

*Olgu sunumu:*

## Schweninger-Buzzi tipi primer anetoderma\*

Özer Arıcan<sup>1</sup>, Menekşe Yeşiltepe<sup>1</sup>, Fulya Öz Puyan<sup>2</sup>

Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi <sup>1</sup>Dermatoloji ve <sup>2</sup>Patoloji Anabilim Dalları, Edirne

**Amaç:** Anetoderma; mid-dermal elastik dokunun kaybı ile giden iyi seyirli nadir bir dermatoz olup atrofik, oval ya da yuvarlak, deri renginde, fıtıklaşma veya cep oluşumları gösteren, gevşek görünümlü maküller ile seyreder. Klasik olarak primer (idiyopatik) ve sekonder (aynı bölgedeki bir inflamatuvar dermatozu takiben gelişen) olmak üzere ikiye ayrılır. Primer formu daha çok 20-40 yaşlarındaki kadınlarda gözlenir ve gövde en çok etkilenen bölgedir. **Olgu sunumu:** On dört yaşındaki sağlıklı bir erkekte bilateral üst ekstremitelerde yerleşimli primer anetoderma olgusu sunularak kliniği, olası etyolojisi, ilişkili olabileceği durumlar ve sınırlı sayıda tedavi seçenekleri tartışılmıştır. **Sonuç:** Primer anetodermanın etyolojisi hâlâ bilinmemektedir.

Anahtar kelimeler: Anetoderma, elastik doku, Schweninger-Buzzi

### Schweninger-Buzzi type primary anetoderma

**Objective:** Anetoderma is a rare benign dermatosis caused by a loss of mid-dermal elastic tissue resulting in well-circumscribed, atrophic, skin colored areas of pouch like herniations or saclike skin of flaccid macules. Classically, it is classified as either primary (idiopathic) and secondary (which is associated with a previously inflammatory dermatosis in the same location). Primary type occurs frequently in females aged 20 to 40 years and the trunk is the most commonly involved site. **Case report:** A fourteen year-old healthy male was presented with lesions on his bilateral upper extremities and the clinical presentation, possible etiologies, associated conditions and limited treatment options of the disease were discussed. **Conclusion:** The etiology of primary anetoderma remains unknown.

Key words: Anetoderma, elastic tissue, Schweninger-Buzzi

### Genel Tıp Derg 2010;20(4):151-154

Anetoderma; subkutan dokunun fıtıklaşması ile sonuçlanan, lokalize elastik doku kaybı ile karakterize nadir bir deri hastalığıdır (1). Deri yüzeyi hafif parlak, beyaz ve kırışıkça olabilir. Lezyonlar derinin içine çökmüş, atrofik veya gevşemiş görünümdedir. Bölgenin temel özelliği fıtıklaşması ya da cep oluşturmasıdır (2,3). Hastalık beş alt grupta sınıflandırılmaktadır: Primer veya idiyopatik anetoderma (Jadassohn-Pellizzari tipi ve

Schweninger-Buzzi tipi), sekonder veya postinflamatuvar anetoderma, ilaca bağlı anetoderma, familial anetoderma ve prematürelde gözlenen konjenital anetoderma (4).

Burada; on dört yaşındaki sağlıklı bir erkekte, bilateral üst ekstremitelerde yerleşimli (Schweninger-Buzzi tipi) primer anetoderma olgusunu sunarak kliniğini, olası etyolojisini, ilişkili olabileceği durumları ve sınırlı sayıda tedavi seçeneklerini tartışmayı amaçladık.

### Olgu sunumu

On dört yaşında erkek hasta iki yıldır her iki üst kolda ve son bir yıldır da bacaklarda ortaya çıkan asemptomatik lezyonlar nedeni ile polikliniğimize başvurdu. Hastanın genel sağlık durumu iyiydi.

\*Bu olgu, XIX. Prof. Dr. L. Tat Sempozyumu'nda (11-15 Kasım 2009, Ankara) poster olarak sunulmuştur.

Yazışma adresi: Dr. Özer Arıcan, Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Anabilim Dalı, Edirne

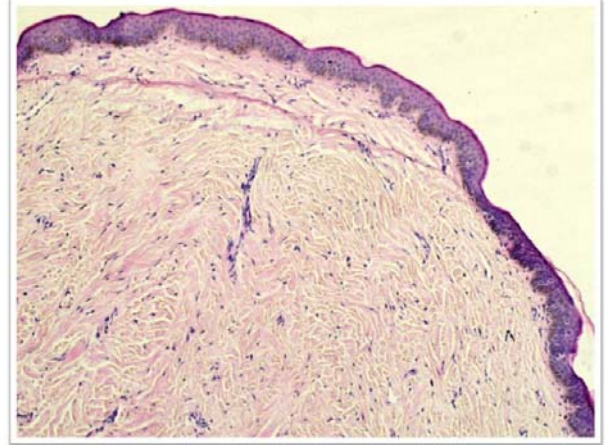
e-posta: ozerari@gmail.com

Sistemik fizik muayenesinde bir özellik saptanmadı. Yapılan dermatolojik muayenesinde ise her iki üst kolda çok sayıda ve birkaç adet de bacaklarda, yaklaşık 0.5-2 cm çaplarında, keskin sınırlı, oval şekilli, kırışık görümlü, atrofik, hemen hemen deri renginde maküler lezyonlar mevcuttu (Şekil 1). Lezyonlar palpe edildiğinde kolayca çökmekte idi ve herhangi bir duyu kusuru göstermemekteydiler. Vücudun diğer bölgelerinde, mukozalarda, saçlı deri ve tırnaklarda herhangi bir dermatolojik bulgu saptanmadı. Hasta ve annesi, bu bölgelerde mevcut lezyonlardan önce kızarıklık ve şişlik gibi hiçbir lezyon olmadığını ve buraların sivilce, suçüçeęi, böcek sokma ya da ısırılmalarından kaynaklanmadığını ifade ediyorlardı. Hastanın ilaç kullanımı, dermatolojik, sistemik ve alerjik başka bir hastalığı yoktu ve ailesel benzer hastalık öyküsü bulunmamaktaydı. Laboratuvar tetkiklerinde; hemogram, sedimantasyon hızı ve rutin biyokimya ile idrar tahlili normaldi. TSH düzeyi de normal olan hastanın ANA, anti-ds DNA, antifosfolipid antikorları, sifiliz ve Hepatit B serolojisi de negatifti. Hastanın akcięer grafisi normal olarak değerlendirildi.

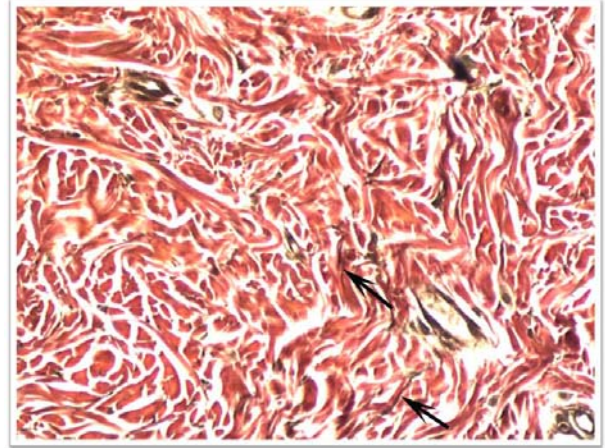
Lezyonların birinden yapılan 4 mm'lik punch biyopside; üst ve orta dermiste elastik fibrillerde azalma ve kollajen liflerde düzensizleşme saptandı (Şekil 2). Yapılan Elastica van Gieson boyamasında retiküler dermisin üst kısmındaki elastik fibrillerde azalma, kollajen liflerde incelleme ve dağılımında düzensizlik dikkat çekmekteydi (Şekil 3). Mantar için yapılan Periodik Asit Schiff boyaması ise negatifti. Bu anamnez, klinik ve histopatolojik bulgularla hastamıza (Schweninger-Buzzi tipi) primer anetoderma tanısı koyduk ve hastamızı takibe aldık.



Şekil 1. Hastanın ön kolundaki lezyonların görünümü.



Şekil 2. Üst ve orta dermiste elastik fibrillerde azalma ve kollajen liflerde düzensizleşme (Hematoksilen Eozin, X5).



Şekil 3. Retiküler dermisin üst kısmındaki elastik fibrillerde azalma, kollajen liflerde incelleme ve dağılımında düzensizlik (Ok, seyrek oranda izlenen elastik lifleri göstermekte) (Elastica van Gieson, X20).

## Tartışma

Anetoderma, ilk olarak 1892 yılında Jadassohn (5) tarafından deride elastik doku kaybı sonucu gelişen gevşek deri şeklinde tanımlanmıştır. Yunanca anetos (gevşek) ve derma (deri) kelimelerinin birleşmesi ile oluşmuştur (2,4). Hastalığın en sık 20-40 yaşlarındaki kadınları etkilediği bildirilse de yenidoğandan ileri yaşlara tüm yaş gruplarında görülebilmektedir ve gerçek prevalansı bilinmemektedir (4). Tipik olarak çok sayıda, keskin sınırlı, birkaç mm ya da birkaç cm çapında, deri

renginde, gri-beyaz veya mavi, hafif parlak, atrofik ya da gevşek, kırışık görünümde makül ya da yama tarzı lezyonlar izlenir (2,4). Epidermiste incelmeye rağmen lezyonların üzerinde ülser gelişimi nadirdir (2). Yerleşim yerleri sıklıkla sırt, göğüs, boyun, kolların üst kısımları olup bazen de yüz etkilenmektedir (6). Lezyonlara parmak ile bastırıldığında dermis içeri doğru girer ve parmak çekilince tekrar dışarıya doğru gelir (2). Olgumuzda gözlenen keskin sınırlı ve oval şekilli, kırışık görünümlü, deri rengindeki maküler lezyonlar yaklaşık 0.5-2 cm çaplarında olup ağırlıklı olarak her iki kol ve çok az bacaklarda yerleşmişti ve üzerlerine bastırıldığında içeri doğru belirgin şekilde çökme gösteriyorlardı.

Primer anetodermanın öncesinde bilinen bir deri lezyonu yoktur ve altta başka bir hastalık bulunmaz. Eskiden öncü eritematöz-ödemli papüllerle başlayan Jadassohn-Pellizzari tipi ve öncesinde hiçbir inflamatuvar lezyon olmayan Schweninger-Buzzi tipi olmak üzere iki alt grupta incelense de klinik görünüm, prognoz ve histopatolojilerinde bir fark olmadığından günümüzde bu ayırım artık pek kullanılmamakta ve ikisine birden sadece primer anetoderma denilmektedir (4). Primer anetoderma bazen göz, kemik ve kardiyak anomalilerle birlikte olabilir (1). Gerçek sekonder anetoderma ise atrofik lezyondan önce aynı bölgede ortaya çıkan özgün deri lezyonlarının gerilemesi ile oluşmaktadır (2). Özellikle sistemik lupus eritematozus, antifosfolipid sendromu, Graves hastalığı, primer hipotiroidi, akne, suçiçeği, böcek ısırma/sokmaları, Lyme hastalığı, generalize granüloma annülare, molluskum kontagiozum, sifiliz ve tüberküloz yönünden hastalar değerlendirilmelidir (2,4,5,7-9). İlaça bağlı anetodermada penisilamin şimdiye kadar bilinen sorumlu tek ilaçtır ve bu etkisi kollajen çapraz bağlarını inhibe etmesine bağlanmaktadır (2,4). Ailesel olan tipi otozomal dominant geçişlidir (4). Oldukça nadir rastlanan bu tip şu ana kadar sadece altı ailede bildirilmiş olup göz, kemik, gastrointestinal ve nörolojik bozukluklar ile ilişkilidir (7,10). Konjenital tipi ise, 24-29 haftalık prematür yenidoğanlarda yoğun bakım ünitelerinde uygulanan transkutan monitorizasyon aletlerinin basınca neden olduğu yerlerde fokal doku iskemisi nedeniyle anetoderma oluşması ile karakterizedir (2,4). Ayrıca bu bebeklerde elektrolit değişiklikleri ve metabolik anormalliklerin, intrauterin Borelya infeksiyonunun

ya da dermisteki elastik liflerin üretiminde konjenital bir bozukluğun olabileceği gibi görüşler de ileri sürülmüştür (2). Bu hastada lezyonların ileri yaşta ortaya çıkması ve aile hikâyesinin olmaması nedeniyle konjenital ve ailesel tipler düşünülmedi. Hastamızda sekonder anetodermaya yönelik yaptığımız laboratuvar testlerinde, fizik muayene bulgularında ve anamnez bilgilerinde eşlik eden bir başka hastalık saptayamadık. Aynı zamanda hastada herhangi bir ilaç kullanımı da yoktu. Ayrıca lezyonların doğrudan sağlam deri üzerinde geliştiği hasta ve annesi tarafından ifade edilmekteydi. Bu nedenle hastamızın öncelikle (Schweninger-Buzzi tipi) primer anetoderma olabileceğini düşündük.

Anetodermanın histopatolojisinde erken dönemde dermiste ödemle birlikte damar çevresinde lenfosit, plazma hücreleri ve histiyosit infiltrasyonu gözlenirken geç dönemde ise elastik liflerde kısalma, parçalanma, azalma ve düzensizlik görülür. Lenfositlerin çoğunluğunu CD4 (yardımcı T) hücreleri oluşturur (1,2). Elektron mikroskopisi ile elastik liflerin makrofajlar tarafından fagosite edildiği gösterilmiştir (2). Olgumuzun histopatolojisi bu histopatolojik bulgularla uyumluydu ve tanımızı kesinleştirdi.

Hastalığın patogenezi tam bilinmemekle birlikte tablodan öncelikli olarak dermiste ya matriks dejenerasyonunun artmasının ya da ekstrasellüler matriks üretiminin azalmasının sorumlu olduğu düşünülmektedir (11). Elastolizisten elastolitik enzimlerin artışının, elastolitik enzim inhibitörlerinin azalmasının ya da fagositik aktivitenin artmasının sorumlu olabileceği ileri sürülmektedir (4). Ghomrasse ve ark. (12) anotodermada matriks metalloproteinaz-2 (jelatinaz A) ekspresyonunun arttığını ve inhibitörlerinin de azaldığını göstermişlerdir. Elastolitik enzim aktivitesi arasındaki dengenin bozulmasından basınç ya da mikrotrombüslerin sorumlu olabileceği düşünülmektedir (4). Öte yandan hücre büyüme ve farklılaşmasında rol alan ve proteazlar tarafından hücrelerden salınımından sonra elastik dokulara bağlanan TGF- $\beta$ 1'in anetodermalı bölgelerde olmadığı gösterilmiştir (13). Yine yapılan çalışmalarda lezyonlarda CD4 ağırlıklı lenfohistiyositik infiltratların varlığı ve immünofloresan çalışmalarda dermiste ve kapiller damar duvarında IgM, C3, C1q, IgA ve IgG

birikimlerinin gösterilmesi ve hastalığın pek çok otoimmün hastalık ile beraber görülmesi de immünolojik bağlantıya işaret etmektedir (3,4,10). Elastik fiberlere karşı herhangi bir otoantikör ise gösterilememiştir (7). Görülen o ki henüz hastalığın patogenezi açıklayacak tek bir teoriden söz etmek mümkün değildir.

Anetodermanın ayırıcı tanısında akiz kutis laksa, mid-dermal elastoliz, post inflamatuvar elastoliz, atrofik skarlar, konnektif doku nevisü, nörofibrom, perifoliküler atrofoderma, perifoliküler maküler atrofi, fokal dermal hipoplazi, kutanöz süperfisyal nevis lipomatozis, granülomatöz gevşek deri, B-hücreli lenfoma, morfea, liken sklerozis et atrofikus, atrofi maküloza varioliformis kutis, Pasini ve Pierini'nin atrofoderması, atrofoderma vermikülata, akrodermatitis kronika atrofikans, stria distansa, steroide bağlı atrofiler ve diskoid lupus eritematozus akla gelmeli ve tanı histopatolojik tetkik ile kesinleştirilmelidir (1,2,4,7). Bizim olgumuzda da tanı, histopatoloji ile doğrulanmış, bu hastalıklar histopatolojik olarak da dışlanmıştır.

Anetodermada hâlâ hiçbir etkin tedavi seçeneği bulunmamaktadır. Günümüze kadar hastalarda tedavi amacıyla kriyoterapi, intralezyonel steroid, sistemik steroid, kolşisin, hidroksiklorokin, E vitamini, oral penisilin G, ε-aminokaproik asit, aspirin, niasin, dapson ve fenitoin kullanılmıştır. Kolşisin ve sistemik steroid kullanımının yeni lezyon çıkışını engelleyebildiği rapor edilmişse de atrofi geliştikten sonra hiçbir tedavi bunu geri döndürememektedir. Kozmetik amaçlarla gerekirse seçilmiş olgularda, cerrahi tedavi yapılabileceği de bildirilmektedir (1,2,4). Bir çok hastada hastalığın en az on beş yıl aktif kaldığı gözlenmektedir (3). Lezyonlarda spontan gerileme de rapor edilmemiştir (4). Biz de olgumuza ve ailesine hastalık hakkında bilgi verip takibe aldık, herhangi bir tedavi uygulamadık.

Anetoderma, patogenezi hâlâ tam anlayamamış, nadir ve iyi seyirli bir hastalık olup klinik olarak birkaç tipi tanımlanmıştır. Yeni tanı konan hastaların dikkatle değerlendirilmesi hastalığın daha iyi

anlaşılabilmesine yardımcı olacaktır. Biz de burada klinik ve histopatolojik olarak tanı koyduğumuz on dört yaşındaki sağlıklı bir erkekte bilateral üst ekstremite yerleşimli (Schweninger-Buzzi tipi) primer anetoderma olgusunu sunarak hastalığın kliniğini, etyolojisini, ilişkili olabileceği durumları ve sınırlı sayıdaki tedavi seçeneklerini güncel literatür verileri eşliğinde tartıştık.

## Kaynaklar

1. Akçalı C, İnalöz HS, Kırtak N, Özgöztaşı O, Karakök M, Aktaş Mİ. Primer anetoderma. *Dermatose* 2007;6:131-3.
2. Tüzün Y, Uysal S. Atrofoderma ve anetoderma. *Dermatose* 2002;1:9-16.
3. Benest L, Kwark E, Goldwasser J, Dantzig P, Weinberg JM, Davis A. Primary anetoderma. *Cutis* 2000;65:188-90.
4. Kineston DP, Xia Y, Turiansky GW. Anetoderma: A case report and review of the literature. *Cutis* 2008;81:501-6.
5. Atasoy M, Aliğaoğlu C, Önder Ş, Yıldırım Ü, Kahraman D. Primer anetoderma (Schweninger-Buzzi tipi) ve alopesi areata birlikteliği: Olgusu sunumu. *Türkderm* 2006;40 (Özel Ek B):45-6.
6. Canbolat F, Akpınar H, Cemil BÇ, Tatlıcan S, Eskioglu F, Öcal B. Antifosfolipid sendrom ile ilişkili primer anetoderma olgusu. *Dermatose* 2008;7:45-8.
7. Aghaei S, Sodaifi M, Aslani FS, Mazharinia N. An unusual presentation of anetoderma: A case report. *BMC Dermatology* 2004;4:9.
8. Baba M, Kapdağlı S, Güleç AT, Seçkin D. Hepatit B taşıyıcısı olan bir hastada gelişen Jadassohn-Pellizzari tipi primer anetoderma. *Türkiye Klin J Dermatol* 2005;15:38-41.
9. Ricci RM, Meffert JJ, McCollough ML. Primary anetoderma. *Cutis* 1998;62:101-3.
10. Stapp LE. What is your diagnosis? Primary anetoderma. *Cutis* 2008;81:215-7.
11. Ishida Y, Koizumi N, Shinkai H, Miyachi Y, Utani A. Primary anetoderma: A case report and its modified classification. *J Dermatol* 2005;32:982-6.
12. Ghomrasseni S, Dridi M, Gogly B, Bonnefoix M, Vabres P, Venencie PY, Pellat B, Godeau G. Anetoderma: an altered balance between metalloproteinases and tissue inhibitors of metalloproteinases. *Am J Dermatopathol* 2002;24:118-29.
13. Karonen T, Jeskanen L, Keski-Oja J. Transforming growth factor beta 1 and its latent form binding protein-1 associate with elastic fibres in human dermis: accumulation in actinic damage and absence in anetoderma. *Br J Dermatol* 1997;137:51-8.