

JADASSOHN-PELIZZARI TİPİ ANETODERMA: İki OLGU SUNUMU

Dr. Başak Kandi Coşkun*, Dr. Dilara Turgut*, Dr. Nusret Akpolat**, Dr. Demet Çiçek*

ÖZET: Anetoderma elastik doku kaybıyla seyreden, çevresi sınırlı sarkık deriyi tanımlar. Anetoderma primer (idiyopatik) ve sekonder olarak iki başlık altında tanımlanır. Primer anetoderma nadir görülmektedir. Burada klinik ve histopatolojik olarak primer anetoderma tanısı konan iki olgu sunulmaktadır (Jadassohn-Pelizzari tipi).

ANAHTAR KELİMELEER: Jadassohn-Pelizzari, anetoderma

SUMMARY: JADASSOHN-PELIZZARI TYPE ANETODERMA: REPORT OF TWO CASES. Anetoderma is a term used to describe localized increased laxity of the skin resulting from abnormal dermal elastic tissue. Currently, anetoderma is classified as either primary (idiopathic), or secondary anetoderma. Primary anetoderma is distinctly rare. We describe two patients with clinical and histopathologic features of primary anetoderma (Jadassohn-Pelizzari type).

KEY WORDS: Jadassohn-Pelizzari, anetoderma

GİRİŞ

Anetoderma (anetos=gevşek, sarkık) histolojik muayenede elastik doku kaybı ve palpasyonda cilt dokusunun kaybıyla seyreden çevresi sınırlı sarkık (gevşek) deriyi tanımlar. Primer anetodermada altta yatan bir hastalık yoktur. Sekonder anetoderma ise başka hastalıklara bağlanabilir (1). Bu hastalıklar tablo-1'de gösterilmiştir (2).

Primer anetoderma olguları Jadassohn-Pelizzari ve Schweninger-Buzzi tipi olarak iki bölüme ayrılır. Jadassohn-Pelizzari tipinde lezyonların görüntüsü eritem ve ürtiker şeklindedir. Schweninger-Buzzi'de ise bu inflamasyon bulguları yoktur. Aynı hastada hem inflamatuvar, hem de noninflamatuvar lezyonlar olabileceği belirtilmektedir (1). Bu makalede sadece Jadassohn-Pelizzari tipi anetoderma tanısı konulan iki olgu sunulmaktadır.

OLGU 1

Yirmidört yaşında kadın hasta. Sırtında renk değişikliği ve kaşınma yakınmaları ile polikliniğimize başvurdu. Hastanın anamnezinden bu renk değişikliğini yaklaşık 7 aydır fark ettiğini, bu değişikliğin ilk olarak kızarıklık şeklinde başladığı öğrenildi. Bunların dışında başka bir subjektif yakınması olmayan hastanın özgeçmişinde yaygın anksiyete bozukluğu tanısı ile yaklaşık 6 aydır antidepressan tedavi gördüğü ifade edilmekteydi. Soy geçmesinde ise özellik saptanmadı. Yapılan dermatolojik muayenesinde göğüs arka duvarında alt interskapular bölgede yaklaşık 10x4 cm çapında kahverengi, atrofik patch bulunan hastanın fizik muayenesinde başka bir patolojik bulguya rastlanmadı (Resim 1). Yapılan rutin laboratuvar incelemesinde de patolojik bulguya rastlanmayan hastadan deri biyopsisi alındı. Biyopsi materyalinin histopatolojik incelemesinde yüzeyle minimal sepetisi hiperkeratoz, retelerde uzama, hafif akantoz, bazal tabakada yer yer hiperpigmentasyon, dermisde damarlar çevresinde belirgin mononükleer hücre infiltrasyonu ve buna eşlik eden az sayıda nötrofil, az sayıda lenfosit ekzositozu, hafif spongiyoz ve keratin tıkaçı görüldü (Resim 2).

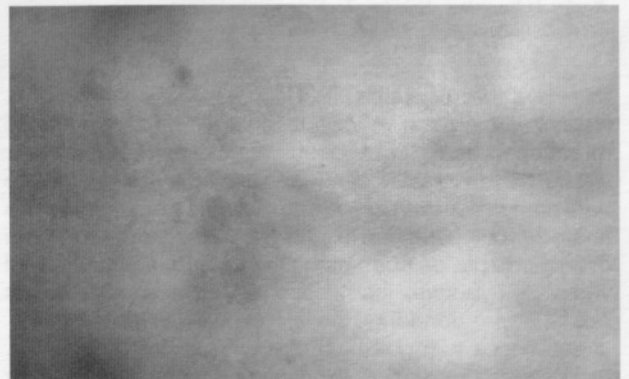
OLGU 2

Otuz dört yaşında kadın hasta, sırtta ve sol omuzda renk değişikliği ile polikliniğimize müracaat etti. Hastadan alınan anamneze göre bu şikâyetinin yaklaşık 2 yıl önce ilk olarak sırtında başladığı, son 1 yıl içinde sol omzunda da oluştuğu öğrenildi. Özgeçmiş ve soy geçmesinde özellik bulunmayan hastanın yapılan dermatolojik muayenesinde, gövde arka yüzünde her iki spina skapulayı birleştiren çizgi üzerinde üç adet, sol kol deltoid kas bölgesinde ise bir adet her biri yaklaşık 2x2 cm boyutlarında kahverengi, atrofik makül mevcuttu (Resim 3). Fizik muayenesi ve rutin laboratuvar incelenmesinde patolojik bulguya rastlanmayan hastadan alınan deri biyopsi materyalinin histopatolojik incelemesinde, yüzeyle hafif hiperkeratoz, akantoz, retelerde minimal uzama, bazal tabakada hiperpigmentasyon ve yer yer dejenerasyon, hafif spongiyoz, granüler tabakada incelme, papiller dermisde ödem, derinin tüm katlarında değişik oranda eozinofillerin eşlik ettiği aktif kronik iltihabi reaksiyonun olduğu ve bunun bazı kıl foliküllerinin çevresinde de devam ettiği görüldü. Kollajende kabalaşma ile yapılan elastik lif boyasında elastik liflerde azalma dikkati çekmekteydi (Resim 4-5).

Klinik ve histopatolojik olarak her iki hastaya Jadassohn-Pelizzari tipi anetoderma tanısı konuldu.

TARTIŞMA

Anetoderma ilk olarak 1892 yılında Jadassohn tarafından tanımlanmıştır. Bu nadir hastalık özellikle



Resim 1: Alt interskapular bölgede kahverengi, atrofik patch

* Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD

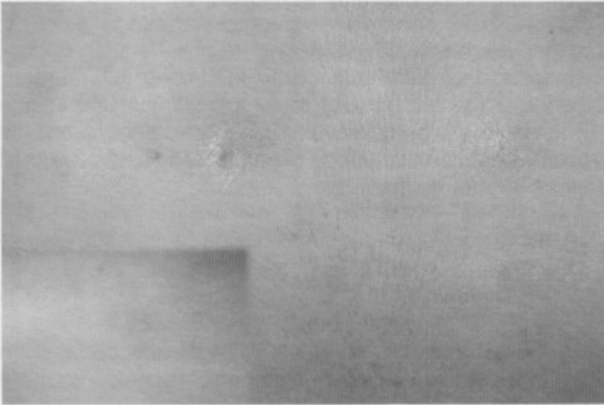
** Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji AD

TABLO 1. SEKONDER ANETODERMA İLE İLİŞKİLİ HASTALIKLAR (2).

• Sifiliz	• Lepre	• Tüberküloz
• Staphylococcus epidermidis folikülit	• Akrodermatitis atrofikans	• Primer antifosfolipid sendromu
• HIV	• Lupus eritematozus	• Böcek sokması
• Takayasu arteriti	• Hemolitik anemi	• Vitiligo
• Hipotiroidi	• Addison Hastalığı	• Multipl skleroz
• Orbita psödötümörü	• Ürtikerya pigmentoza	• Nodüler amiloidoz
• Lenfositoma kutis	• Kutanöz plazmasitom	• İmmünoisitom
• Ksantomlar	• Pilomatrisomalar	• Akne vulgaris
• Sarkoidoz	• Prurigo nodularis	



Resim 2: Yüzeyde hafif sepetli hiperkeratoz, retelerde hafif uzama görülmektedir. Dermisde perivasküler yer yer yoğunlaşan kronik iltihabi infiltrasyon (HEx100)



Resim 3: İki spina skapulayı birleştiren çizgi üzerinde üç adet, sol kol deltoid kas bölgesinde ise bir adet kahverengi, atrofik makül

kadınlarda ve ortalama 20-40 yaşları arasında görülür. Nadiren daha genç ve yaşlı hastalar ile her iki cinsiyette de görülebileceği bildirilmiştir (3). Hastalıktaki anahtar defekt dermal elastik liflerdeki hasardır. Bununla birlikte hasarın esas mekanizması tam bilinmemektedir. Onbeş anetodermalı hastadan alınan 34 biyopsinin incelendiği bir çalışmada da tüm olgularda elastik liflerin normal yapısını kaybettiği; ince, düzensiz veya yapısal olarak bozuk liflerin görüldüğü bildirilmiştir (4). Hücrel mediyatörlerin ve humoral hasarın her ikisi de sorumludur. Anetodermanın tüm tiplerinde mononükleer inflamatuvar hücreler gösterilmiştir (4,5). Bizim her iki olgumuzun



Resim 4: Yüzeyde sepetli hiperkeratoz, retelerde uzama, hafif akan-toz gösteren epidermisde bazal tabakada yer yer hiperpigmentasyon görülmektedir. Dermisde perivasküler yoğun mononükleer iltihabi hücre infiltrasyonu (HE x100)



Resim 5: Dermisde elastik liflerde belirgin azalma ve belirgin fragmantasyon izlenmektedir. (Verhoeff'in elastik boyası)

histopatolojik incelemesinde de kronik bir inflamasyon, mononükleer hücre infiltrasyonu ve elastik liflerde kayıp saptandı.

Primer anetodermada altta yatan bir hastalık yoktur. Sekonder anetodermalı hastalarda ise birçok otoimmün fenomen ve enfeksiyon rapor edilmiştir (5). Örneğin Hodak ve arkadaşları Jadassohn-Pelizzari tip anetoderması olan bir hastada ek olarak otoimmün hemoliz, dolaşan lupus antikoagülanlarının eşlik ettiği tekrarlayan derin ven trombozu ve anetodermadan 5 yıl sonra başlayan Graves hastalığı olduğunu bildirmiştir (6). Antifosfolipit antikorları ile birlikteliği oldukça sıktır, ayrıca bu konuda nadir ailesel olgular bildirilmiştir. Bazen sistemik lupus eritematosus ya da HIV enfeksiyonuyla ilişkili olabilir (5). Bütün bunların dışında anetoderma kalıtsal olabilir. Prematürite, antifosfolipid sendromu, azalmış serum alfa-1 antitripsin düzeyleri ile ilişkisi tanımlanmıştır (5-10). Bizim olgularımızda ise otoimmün hastalıklara ve enfeksiyonlara yönelik olarak yapılan hemoglobin, hematokrit, beyazküre değerleri, rutin kan biyokimyası, tam idrar tetkikleri, eritrosit sedimentasyon hızı, karaciğer fonksiyon testleri normal sınırlardaydı. Antinükleer antikorları, HIV, VDRL testleri ve Hepatit B markerları negatifti. Yapılan PPD testleri 12 ve 13 mm olarak ölçüldü. Her iki hastanın

(The Turkish Journal of Pathology)

da birer adet BCG skarı olduğu görüldü. İmmünolojik ölçümlerden IgM, IgG, IgA, IgE, C3 ve C4'ün normal sınırlarda olduğu tesbit edildi. Bu nedenle hastalar primer anetoderma olarak kabul edilmiştir, ayrıca hastaların klinik olarak tanımlanan lezyonlarının eritem ile başladığı göz önüne alınarak primer anetodermanın Jadassohn-Pelizzari tipi olduğu belirlenmiştir. Lezyonlar genellikle yuvarlak ya da oval, 0,5-2 cm çapındadır. Sık tutulum yerleri gövde, kalçalar ve üst ekstremiteler, daha az sıklıkla boyun ve yüzdür. Saçlı deri, avuç içleri ve ayak tabanları da nadir de olsa tutulabilir (3,11). Akral tutulum da bildirilmiştir (12). Bazı olgularda eritemli büyük plakların ve nodüllerin görüldüğü raporlanmıştır (3,11). Bizim olgularımızın kliniğinde, klasik bilgiye uygun şekilde, birincisinde gövde arka yüzünde her iki spina skapulayı birleştiren çizgi üzerinde üç adet, sol kol deltoid kas bölgesinde ise bir adet her biri yaklaşık 2x2 cm boyutlarında kahverengi, atrofik makül, ikinci olgumuzda ise göğüs arka duvarında interskapular bölgede yaklaşık 10x4 cm çapında kahverengi, atrofik patch mevcuttu. Her iki hastanın da bu lezyonları eritemli plaklar şeklinde başlamış, sonrasında atrofi gelişmişti.

Klinik ve histopatolojik olarak Jadassohn-Pelizzari tipi anetoderma tanısı koyduğumuz olgulara topikal steroid ve kalsipotriol tedavisi dönüşümlü olarak başlandı ve olgular ayda bir kez kontrole gelmeleri söylenerek takibe alındı.

Sonuç olarak Jadassohn-Pelizzari tipi anetoderma nadir görülen bir klinik durum olduğundan bu iki olgunun sunulması uygun bulunmuştur.

KAYNAKLAR

1. Burton JL, Lovell CR. Disorders of connective tissue. In: Textbook of Dermatology Ed: Champion RH, Burton JL, Burns DA, Breathnach SM. Blackwell Science Ltd. London, 1998; 2003-2071.
2. Tüzün Y, Uysal S. Atrofoderma ve anetoderma. Dermatose 2002; 1(3): 9-16.
3. Venencie PY, Winkelmann RK, Moore BA. Anetoderma: clinical findings, associations, and long term follow-up evaluations. Arch Dermatol 1984; 120:1032-9.
4. Venencie PY, Winkelmann RK. Histopathologic findings in anetoderma. Arch Dermatol 1984; 120:1040-4.
5. Odom RB, James WD, Berger TG, eds. Abnormalities of dermal connective tissue. Andrews' diseases of the skin. Philadelphia: JB Lippincott; 9. ed., 2000; 636-647.
6. Hodak E, Shamai-Lubovitz O, David M, Hazaz B, Katzenelson-Weissman V, Lahav M, et al. Immunological abnormalities associated with primary anetoderma. Arch Dermatol 1992; 128: 799-803.
7. Stephansson EA, Niemi KM. Antiphospholipid antibodies and anetoderma: are they associated? Dermatology 1995; 191: 204-9.
8. Peterman A, Scheel M, Pandya AG. Hereditary anetoderma. J Am Acad Dermatol 1996; 35: 999-1000.
9. Prizant TL, Lucky AW, Frieden IJ, Burton PS, Sanrez SM. Spontaneous atrophic patches in extremely premature infants. Arch Dermatol 1996; 132: 671-4.
10. Friedman SJ, Venencie PY, Bradley RR, Winkelmann RK. Familial anetoderma. J Am Acad Dermatol 1987; 16: 341-5.
11. Falco OB, Plewig G, Wolff HH, Burgdorf WHC eds. Diseases of connective tissue. Dermatology. Berlin, 2. ed., Springer-Verlag, 2000; 751-832.
12. Aghaei S, Sodaifi M, Aslani FS, Mazharinia N. An usual presentation of anetoderma: a case report. BMC Dermatol 2004; 4: 9.