Psuedoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis

Seval Erpolat, Hacer Haltas*

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

Summary

Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis (PX-E-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

Olgu Sunumu

Altmış yaşında kadın hasta 2-3 yıldır boyun yan kısımlarında ortaya çıkan asemptomatik erüpsiyon ile polikliniğimize başvurdu. Hastanın özeğçiminde herhangi bir özellik bulunmamaktaydı. Aile taraftarlarında benzer lezyonlar olmadığı öğrenildi. Dermatolojik muayenede boyun lateral kısımlarında 1-2 mm, sarı renkli foliküler olmayan papüller saptandı (Resim 1). Lezyondan alınan biyopsi, histopatolojik olarak elastik liflerin kalmadığı, dermisin elastik liflerinde kayıp saptandı (Resim 2b, 2c). Hastanın biyokimyasal ve hematolojik parametrelerinde herhangi bir patoloji saptanmadı. Klinik ve histopatolojik bulgularla birlikte hastamıza PKE-PDE tanısı konuldu. Herhangi bir tedavi planlanmadı.
Tartışma

PKE-PDE ilk kez 1992 yılında Rongioletti ve Rebora tarafından tanımlanmıştır. PKE-PDE yalnızca kadınlarda ve 60-80 yaşları arasında görülür. Klinik olarak PKE’ye benzer papüllerle seyreden ve papiller dermiste tama yakın elastik doku kaybı ile karakterize akkiz non enfamatuvar bir hastalıktır. Çok sayıda asemptomatik veya kasıntılı, sari veya deri rengi, non foliküler kardım taşlarına benzeyen papülerle karakterizedirı

Hastalığın patogenezi tam olarak bilinmemekle beraber ultraviyole hasarı, intrinsik yaşlanma, anormal elastogenez veya arımı elastik yıkım ile ilişkili olabileceği düşünülmektedir. Lezyonlar klinik olarak ense, boyun yanları, saçlı deri, supraklavikuler bölge, antekubital bölge gibi güneş dağılımı alanlarda ortaya çıkmasına rağmen (ultraviyole radyasyonun başlı başına bir sebep olması şüphelidir. Çünkü olguların çoğununda uzun süreli güneş maruziyeti öyküsü bulunmamaktadır ve güneş görmeyen koltuk altı, kask ve meme altı gibi bölgelerde etkilenmektedir. Hastalığa elastin ve fibrillin-1 ekspresyonu azalması sebebiyle intrinsik yaşlanma da suçlanmıştır. Ayrıca patogenezde matriksi parçalayan metalloproteinazlar da suçlanabilir. Şimdiye kadar genetik yatıklık hipotezini destekleyen bir olgu bildirilmiştir. Histopatolojisinde üst dermiste vasküler proliferasyon, epidermiste atrofi ve arımış 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 görülür. Lezyonel deride immünohistokimyasal çalışmada elaunin ve oksita olan liflerinde kayıp ve perileyzyonel deride elastik liflerde fibriller ve granüler dejenerasyon görülebilir. Elastofagositoz rapor edilmemisti. Immünohistokimyasal çalışmalarda aynı zamanda papiller

Resim 1. Boyun yan kısmında sari renkli papüller

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

Resim 2b, 2c. Dermiste elastik liflerde geniş alanda kayıp (Elastik van Giesonx100)
dermiste fibrillin 1, fibrillin 2, mikrofibirl ile ilişkili glikoprotein 1 ve 2’ nin kaybı görülebilir. Bu elastojenik değişiklikler elastolitik hasanın aktif tamir sürecini yansıtır gibi intrinsik ya da kronolojik yaşlanma ile uyumlu olduğu da düşünülmektedir1,2,10.

PKE-PDE ayıran tanıında boynun beyaz fibröz papülozisi, PKE, üst dermal ve middermal elastolizis, geç başlangıçlı fokal dermal elastolizisi içermektedir1,2,5. Boynun beyaz fibröz papülozisi, sıklıkla ileri yaş erkeklerde daha sık görülen, boyunda yaygın foliküler olmayan papüllerle karakterizedir. Klinik olarak lezyonlarla kıvırcık taşı görüntüyü 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 retiküller dermiste elastik liflerde fragmantasyon ve kalsifikasyon görülür11,12. Üst dermal elastolizis middermal elastolizis yüzeyinde ince kıırıklıklar 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 görüntümez. Geç başlangıçlı fokal dermal elastolizis PKE-PDE’den histopatolojik incelemede artmış normal görünümülü elastik doku varlığıya ayırt edilir13.

PKE’nin aksine bu hastalıktaki sistemik tutulum yoktur. Bilinen etkili bir tedavisi yoktur1-8. Topikal tretinoinin etkisiz olduğunu gösteren rapor bulunmaktadır14. Güneşten korunma önerilebilir2-4,8.

Sonuç
Dejeneratif elastik doku hastalıkları içinde değerlendirilen PKE-PDE oldukça nadir görülen bir hastalık. Hastalık hakkında bilgilerimiz yapılan yılların azlığı nedeniyle oldukça sınırlıdır. Klinik ve histopatholojik özellikler açısından dermatolog ve patologlar için tani koyması güç bir hastalıktır. Olgumuz nadir görülmesi nedeniyle sunulmuştur.

Etik
Hasta Onaysı: Çalışmamız dahil edilen tüm hastalardan bilgilendirilmiş onam formu alınmıştır. Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu ve editörler kurulu adına olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları
Cerrahi ve Medikal Uygulama: Seval Erpolat, Konsept: Seval Erpolat, Dizayn: Seval Erpolat, Veri Toplama ve İşleme: Seval Erpolat, Hacer Haltaş, Analiz veya Yorumlama: Seval Erpolat, Literatür Araama: Seval Erpolat, Hacer Haltaş, Yazar: Seval Erpolat, Çıkar Çatışması: Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemistir, Finansal Destek: Çalışmamız için hiçbir finansal destek alınmamıştır.

Kaynaklar
1. Lewis KG, Bercovich 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 EO: 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 papillary dermal elastolysis: A case report. Dermatol Online J 2011;17:3.
6. Rongioletti F, Izakovic I, Romaneli 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, Bercovich 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 Paepe 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 panniculitis of intrinsic skin aging: Pseudoxanthoma-elasticum-like papillary dermal elastolysis and white fibrous papulosis of the neck. Dermatology 1995;191:19-24.