

Klinikte Postinflamatuvar Hiperpigmentasyon Tanısı Alan Olgularda Maküler Amiloidoz'un Histopatolojik Tetkiki

The Histopathologic Investigation of Macular Amyloidosis in the Cases Who Had Diagnosed Postinflammatory Hyperpigmentation in Clinic

*İlhan AKYOL *, Murat POUT**, Sedat OZÇELİK***, Şahande ELAGOZ* **, Mehmet MARUFİHAH***, Ferhan CANDAN*****

ÖZET

"Amiloidoz" terimi çeşitli doku ve organlarda protein yapısında fibriller bir materyalin-amiloid-ekstraselüler birikmesiyle karakterize heterojen bir grup hastalıkla ilişkilidir. Kutanöz amiloidozun patogenezi bilinmemektedir ve tedavisi güçtür. Kutanöz amiloidoz nadir bir hastalık olmasına karşın, tanı hatalarından sakınmak için tüm klinisyenler tarafından bu hastalığın klinik görünümü bilinmelidir. Bu çalışmada klinik olarak postinflamatuvar hiperpigmentasyon tanısı almış olan olguların aslında ne kadarının kutanöz maküler amiloidoz olabileceği retrospektif olarak araştırılmış ve incelenen 24 olgunun 3'ünde (%12.5) amiloid birikimi tespit edilmiştir.

Anahtar Kelimeler: amiloid, postinflamatuvar hiperpigmentasyon, kutanöz amiloidoz

SUMMARY

The term "amyloidosis" relates to a heterogeneous group of disorders characterized by extracellular deposition of a proteinaceous fibrillar material-amyloid-in various tissues and organs. it is not known the pathogenesis of cutaneous amyloidosis and its treatment is difficult. Although cutaneous amyloidosis is a rare disorder, its clinical manifestations should be known by all clinicians due to avoid diagnostic failures. The aim of this study was to search whether every clinical appearances diagnosed as a postinflammatory hyperpigmentation are actually a postinflammatory hyperpigmentation. in 3 of 24 specimens (12.5%), we have found amyloid deposits.

Key Words: amyloid, postinflammatory hyperpigmentation, cutaneous amyloidosis

C. Ü. Tıp Fakültesi Dergisi 23 (1): 43 - 45, 2001

GİRİŞ

Amiloid, çeşitli hastalıklarda dokuda biriken, proteolitik sindirime dirençli, ışık mikroskobu altında homojen ve amorf bir görünüme sahip, düşük molekül ağırlıklı proteinlerden oluşan bir maddedir. Hematoksilene-eosin ile pembe, Kristal-violet ile ise metakromatik olarak boyanır (1). Kutanöz amiloidozda önceden normal görünümde olan deride amiloid birikimi olur ve iç organlarda da amiloid birikimine ait bir bulguya rastlanamaz (2). Klinikte • postinflamatuvar hiperpigmentasyonla sık sık ve kolayca karıştırılabilir (2, 3). Bu çalışmada klinik olarak yalnızca postinflamatuvar

Yrd. Doç. Dr., C. Ü. Tıp Fakültesi Dermatoloji Anabilim Dalı, SİVAS.

** Uz. Dr., C. Ü. Tıp Fakültesi Dermatoloji Anabilim Dalı, SİVAS. ***

Prof. Dr., C. Ü. Tıp Fakültesi Dermatoloji Anabilim Dalı, SİVAS. **** Yrd.

Doç. Dr., C. Ü. Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, SİVAS. ***** Doç.

Dr., C. Ü. Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı, SİVAS.

hiperpigmentasyon ön tanısı ile deri biyopsisi yapılan olguların ne kadarında kutanöz amiloidoz olabileceğinin saptanması amacıyla retrospektif bir araştırma yürütüldü.

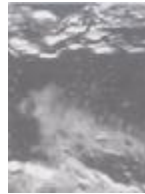
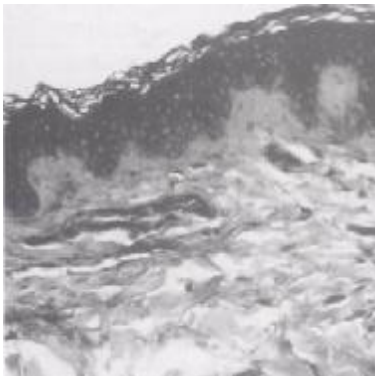
GEREÇ ve YÖNTEM

Sırt üst kısımlarda lokalize lezyonları olan 19'u kadın 5'i erkek olmak üzere toplam 24 olguya ait deri biyopsisi örnekleri retrospektif olarak Dermatoloji ve Patoloji hasta kayıt dosyaları taranarak çıkarıldı.

Hastaların tümü klinik olarak yalnızca postinflamatuar hiperpigmentasyon tanısı almış olan olgulardan oluşmaktaydı. Çalışma için seçilen biyopsi örneklerine ait kesitler Kristal-violet ve Kongo-red ile boyanarak sırasıyla ışık mikroskobu ve polarize ışık altında amiloidoz açısından yeniden incelendi.

BULGULAR

Amiloid birikimi açısından yeniden incelenen 24 biyopsi örneğinin 3'ünde (%12.5) hem Kristal-violet hem de Kongo-red ile dermal papillalar bölgesinde yoğunlaşmış amiloid birikimleri tespit edildi (Şekil 1).



Resim 1. Dermal papillada viyole

metakromazi veren amiloid birikimleri (Kryстал-violet, x50)

Çalışmaya alınan olguların yaş ve cinsiyet özellikleri ile amiloid pozitif olgu sayısı tablo 1'de verilmektedir.

Tablo 1. Çalışmaya alınan olguların yaş ve cinsiyet özeli ile amiloid pozitif olgu sayısı

Cinsiyet	Olgu sayısı	Yaş ortalamaları	Amiloid pd olgu sayısı
Kadın	195	35.10 ± 16.89	2(%8.3) ^a 1
Erkek		35.10 ± 8.20	1(%4.1) ^a j
Toplam	24	36.29 ± 15.71	3 (%ÜSf)

^a Toplam olgu sayısına oran

TARTIŞMA

Amiloidoz dokuların ekstrasellüler boşlukTM insolübl fibril birikimiyle karakterize multiform bir hastalıktır (4-6). İç hastalıkları ve aile hekimleri, nörologlar, ortopedistler ve dermatologların da içinde bulunduğu bir çok hekim amiloidozu olan pek çok hasta görürler ve bu nedenle bu hastalığı iyi tanımak zorundadırla (1).

Deriye sınırlı amiloidoz sık görülen bir durum dğildir. Genel olarak üç farklı klinik formda ortaya çıkabilir: maküler amiloidoz, liken amiloidoz ve nodul amiloidoz (7). Maküler amiloidoz kutanöz amiloidoz en gizli şeklidir (2, 3). Kutanoz amiloidozun patogenezi bilinmemektedir (8). Buradaki amiloidin epidermisB kökenli olduğu düşünülmektedir. İleri sürülen bir me-1 kanizmaya göre dermişe düşen-dejenere keratinosite I bilinmeyen bir yolla amiloid cisimciklere dönüşmektedir I (7).

Kronik prurituslu hastalarda maküler amiloidoz ortaya çıkabilir. Yine kronik aktif Epstein-Barr virüs] infeksiyonu ile de maküler amiloidozun birlikteliği bildirilmiş ve bu olguda asiklovir ve interferon-alfa tedavisiyle hızlı bir klinik düzelmeye gösterilmesi nedeniyle kutanoz amiloidozun etyopatogenezi bu virüsle infeksiyonun rolü olabileceği düşünülmüştür (9).

Maküler ve liken amiloidozda papiller dermişe sınırlı homojen ve globüler görünümde amiloid depozitleri görülür. Bu depozitler maküler amiloidozda daha küçüktür. Hatta bazen tanı için birden fazla biyopsi almak gerekebilir. Epidermiste melanofajlarla birlikte bir pigmenter inkontinens vardır. Liken amiloidoz, maküler amiloidozdan epidermisin hiperplastik ve hiperkeratotik olması ile ayrılır (3). Kutanoz amiloidozun nodüler tipinde ise dermiste, subkutiste ve kan damarlarının duvarlarında diffüz olarak amiloid

birikimleri vardır. Ayrıca perivasküler plazma hücreli infiltrat da gözlenir. Bu görünümüyle deriyi etkileyen sistemik amiloidozdan ayırt edilemez (2, 3).

Maküler amiloidoz konuyla ilgili klinik deneyimi olmayan- bir hekim tarafından postinflamatuvar hiperpigmentasyonla kolayca karıştırılabilir (3) (Şekil 2).



Resim 2. Maküler amiloidozlu bir olgunun klinik görünümü: Dalga şeklinde hiperpigmente görünümdeki alanlar.

Kutanöz maküler amiloidozun tedavisi güçtür. Hafif olgularda potent topikal kortikosteroidler fayda sağlayabilir (2). Postinflamatuvar hiperpigmentasyonlar ise hidrokinon bileşikler, retinoik asit, kortikosteroidler, azaleik asit ve glikolik asitler gibi geniş bir ilaç grubu ile tedavi edilebilir deri hastalıklarıdır (10, 11). Tedavilerindeki farklılıklar da her iki hastalığın ayırıcı tanıların yapılması gerekliliğini ortaya koymaktadır.

Araştırmamızın sonuçlarına göre klinikte postinflamatuvar hiperpigmentasyon tanısı alan olguların bazılarının aslında gerçekte maküler amiloidoz olduğu ortaya çıkmaktadır. Bu hem klinisyeni hem de patologu yanıltan başka olguların da olabileceği fikrini bize vermektedir. Bu durumda klinik olarak kesin bir ayrıma gidilmesi mümkün olmadığı için bu olgularda histopatolojik tetkik istenirken bu iki hastalığın klinisyen

ve patolog tarafından mutlaka dikkate alınması gerekmektedir. Bu hem doğru bir dermatolojik tanı hem de hastaya uygulanacak olan tedavinin daha doğru planlanmasında bize yol gösterici olacaktır.

KAYNAKLAR

1. Kyle RA. Amyloidosis. *J Int Med* 232: 507-8, 1992.
2. Black MM, Gavnkrodger DJ, Seymour CA, VVeismann K. Metabolic and nutritional disorders. in: Champion RH, Burton JL, Burns DA, Breatnach SM (eds). *Textbook of Dermatology*. 6th ed. Oxford, Blackwell Science, 1998: 2577-2677.
3. Maize J, Metcalf J. Metabolic diseases of the skin. in: Elder D, Elenitsas R, Javvorsky C, Johnson B (eds). *Lever's Histopathology of the skin*. 8th ed. Philadelphia, Lippincot-Raven Publishers, 1997: 369-402.
4. Sipe JD. Amyloidosis. *Ann Rev Biochem* 61: 947-75, 1992.
5. Cathcart ES. Amyloidosis. in: Kelly WN, Harris ED, Ruddy S, et al (eds). *Textbook of Rheumatology*. Philadelphia, WB Saunders, 1993: 1412-1428.
6. Glenner GG. Amyloid deposits and amyloidosis: Thep-fibrilloses. *N Engl J Med* 302: 1283-92, 1980.
7. Westermark P, Noren P. Two different pathogenetic pathways in lichen amyloidosis and macular amyloidosis. *Arch Dermatol Res* 278: 206-13, 1986.
8. Carrillo JS, Gibert MMA, Mascaro JM. Lichen amyloidosis universalis associated with long-term drug intake. *Dermatology* 195: 286-8, 1997.
9. Drago F, Ranieri E, Pastorino A et al. Epstein-Barr virüs related primary cutaneous amyloidosis and succesful treatment vwith acyclovir and interferon-alpha. *Br J Dermatol* 134: 170-4, 1996.
10. Kim NY, Pandya AM. Pigmentary diseases. *Med Clin North Am* 82: 1185-1207, 1998.
11. Pandya A, Guevara IL. Disorders of hyperpigmentation. *Dermatol Clin* 18: 91-8, 2000.

Yazışma Adresi

Yrd. Doç. Dr. Melih Akyol Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Anabilim Dalı - 58140-SİVAS.

