-old boy with three-year history of idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini.

Key Words: Pasini and Pierini, atrophoderma

Pasini ve Pierini'nin idiyopatik atrofoderması (PPIA) nadir görülen, etyolojisi tam olarak bilinmeyen bir dermal atrofi hastalığıdır (1). Asemptomatik, gri-kahverengi, violase renk değişikliği gözlenen tek veya çok sayıda yuvarlak veya oval, tipik keskin dik kenarlı atrofik plaklarla karakterizedir (1). Bazı yazarlar tarafından erken başlangıçlı, uzun seyirli, leylak rengi kenar özelliği olmayan ayrı bir hastalık olarak değerlendirilirken, bazı yazarlar tarafından morfeanın bir alt tipi olarak düşünülür (2). Burada PPIA tanısı alan erkek hasta, hastalığın nadir görülmesi nedeniyle sunulmaktadır.

OLGU SUNUMU

On yedi yaşında erkek hasta kollar, bacaklar ve gövdede 3 yıldır olan kahverengimsi ve hafif çökük lezyonlar nedeniyle kliniğimize başvurdu. Hikayesinden kollarında tek tük kahverengi lekeler olarak başladığı ve daha sonra bacaklara ve gövdeye yayıldığı, ağrı veya kaşıntı hissetmediği öğrenildi. Öz ve soy-

geçmişinde özellik bulunmuyordu. Rutin laboratuvar tetkikleri ve fizik muayene bulguları normal sınırlar içindeydi. Dermatolojik muayenesinde kollar ve bacaklarda yer yer guttat, yer yer birleşmiş geniş plaklar halinde, keskin kenarlı, deriden hafif çökük kahverengimsi lezyonlar izlendi (Şekil 1 ve 2). Borelia burgdorferi IgM ve IgG negatifti. Dermatopatolojik incelemede epidermiste atrofi, bazal tabakada hiperpigmentasyon, dermiste kollojen liflerde sklerotik görünüm, dermis ve subkutan dokuda kollajen liflerde kalınlaşma saptandı (Şekil 3 ve 4). Klinik ve dermatopatolojik bulgularla hastaya Pasini ve Pierini'nin idiyopatik atrofoderması tanısı konuldu. Hastaya hidrosiklorokin sülfat 200 mg/gün tedavisi başlandı. 6 aylık takibi sonucu hasta tedaviden fayda görmedi. Fototerapi önerimiz kabul etmedi.

Geliş Tarihi: 29.10.2014 • Kabul Tarihi: 30.01.2015
İletişim:

Uz. Dr. Aslıhan Yonca KOÇAK
Tel: +902742236053 Faks: +902742236059
E-posta: aslihanyy@yahoo.com

Dumlupınar Üniversitesi Kütahya Evliya Çelebi Eğitim ve Araştırma Hastanesi 43100 Kütahya/TURKEY

TARTIŞMA

Pasini ve Pierini'nin idiyopatik atrofo-derması tek veya çok sayıda keskin sınırlı, hiperpigmente, indurasyon göstermeyen yamalarla karakterli bir dermal atrofi hastalığıdır (1).

Hastalık, ilk kez Pasini (1923) ve daha sonra Pierini ve Vivoli (1936) tarafından idiyopatik progresif atrofo-derma, 1958 yılında Canizares ve arkadaşları tarafından ise Pasini ve Pierini'nin idiyopatik atrofoderması olarak adlandırılmıştır (3-5).

Lezyonlar tek veya çok sayıda, yuvarlak veya oval düzensiz şekillidir. Kahverengi, mavimsi, violase renkli olabilir ancak deri yüzeyi normal görünümündedir, endurasyon gözlenmez (6,7). Lezyonlar normal deriden hafif çöktür ve bir araya gelerek geniş plaklar meydana getirebilir, keskin-dik (cliff-drop = uçurum yamacı) kenarlı, çevresindeki normal deriden 2-8 mm çökme gösteren deprese plaklardır (6). Görünümleri "kardaki ayak izi" veya "İsviçre peyniri görünümü" olarak adlandırılmaktadır (8). Kenarların keskin-dik olma özelliğinin optik etki ile lezyonların gri renkte algılanmasına neden olduğu düşünülmektedir (9). Lezyonlar gövde, özellikle sırt ve lumbosakral bölgelerde daha nadir olarak da göğüs, kollar, bacaklar ve karında yerleşirler (5). Sıklıkla bilateral ve simetrik dağılım gösterirler (6).

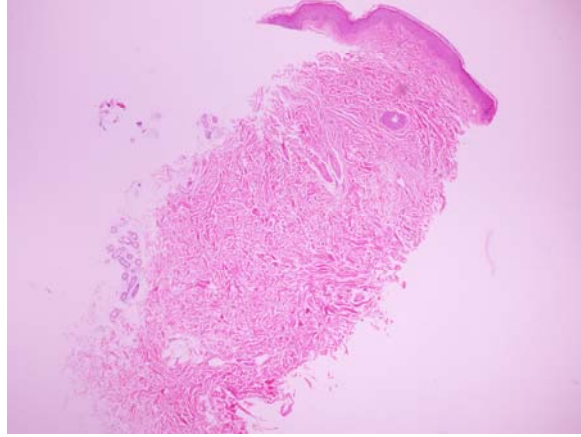
Pasin ve Pierini'nin idiyopatik atrofo-dermasının bir morfea varyantı mı yoksa ayrı bir antite mi olduğu konusunda farklı görüşler mevcuttur. Son zamanlarda benzer klinik ve histolojik özellikler nedeniyle PPIA'nın lokalize morfeanın yüzeysel bir şekli olduğu ileri sürülmektedir (2). İyileşmekte olan morfea lezyonları PPIA'na benzer şekilde atrofik olabilir ve hafif skleroz ve kollajenlerde homojenizasyon gibi histopatolojik özellikler gösterebilir (2). PPIA olan bir hastada progresif sistemik skleroza ilerleme gözlenmiştir (10). Bu hastalığın morfeanın son evresi olup olmadığı tam kesinleşmiş değildir. Bazı klinisyenler ise



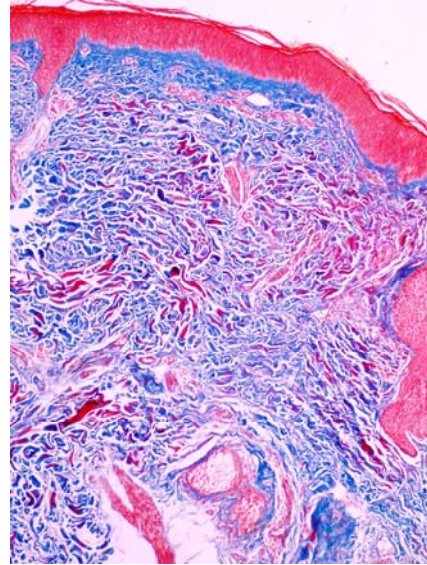
Şekil 1: Uyluk ön ve yan yüzde atrofik, hafif hiperpigmente geniş plak



Şekil 2: Kolda hiperpigmente atrofik yama ve plaklar



Şekil 3: Epidermiste incelmeye, dermiste kollojen liflerde sklerotik görünüm, (H&E x40)



Şekil 4: Dermiste ve subkutan dokuda kollojen liflerde kalınlaşma (Masson Tricrom x100)

morfeanın tipik leylak rengi halkasının bulunmaması, lezyonların morfeaya göre çok yavaş ilerleme göstermesi ve morfeada lezyonların önce indurasyon sonra atrofi aşamalarını gösterirken PPİA'nda endurasyonsuz atrofi gözlenmesi nedeniyle bunun ayrı bir antite olduğunu savunmaktadırlar (2).

PPİA'nın etyolojisi tam olarak bilinmemektedir. Lezyon gelişimi ve ANA pozitifliği arasında bir ilişki söz edilmektedir. (11,12). Az sayıda olguda *Borelia burgdorferi*'ye maruz kaldığı bildirilmiştir (1). Konjenital PPİA olguları bulunmaktadır (11). Bizim olgumuzda ANA veya *borelia burgdorferi* antikor pozitifliği saptanmamıştır.

Dermatopatolojik değişiklikler dermal papilla sayısında azalma ve retelerde düzleşme gibi minimal düzeyde ve tanı koydurucu değildir. Epidermis genellikle normal veya hafif atrofiktir. Bazal tabakada melanin sayısında artış, interstisyel ödem, lenfosit ve histiyositlerden oluşan hafif perivasküler infiltrat gözlenebilir. Kollajen liflerde değişik düzeylerde homojenizasyon ve mid ve retiküler dermiste kümeleşme olmaktadır. Komşu normal deri ile karşılaştırıldığında dermal kalınlıkta azalma dikkati çekmektedir. Ter bezleri ve pilosebace ünite etkilenmemiştir (1). Bizim olgumuzda epidermiste incelleme, dermiste kollojen liflerde sklerotik görünüm, bazal tabakada pigmentasyon artışı, dermis ve subkutan dokuda kollojen liflerde kalınlaşma saptanmıştır.

Tam olarak etkili bir tedavisi bulunmamaktadır ancak bazı hastalar, topikal steroidler, antibiyotikler, PUVA, sodyum benzoik asit ve antimetabolitlere yanıt vermektedir (13). *Borelia burgdorferi* antikor titresi pozitif olan hastalarda erken dönemde Lyme hastalığı gibi tedavi edilmesi önerilmektedir (13). Q anahtarlı alexandrite lazer ile bir olguda başarılı sonuç elde edilmiştir (14). Hastamızda tedavinin 1. ayında henüz belirgin bir değişiklik saptanamamış olup tedaviye devam edilmektedir.

Nadir görülen bir hastalık olan PPİA, atrofik görünümlü lezyonların ayırıcı tanısında akla gelmesi gereken bir hastalıktır.

KAYNAKLAR

1. Lee Y, Oh Y, Ahn SY ve ark. A case of atrophoderma of Pasini and Pierini associated with *Borrelia burgdorferi* infection successfully treated with oral doxycycline. *Ann Dermatol* 2011;23:352-356.
2. Kim SK, Rhee SH, Kim YC ve ark. Congenital atrophoderma of Pasini and Pierini. *J Korean Med Sci*. 2006;21:169-171.
3. Pasini A. Atrofodermia idiopathica progressiva. *G Ital Dermatol* 1923;58:785-809.
4. Pierini LE, Vivoli D. Atrophodermia idiopathica progressiva (Pasini). *G Ital Dermatol* 1936;77:403-409
5. Canizares O, Sachs PM, Jaimovich L ve ark. Idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini. *AMA Arch Derm* 1958;77:42-58.
6. Buechner SA, Ruflı T. Atrophoderma of Pasini and Pierini. Clinical and histopathologic findings and antibodies to *Borrelia burgdorferi* in thirty-four patients. *J Am Acad Dermatol* 1994;30:441-446.
7. Turan E, Aktar S, Yeşilova Y ve ark. Pasini ve Pierini'nin idiyopatik atrofoderması: Bir olgu sunumu ve literatürün gözden geçirilmesi. *J Clin Exp Invest* 2012; 3: 296-299.
8. Pullara TJ, Lober CW, Fenske NA. Idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini. *Int J Dermatol* 1984;23:643-645.
9. Bilgiç Ö, Yener Ş. Pasini ve Pierini'nin idiyopatik atrofoderması. *Dermatoz* 2011;2:235-238.
10. Bisaccia EP, Scarborough DA, Lowney ED. Atrophoderma of Pasini and Pierini and systemic scleroderma. *Arch Dermatol* 1982; 118: 1-2.
11. Handler MZ, Alshaiji JM, Shiman MI ve ark. Congenital idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini. *Dermatol Online J* 2012;18:4.
12. Carter JD, Valeriano J, Vasey FB. Hydroxychloroquine as a treatment for atrophoderma of Pasini and Pierini. *Int J Dermatol* 2006;45:1255-1256.
13. Zhang RZ, Zhu WY. Two uncommon cases of idiopathic atrophoderma of pasini and pierini: multiple and giant. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2011;77:402.
14. Arpey CJ, Patel DS, Stone MS ve ark. 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;27:206-212

