



## Pasini ve Pierini'nin İdyopatik Atrofoderması ile Morfeanın Birlikteliği

Funda Kemeriz<sup>1</sup>, Müzeyyen Gönül<sup>2</sup>, Aysun Gökçe<sup>3</sup>, Murat Alper<sup>4</sup>

1 Aksaray Üniversitesi Eğitim Araştırma Hastanesi, Dermatoloji Kliniği, Aksaray, Türkiye ORCID: 0000-0003-3504-9886

2 Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim Araştırma Hastanesi, Dermatoloji Kliniği, Ankara, Türkiye ORCID: 0000-0003-1914-2175

3 Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, Ankara, Türkiye ORCID: 0000-0002-4026-6503

4 Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, Ankara, Türkiye ORCID: 0000-0001-7069-0623

Geliş: 23.08.2017, Revizyon: 05.10.2017, Kabul Tarihi: 16.10.2017

### Özet

Pasini ve Pierini'nin İdyopatik Atrofoderması (PPİA) nadir görülen etyolojisi bilinmeyen bir dermal atrofi tipidir. Lezyonlar tek ya da birden fazla oval ya da yuvarlak, simetrik, deriden hafif çökük, keskin sınırlı plaklar şeklindedir. Çoğunlukla sırtta lokalize olan lezyonlar sonrasında göğüs ve abdominal bölgede de ortaya çıkabilmektedir. Lezyonların boyutu 1-20 cm arasında değişebilmektedir ve lezyonlar zaman içerisinde yavaşça genişler. Hastaların çoğu kadın olup, genelde ikinci-üçüncü dekatlarda görülmektedir. Nadiren PPİA ve morfea bir arada görülebilir.

Bu makalede sırtında asemptomatik çökük kahverengi leke ile polikliniğimize başvuran, klinik ve histopatolojik bulgularla PPİA ve morfea tanısı konulan 27 yaşında bayan hasta sunulmaktadır.

**Anahtar kelimeler:** Atrofoderma, morfea, Pasini ve Pierini

DOI: 10.5798/dicletip.407251

**Yazışma Adresi / Correspondence:** Funda Kemeriz, Aksaray Üniversitesi Eğitim Araştırma Hastanesi, Dermatoloji Kliniği, 68200 Aksaray, Türkiye  
e-mail: dr.fkmrz@hotmail.com

## Idiopathic Atrophoderma of Pasini and Pierini with Morphea

### Abstract

Idiopathic Atrophoderma of Pasini and Pierini (IAPP) is a rare type of dermal atrophy with unknown etiology. The lesions may be single or multiple, oval or round in shape, characterized by frequently on the trunk symmetrically, sharpened edged depressed plaques. Most commonly occurring on the back, they later appear on the chest and abdomen. The lesions may range in size from 1 to 20 centimetres in diameter and enlarge very slowly in years. Most of patients with IAPP are women and are seen usually second-third decades. IAPP and morphea is rarely seen together in patients.

In this article, we report a 27-year-old female with asymptomatic depressed brown patch on her back was diagnosed as IAPP and morphea according to the clinical and histopathological findings.

**Keywords:** Atrophoderma, morphea, Pasini and Pierini

### GİRİŞ

PPİA; nedeni tam olarak bilinmeyen, nadir görülen, çoğunlukla asemptomatik, keskin sınırlı, hiperpigmente, deprese plaklarla karakterize bir dermatozdur. Çoğunlukla kadınlarda, ergenlik ve genç erişkinlik döneminde görülen hastalık, aylar veya yıllar içinde progresif bir seyir izler ve genellikle kendisini sınırlar<sup>1,2</sup>. Nadiren PPİA ve morfea bir arada görülebilir. Bu makalede PPİA beraberinde morfea tanısı konulan bir olgu sunulmaktadır.

### OLGU

Yirmi yedi yaşında bayan hasta sırtındaki asemptomatik, kahverengi çökük lekeler nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Hastadan şikayetinin yaklaşık 5 yıl önce küçük bir leke şeklinde başlayıp, son 2 yıl içerisinde büyüdüğü ve çöküntü oluşturduğu öğrenildi. Hasta o bölgede travma, enfeksiyon tariflemiyordu. Özgeçmişi ve soygeçmişinde özellik yoktu. Dermatolojik muayenesinde; sırtta yaklaşık 20x8 cm çaplarında, keskin ve dik kenarlı, deprese, endurasyon bulunmayan, hiperpigmente plak ve plağın sol kısmında yaklaşık 5x3 cm endure, keskin sınırlı, deri renginde, eleve lezyon saptandı [Resim-1,2]. Hastanın deri eki, mukoza ve sistemik muayenesinde anormal bulgu yoktu. Hiperpigmente deprese plağın kenarı ile endure lezyondan normal ve lezyonlu deriyi

içerecek şekilde insizyonel biyopsi alındı. Normal deri ile kıyaslandığında, lezyonlu deride kollajen bantlarda artış ve minimal inflamatuvar infiltrat saptandı [Resim-3]. Endure lezyondan alınan biyopsi örneğinde ise, daha kalın ve yoğun kollajen bantlar izlendi [Resim-4].

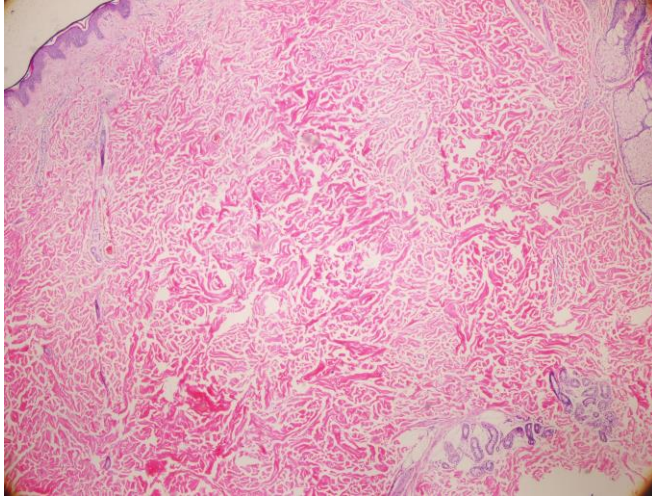


**Resim 1:** Sırtta; keskin ve dik kenarlı, hiperpigmente, deprese, endurasyon bulunmayan, geniş plak lezyonun sol kısmında; deri renginde, eleve keskin sınırlı lezyon görülmektedir.

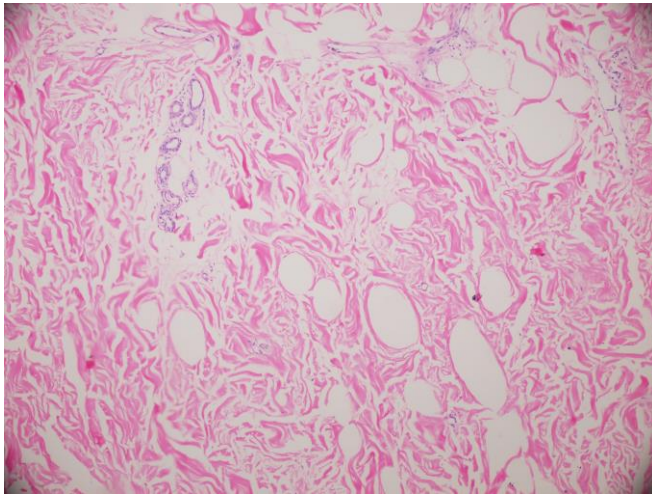


**Resim 2:** Olgunun yakından görünümü

Hastanın yapılan tetkiklerinde; tam kan sayımı, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, tam idrar analizi, sedimentasyon hızı normal sınırlar içerisindeydi. Antinükleer antikor (ANA) ve serum *Borrelia burgdorferi* antikorları (Ig M ve Ig G) negatifti. Hastaya klinik ve histopatolojik bulgular ışığında PPIA ve morfea tanısı konuldu.



**Resim 3:** Hiperpigmente,deprese plak kenarından alınan materyalin histopatolojikincelemede;kollajen bant artışı ve minimal düzeyde inflamasyon (HE X 10)



**Resim 4:** Lezyonun endure ve eleve kısmından alınan biyopsi materyalinin histopatolojik incelemesinde;daha kalın ve yoğun kollajen bantlar (HE X 20).

## TARTIŞMA

PPIA karakteristik lezyonları; keskin sınırlı oval ya da yuvarlak, hiperpigmente, endure olmayan, tek ya da multiple deprese plaklar şeklindedir<sup>3</sup>. Deprese plak lezyonların kenarlarının keskin-dik olma özelliği “kardaki ayak izi” (cliff-drop) olarak tarif edilmiştir<sup>1,2</sup>. Asemptomatik olan plaklar çoğunlukla bilateral ve simetrik yerleşimli olup, gövdede özellikle sırt bölgesinde görülürler<sup>2</sup>. Yavaş progresyon gösteren hastalık, genellikle yıllar boyu devam eder ve spontan rezolüsyon genelde göstermez<sup>1</sup>.

Hastalığın etyopatogenezi tam olarak bilinmemektedir. Genetik, nörojenik ve immünolojik faktörler ile *B. burgdorferi* enfeksiyonu suçlanmıştır. Bazı olgularda ailesel geçişin olması bazısında kompleman (C) 2 eksikliğinin saptanması genetik faktörlerin, zosteriform yerleşimli vakaların görülmesi nörojenik faktörlerin etyopatogeneizde sorumlu olabileceğini düşündürmüştür. Perivasküler bölge ve interkollajenöz alanda T lenfosit ve makrofajların saptanması, direk immünofloresan incelemede küçük kan damarlarında immünglobulin (Ig) M ve C3 birikimi olması, immünolojik faktörlerin rol oynayabileceğini desteklemektedir<sup>1,2</sup>. Hastalığın *B. burgdorferi* enfeksiyonu ile ilişkisini araştırmak için yapılan çalışmalar çelişkili olup, bir çalışmada serum *B. burgdorferi* Ig M pozitif saptanmıştır<sup>3</sup>. Başka bir çalışmada, *B. burgdorferi* Ig G antikorları saptanırken, Ig M saptanmamıştır. Yapılan başka bir çalışmada, deri lezyonlarının PCR incelemesinde *B. burgdorferi*ye rastlanmamıştır<sup>4</sup>. Başka bir hipotez de lezyonlu alanda dermatan sülfatın arttığının tespit edilmesi nedeniyle dermatan sülfat metabolizmasındaki bozuklukların da etyopatogeneizde rol oynayabileceğidir<sup>2</sup>.

PPIA'nın morfeanın bir varyantı mı yoksa kendi başına ayrı bir klinik antite mi olduğu konusu hala tartışmalıdır. Bazı otörler PPIA'nın morfea lezyonundan geliştiğini ileri sürmüşlerdir.

İkisinde de dermal atrofi görülmesi, kronik ve progresif olması, histopatolojik olarak benzerliği, PPİA'lı bir olguda sistemik skleroderma gelişmesi bu durumu desteklemekle birlikte aralarında bazı farklılıklar da bulunmaktadır. PPİA morfeaya göre daha erken yaşta başlar, seyri daha uzundur. PPİA lezyonlarında morfeadaki gibi endurasyon ve leylak rengi kenar yoktur. PPİA'da morfeanın tersine deri ekleri korunmakta, skleroz görülmemektedir. Morfea skar bırakmadan sıklıkla spontan rezolüsyona uğrarken, PPİA'da spontan rezolüsyon beklenmez. Bu farklılıklara rağmen, bu iki durum aynı hastada aynı zamanda farklı bölgelerde hatta komşu bölgelerde görülebilir<sup>2,5</sup>. Bizim olgumuzda morfea lezyonu PPİA plağı içinde yerleşmişti. PPİA'nın histopatolojik bulguları genellikle tek başına tanı koydurucu değildir. Erken dönemde kollajen demetlerde hafif kalınlaşma ve kronik inflamatuvar hücre infiltrasyonu görülebilir. Geç dönemde inflamatuvar infiltratespit edilemezken, özellikle alt dermiste kollajen bantların kalınlaştığı, sıkılaştığı görülür<sup>1</sup>.

Hastalığın etkin bir tedavisi bulunmamaktadır. Erken dönemde başvuran ve B. burgdorferi antikor pozitif olan hastalarda antibiyoterapi önerilmektedir. Bir olguda 3 haftalık oral doksisisiklin (200 mg/gün) tedavisi verilmiş ve lezyon derinliğinde gerileme görülmüştür<sup>3</sup>. ANA pozitif bir olguda hidrosiklorokin lezyonda gerileme sağlarken özellikle sklerozun olduğu vakalarda topikal ve sistemik steroidler, D-penisilamin, kalsitriol, antibiyotikler ve fototerapi denenmiştir<sup>6</sup>. Hiperpigmentasyon için güneşten korunma ve Q-anahtarlı lazer tedavisi önerilmektedir. Güncel literatür verilerine göre; hastalığın kronik ve benign seyri, tedaviye yanıtın tatminkar olmaması nedeniyle tedavisiz bırakılması önerilmektedir<sup>2</sup>. Bizim olgumuzda ANA ve B. burgdorferi antikor negatifti. Hastamız şehir değişikliği nedeniyle takipten çıktığı için herhangi bir tedavi başlanmadı.

PPİA'nın nadir görülen bir hastalık olması ve PPİA plağı içinde yer alan morfea lezyonunun eşlik etmesi ilginç bulunduğu için olgumuz sunulmuştur.

25. *Ulusal Dermatoloji Kongresinde poster sunumu olarak yer almıştır (2014).*

**Çıkar Çatışması Beyanı:** Yazarlar çıkar çatışması olmadığını bildirmişlerdir.

**Finansal Destek:** Bu çalışma her hangi bir fon tarafından desteklenmemiştir.

**Declaration of Conflicting Interests:** The authors declare that they have no conflict of interest.

**Financial Disclosure:** No financial support was received.

#### KAYNAKLAR

1. Turan E, Aktar S, Yeşilova Y, et al. Pasini ve Pierini'nin idiopatik atrofoderması: Bir olgu sunumu ve literatürün gözden geçirilmesi. J of Clin and Exp Invest. 2012; 3:296-9.
2. Bilgiç Ö, Yener Ş. Pasini ve Pierini'nin İdiopatik Atrofoderması. Dermatol. 2011;2:235-8.
3. Lee Y, Oh Y, Ahn SY, et al. A Case of Atrophoderma of Pasini and Pierini Associated with Borrelia burgdorferi Infection Successfully Treated with Oral Doxycycline. Ann Dermatol. 2011; 23:352-6.
4. Cliff S, Harland CC. Atrophoderma of Pasini and Pierini. Clin Exp Dermatol. 1996;21:174.
5. Handler MZ, Alshaiji JM, Shiman MI, et al. Congenital idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini. Dermatol Online J. 18;4.
6. Amano H, Nagai Y, Ishikawa O. Multiple morphea coexistent with atrophoderma of Pasini-Pierini (APP): APP could be abortive morphea. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2007; 21:1254-6.