

KRONİK BÖBREK YETMEZLİĞİNE EŞLİK EDEN BİR ELASTOZİS PERFORANS SERPİGINOZA OLGUSU

Hüseyin BORMAN, A. Tülin GÜLEÇ, Banu BİLEZİKÇİ, Tuğrul MARAL

Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Anabilim Dalı, Dermatoloji Anabilim Dalı, Patoloji Anabilim Dalı, Ankara

ÖZET

Elastozis perforans serpiginoza (EPS) nadir görülen ve nedeni tam olarak aydınlatılmamış kronik seyirli bir deri hastalığıdır. Kutanöz perforan bozukluk başlığı altında toplanan dört hastalıktan biridir. Bu hastalıkta, değişime uğrayan elastik lifler yabancı materyel olarak algılanmakta ve transeptilyal yolla dışarıya atılmaktadır. Kliniğimizde değerlendirilen bir olguda görülen elastozis perforans serpiginoza lezyonu, klinik görünüm olarak klasik elastozis perforans serpiginoza tanımına uymayan ve kronik böbrek hastalığı ile birlikte görülen ikinci vakadır. Lezyon, 2 kez cerrahi girişim sonrasında nüks etmiştir. Üçüncü kez eksizyon yapılmış ve daha önceki cerrahi girişimlerde uygulanan primer onarım yönteminin aksine yara sekonder iyileşmeye bırakılmıştır. Yaklaşık 20 gün sonra yara iyileşmiş ve son ameliyattan 1.5 yıl sonra rekürrens olmamıştır.

Anahtar Kelimeler: Kronik böbrek yetmezliği, elastozis perforans serpiginoza

SUMMARY

A Case of elastosis Perforans Serpiginosa Associated with Chronic Renal Insufficiency

Elastosis perforans serpiginoza (EPS) is a rare chronic skin disease whose etiology is not yet enlightened. It is one of the four cutaneous perforating disorders. In this disease elastic fibers are altered and perceived as foreign bodies which are then eliminated through the epidermis. The elastosis perforans serpiginoza lesion that was evaluated in our clinic had an atypical clinical appearance and is the second case associated with chronic renal disease in the literature. The lesion was excised and left to heal by secondary intention after 2 recurrences that followed excision and primary closure. The wound healed in approximately 20 days and did not recur 1.5 years after the last operation.

Key Words: Chronic renal insufficiency, elastosis perforans serpiginoza

GİRİŞ

Elastozis perforans serpiginoza (EPS) nadir görülen ve nedeni tam olarak aydınlatılmamış kronik bir hastalıktır. Etiyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte, elastik dokudaki genetik orijinli bir bozukluğun bu hastalığa neden olduğu düşünülmektedir¹. Genellikle boyuna yerleşen lezyonlar, küçük, deri renginde veya pembe renkli keratotik papüller şeklinde ortaya çıkarlar. Bu papüller sıklıkla zincir şeklinde dizilim gösterirler².

Bizim değerlendirdiğimiz olguda görülen EPS lezyonu, klinik olarak klasik EPS görünümüne uymayan soliter bir lezyondur. Bu olgunun bir diğer özelliği ise, böbrek hastalığı ile birliktelik gösteren ikinci vaka olmasıdır.

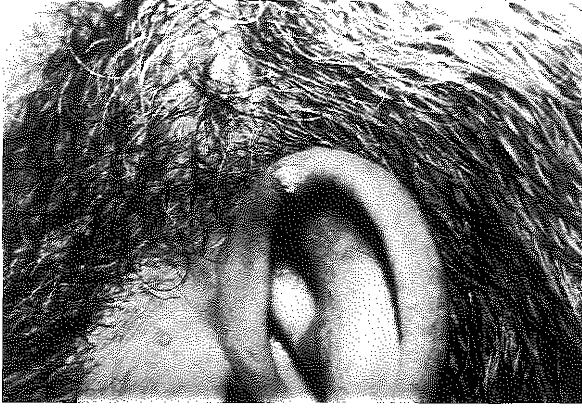
VAKA TAKDİMİ

Ondört yıldır kronik böbrek hastalığı olan ve bu nedenle haftada 3 kez hemodiyalize giren 58 yaşındaki erkek hasta, sol kulak heliksindeki 0.75 cm çapındaki etrafı hiperemik ve ortası ülserle lezyon nedeniyle

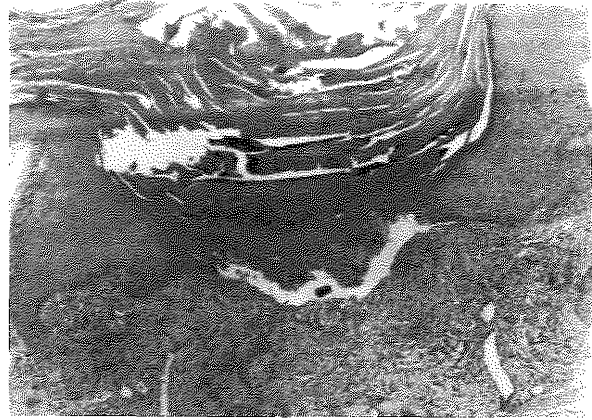
kliniğimize başvurdu (Şekil 1). Yaklaşık 1 aydır belirginleşen lezyon, ağrı ve hassasiyete neden oluyormuş. Malignensi riskini ekarte etmek amacıyla eksizyonel biyopsi yapıldı.

Histopatolojik incelemede maligniteye ait bir bulgu saptanmadı. Kesitlerde hiperkeratotik ve hiperplastik çok katlı yassı epitel gözlendi. Bir alanda epiderminin dermise invajine olarak genellikle parakeratotik, daha az olarak da bazofilik hücre artıkları içeren krater oluşturduğu gözlendi. Kraterin tabanında epidermis incelmış ve granüler tabaka silinmişti. Bu alanda dermoepidermal bileşkede ayrılma ve kollajen liflerinde epidermise doğru vertikal gelişim vardı. Üst dermiste belirgin vasküler ektazi, elastik lif artışı ve dejenerasyonu mevcuttu (Şekil 2). Bu bulgular ışığında elastozis perforans serpiginoza tanısı kondu.

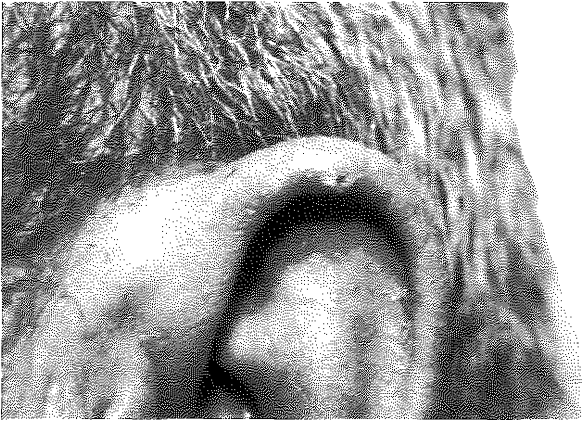
Hasta iki ay sonra lezyonun nüks etmesi nedeniyle başka bir merkeze müracaat etmiş. Bu merkezde lezyonun re-eksizyonu yapılmış ve bir ay sonra tekrar nüks etmesi nedeniyle bize başvurdu (Şekil 3). Bu kez



Şekil 1: Lezyonun ilk görünümü; sol kulak heliksinde 0.75 cm çaplı ülser papüler lezyon.



Şekil 2: Transepitelyal eliminasyonun histopatolojik görünümü (H&E X115)



Şekil 3: İki kez eksizyon yapılan ve yine rekürrens gösteren lezyonun görünümü



Şekil 4: Üçüncü eksizyondan sonra sekonder iyileşmeye bırakılan lezyonun postoperatif 1.5 yılda klinik görünümü

eksizyon yapıldı ve yara sekonder iyileşmeye bırakıldı. Yaklaşık 20 gün sonra yara iyileşti ve ameliyattan 1.5 yıl sonra hasta kontrole geldiğinde rekürrens gözlenmedi (Şekil 4).

TARTIŞMA

Elastozis perforans serpiginoza, kutanöz perforan bozukluk başlığı altında toplanan dört hastalıktan biridir. Etiyolojisi tam olarak aydınlatılamamıştır. Ancak, elastik dokudaki genetik orijinli bir defektin sorumlu olabileceği düşünülmektedir. Altta yatan oluş mekanizmasının çapraz bağı elastin miktarındaki azalma ve tropoelastin miktarındaki artış olduğu öne sürülmektedir¹. Değişim gösteren elastik lifler yabancı materyel olarak algılanmakta ve transepitelyal yolla dışarıya atılmaktadır². Elastozis perforans serpiginoza, genellikle genç yaşta erkeklerde görülen bir hastalıktır. Sıklıkla boyun, gövde, ekstremiteler ve yüzde, ark veya yılan şeklinde kümelenmiş papüller şeklinde kendini göstermektedir. EPS'nın yaygın bir hastalığın lokal habercisi olabileceği şeklinde görüşler de vardır. Down

sendromu ve yaygın konnektif doku hastalıkları ile de sık görülmektedir^{4,5}.

Histopatolojik olarak, epidermise uzanmış kanallar oluşmaktadır. Anormal elastik doku, bu kanallar aracılığı ile dermisten dışarıya atılmaktadır. Enflamasyonla birlikte elastik dokuda dejenerasyon ve değişiklikler görülmektedir³. EPS dışındaki diğer perforan hastalıklar, Kyrle hastalığı, perforan follikülit ve reaktif perforan kollajenazdır. Bu üç hastalığın tümü de böbrek hastalıkları ile ilişkilendirilmişlerdir. Kronik böbrek rahatsızlığı ile birliktelik gösteren tek elastozis perforans serpiginoza olgusu ise 1986'da yayınlanmıştır. Lezyon, nefrotik sendromu olan bir hastada karın bölgesinde saptanmıştır. Bu hastalığın klinik olarak bazı deri hastalıklarına benzeyebileceği bilinmekle birlikte normal şartlarda malign bir lezyonu klinik olarak taklit etmemesi beklenir. Buna rağmen renal hastalıkla seyreden kutanöz perforan hastalıklar atipik bir klinik görünümle karşımıza çıkabilmektedir⁶. Hastalığın klinik ayırıcı tanısında perforan granüloma annulare, porokeratozis mibelli, annuler sarkoidozis, kondrodermatitis nodularis, gut

tofüsü ve atipik fibroksantoma akılda tutulmalıdır. Histopatolojik olarak da akkiz perforan dermatozlar, reaktif perforan kollajenaz ve perforan follikulitten ayırt edilmelidir ^{7,8}.

Literatürde bu lezyonların tedaviye dirençli oldukları belirtilmektedir. Mekanik olarak lezyonun kazınması ve üzerine selobant uygulanmasıyla bir miktar fayda sağlandığı ancak keratolitiklerle veya kortikosteroidlerle fayda sağlanamadığı bildirilmiştir ². Kriyoterapi veya küretaj da tedavide önerilmektedir ³. Biz bu lezyonun eksizyonundan sonra yarayı sekonder olarak iyileşmeye bıraktık ve takip ettiğimiz dönem içinde rekürrensle karşılaşmadık. Primer olarak yaranın kapatıldığı durumlarda lezyonun insizyon hattından tekrar dışarıya açılması, diğer alternatif olan sekonder iyileşmeyi aklımıza getirmiştir. Böylelikle sekonder iyileşme esnasında skar dokusu ile iyileşen yaranın muhtemelen lezyonu sınırlamış olduğunu düşünüyoruz.

Böbrek hastalığı ile birlikte görülen bazı deri hastalıklarının değişik prezentasyonları nedeniyle klinik olarak tanı koymak zorlaşabilir. Bu durumda doğru tanı koymak için histopatolojik inceleme gerekmektedir. Lezyon iyi huylu olsa bile tedaviye dirençli olabilmektedir. Bu da hastayı huzursuz etmekte ve tedavi esnasında zaman kaybedilmesine neden olmaktadır. Bizim bu tek olguluk tecrübemizden edindiğimiz izlenim EPS tanısı alan lezyonların eksizyonu ve sekonder iyileşmeye bırakılmasıyla başarılı bir sonuç elde edileceğidir.

Dr. Hüseyin BORMAN
Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi
Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi A.B.D. Polikliniği
1. Cadde, 16. Sokak No:11
Bahçelievler, 06490 ANKARA

KAYNAKLAR

1. Ayala F, Donofrio P. Elastosis perforans serpiginosa: report of a family. *Dermatologica* 1983, 166: 32.
2. Weidman AI, Allyn B. Elastosis perforans serpiginosa-two cases involving the ear. *Arch Derm* 1971, 103: 324.
3. Mehregan AH. Elastosis perforans serpiginosa: a review of the literature and report of 11 cases. *Arch Derm* 1968, 97: 381.
4. Ritchie EB, McCuiston CH. Elastosis perforans serpiginosa. Report of a case. *Arch Derm* 1960, 82: 976.
5. Reed WB, Pidgeon JW. Elastosis perforans serpiginosa with osteogenesis imperfecta. *Arch Derm* 1964, 89: 342.
6. Schamroth JM, Kellen P, Grieve TP. Elastosis perforans serpiginosa in a patient with renal disease. *Arch Dermatol* 1986, 122: 82.
7. Wolff-Schreiner EC. Elastosis perforans serpiginosa and reactive perforating collagenosis. In: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, Fitzpatrick TB, editors. *Dermatology in General Medicine*. New York: McGraw-Hill; 5th Edition, Volume 1, 1999, p. 1221-25.
8. Burton JL, Lovell CR. Disorders of connective tissue. In: Champion RH, Burton JL, Burns DA, Breathnach SM, editors. *Textbook of Dermatology*. Oxford: Blackwell Science; 6th Edition, Volume 3, 1998; p. 2003-2071.