

Maküler Amiloidoz*

MACULAR AMYLOIDOSIS

Hülya TUFAN*, Gönül ERGENEKON**, Tülay BAŞAK'
Arpi TIRPANCİ****, Bekir AYBEY*, Hayat YILDIZ****

* Uzm.Dr.Beyoğlu Hastanesi Dermatoloji Kliniği,
** Prof.Dr.Beyoğlu Hastanesi Dermatoloji Kliniği,
*** Uzm.Dr.Şişli Etfal Hastanesi Patoloji Kliniği,
****Dr.Beyoğlu Hastanesi Dermatoloji Kliniği, İSTANBUL

ÖZET

Maküler amiloidoz özellikle sırtta, daha seyrek olarak gövde, uyluk ve kollarda ufak maküllerin birleşerek retiküler, lineer hiperpigmentasyon gösterdiği kaşıntılı bir hastalıktır. Sırtında kahverengi pigmente, kaşıntılı lezyonlardan yakının 14 hastanın 7'sinde amiloid varlığı histopatolojik inceleme ile doğrulandı ve olgular sunuldu.

Anahtar Kelimeler: Maküler amiloidoz

T Klin Dermatoloji 1997, 7:23-26

Amiloidoz protein yapısında bir madde olan amiloidin çeşitli dokularda depolanması sonucu ortaya çıkan hastalıkları içerir. Değişik klinik formlarda depolanan amiloidin tipi ve kökeni farklıdır. Primer lokalize deri amiloidozu liken amiloidoz, makular amiloidoz ve nodüler amiloidoz olarak klinik formlara ayrılır. Liken ve maküler formların bir arada görüldüğü tablolar "bifazik amiloidoz" olarak tanımlanır (1-4). Sekonder lokalize deri amiloidozunda ise bazı deri tümörlerine komşu konnektif dokuda amiloid birikimi görülür (5,6).

Maküler amiloidozda sınırları çok belirli olmayan, oval, hiperpigmente plaklar veya grimsi-kahverengi maküllerin biraraya gelmesinden oluşan dalgalı, paralel, çizgisel benekli görünümde plaklar görülür. Bu görünüm maküler amiloidoz için karakteristik ancak patognomonik değildir. Lezyonlar sıklıkla interskapüler bölgede lokalize

Geliş Tarihi: 31.10.1996

Yazışma Adresi: Dr.Hülya TUFAN
Beyoğlu Hastanesi Dermatoloji Kliniği,
İSTANBUL

*Bu yazı 4th Congress of the European Academy of Dermatology and Veneorology Brüksel, Belçika, 10-15 Ekim 1995'te poster olarak sunulmuştur.

TKlin J Dermatol 1997,7

SUMMARY

Macular amyloidosis is a pruritic condition characterised by poorly delineated patches formed by the confluence of small hyperpigmented macules in a reticular, linear streaking pattern. The skin specimens of 14 patients with presumed clinical diagnosis of macular amyloidosis were studied by haematoxylin eosin, Congo Red and Crystal violet stains. In 7 of the 14 patients amyloidosis of the skin was confirmed by specific histological features and special stains. Macular amyloidosis was confirmed in 50% of clinically suspected cases. We believe the real incidence can be estimated if biopsy is performed in all patients resembling this condition.

Key Words: Macular amyloidosis

T Klin J Dermatol 1997, 7:23-26

olmakla birlikte göğüslerde, kollarda, omuzlarda, uyluklarda ve daha az sıklıkla bacak ön yüzlerinde yerleşir (3,6,7). Genellikle kaşıntılıdır (6,7).

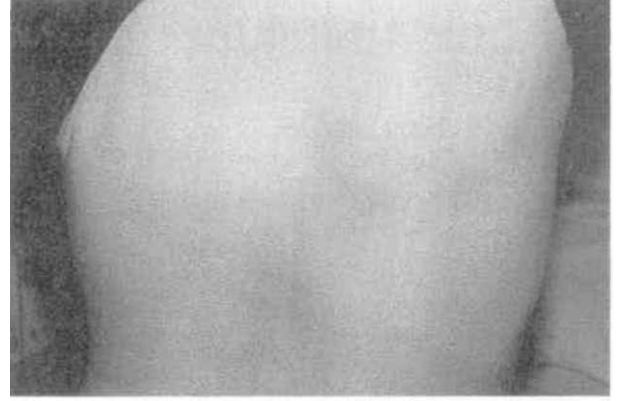
Son yıllarda özellikle naylon fırça gibi sert travmatik aletlerle kaşımanın maküler amiloidoz'a neden olduğu bildirilmektedir (8,9). Biz de kliniğimize son 1.5 yılda başvuran klinik olarak maküler amiloidoz düşündüğümüz ve biopsi ile doğrulanan olguları sunmayı uygun gördük ve çok nadir görülmeye dikkat çekmek istedik.

YÖNTEM, GEREÇ VE OLGULAR

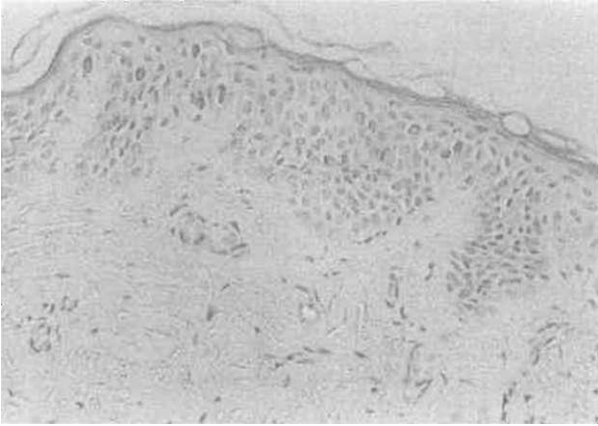
Çalışmaya Nisan 1993-Eylül 1994 tarihleri arasında polikliniğimize başvuran hastalar içinde maküler amiloidoz düşünülen 14 hasta alındı. Hastaların yaşı 21 ile 66 arasında değişmekte, 6'sı erkek, 8'i kadındı. Lezyonun süresi, lokalizasyonu, kaşıntının mevcudiyeti, banyo esnasında fırça veya lif benzeri maddelerle sert bir şekilde tahrişin olup olmadığı sorgulandı. Lezyondan alınan biopsi örnekleri Şişli Etfal Hastanesi patoloji laboratuvarınca değerlendirildi. Preparatlar Hematoksilin Eozinle boyandıktan sonra Kristal Viyole ve Kongo kırmızısı boylarıyla boyanarak amiloid mevcudiyeti araştırıldı. 14 olgudan 7'sinde histopatolojik olarak amiloid mevcudiyeti doğrulandı.



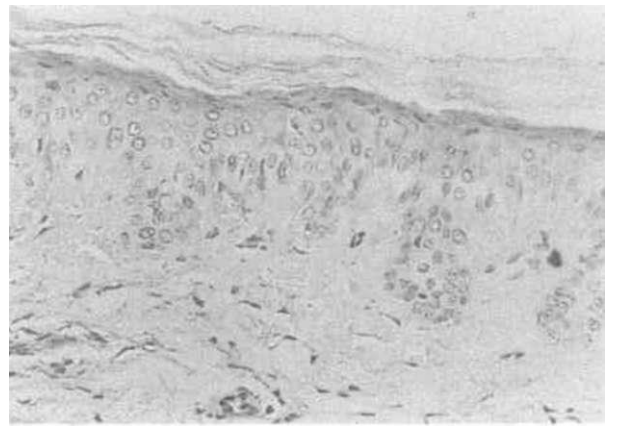
Şekil 1. Olgu 1'in klinik görünümü.



Şekil 2. Olgu 3'ün klinik görünümü.



Şekil 3. Dermis dermal bileşeninin altında papiller dermişte homojen eozinofilik boyanan alanlar (Hematoxilen eozin, X310). Olgu 3.



Şekil 4. Papiller dermişte fokal alanlarda global amloid birikimi (Congo kırmızısı, X310). Olgu 3.

OLGU I: H.K., 66 y, erkek (prot No:2179)

3 yıldır sırtta özellikle skapuler bölgeler üzerinde maküler pigmentasyondan yakınmaktaydı. Kaşıntı mevcuttu, zaman zaman çok şiddetli olduğunu ifade etmekteydi. Ancak kaşıma için sert bir nesneyle tahrişten bahsetmedi.

Histopatoloji (Ş.E.H. 1464/93): Yüzeysel çok katlı yassı epitelde hafif derecede hiperkeratoz mevcuttu. Dermisde özellikle damarlar çevresinde belirgin olmak üzere mononükleer iltihabi hücre infiltrasyonu izlendi. Yapılan kongo kırmızısı boyası ile dermişte kavun içi röfle içeren amloid varlığı saptandı. Kristal viyole ile pozitif sonuç verdi.

OLGU II: F.K., 33 y, erkek (prot No:3513)

2 yıldır sırtta interskapüler alanda ve skapulalar üzerinde retiküler görünümde kahverengi maküler pigmentasyonu vardı. Kaşıntı mevcuttu, ancak özel bir nesne ile sürekli tahrişten bahsetmedi.

Histopatoloji (Ş.E.H. 2147/94): Hiperkeratoz, fokal parakeratoz, yer yer akantoz, keratin tıkaçları içeren epidermis altında papiller dermişte amloid birikimini düşündürülen homojen eozinofilik madde birikimi üst retiküler dermişte özellikle damarlar çevresinde lenfositik hücre birikimi ve melanin pigmenti olduğu düşünülen pigment birikimi izlendi. Alt retiküler dermişte düzenli pilosebace kompleksler izlendi. Kristal viyole boyama ve Kongo kırmızısı ile boyama pozitif sonuç verdi.

OLGU III: Ş.B., 33 y, erkek (prot No:3468)

6 yıldır belinde, sağ omuz üzerinde ve skapula üzerinde dalgalı maküler kahverengi pigmentasyon mevcuttu. Belirgin kaşıma hissi olmadığını ifade ediyordu.

Histopatoloji (Ş.E.H. 2138/94): Yüzeysel çok katlı yassı epitelin hemen altında amloid olduğu düşünülen eozinofilik homojen materyal birikimi dikkati çekmektedir. Papiller dermişte yer yer melanin olduğu düşünülen kahverenkli pigment birikimi bulunmaktadır. Kristal viyole ve Kongo kırmızısı ile pozitif sonuç vermiştir.

OLGU IV: K.K . 21 y, bayan (prot No:5165)

2 yıldır sırtta , kolların ekstansör bölgelerinde, göğüsün üst tarafları ve uyluk iç yüzlerde kahverengi, retiküler görünümde hiperpigmentasyon alanları ve arada hipopigmente atrofik maküller ve ekskoriyom izleri mevcuttu. Şiddetli kaşıntı mevcuttu, ancak özellikle bir nesneyle tahriş olmadığını ifade etti.

Histopatoloji (Ş.E.H. 2971/93): Keratinize çok katlı yassı epitel ile örtülü dermişte, dermal papillalarda amorf homojen eozinofilik materyal birikimi görülmektedir. Kristal viyole ve Kongo kırmızısı ile pozitif saptanmıştır.

OLGU V: S.Ç., 40 y, bayan (prot No:4578)

10 yıldır sırtta özellikle skapula üzerlerinde retiküler, dalgalı görünümde pigmentasyonu vardı. Şiddetli kaşıntı mevcuttu ve banyoda kese ile tahriş ettiğini söyledi.

Histopatoloji (Ş.E.H. 3018/93): Yüzeyel çok katlı yassı epitelde hiperkeratoz, dermişte mononükleer iltihabi hücre infiltrasyonu, kollagen demetlerde kalınlaşma, ödem, kapiller damar proliferasyonu izlenmektedir. Kristal viyole ve Kongo kırmızısı ile pozitif sonuç elde edilmiştir.

OLGU VI: A.P., 31 y, bayan (prot No:4374)

6 yıldır boynun yan tarafları, omuzlar ve sırtta yaygın kahverengi lineer görünümde maküler pigmentasyonu vardı. Kaşıntı mevcuttu. Ancak çok şiddetli olmadığını söyledi.

Histopatoloji (Ş.E.H. 2837/93): Yüzeyel çok katlı yassı epitelde hiperkeratoz ve akantoz, dermişte mononükleer hücre infiltrasyonu, proliferer damar yapıları ve ödem izlenmektedir. Kristal viyole ve Kongo kırmızısı ile pozitif sonuç elde edilmiştir.

OLGU VII: B E , 57 y, erkek (prot No:962)

15 yıldır soida interskapüler bölgede yaklaşık 7-8 cm çapında sınırları düzensiz kahverengi maküler plak mevcuttu. Kaşıntısı orta derecede ve elle sürekli kaşındığını ifade etmiştir.

Histopatoloji (Ş.E.H. 3985/94): Yüzeyel çok katlı yassı epitelde hiperkeratoz mevcut olup, papiller dermişte homojen eozinofilik boyanma alanları gözlenmiştir. Retiküler dermişte koliajen demetlerde kabalaşma ve hafif ödem dikkati çekmektedir. Krezil Viyole boyasında papiller dermişte, fokal alanlarda, dermo epidermal bileşkede global tarzda amüoid lehine pozitif boyanma izlenmiştir.

TARTIŞMA

Amioidoz çeşitli dokularda protein yapısında bir madde olan amiloidin depolanması ile görülen bir hastalıktır. Primer sistemik amiloidozda mezenkimal dokularda amiloid birikimi yanında deride de çeşitli belirtiler görülür (10).

Primer lokalize kütanöz amiloidoz sistemik bir hastalığa eşlik etmeden yalnız deride amiloid birikiminin görülmesidir. Liken amiloidoz, maküler amiloidoz, nodüler (tümetaktif) amiloidoz varyantları vardır (2,5,11),

Sekonder lokalize deri amiloidozu; intradermal nevüs, terbezi tümörleri, pilomatriksoma, dermatofibroma, seboreik keratoz, solar keratoz, Mibelli'nin porokeratozu, Bowert hastalığı, baza! epiteiyoma gibi deri tümörlerine yakın bağ dokusunda amiloid birikimi şeklindedir (2,5,6,12).

Maküler amiloidoz ilk kez 1952'de Paütz ve Peck tarafından liken amiloidozun bir varyantı olarak dikkati çekmiştir (2). En sık interskapüler bölgede görülürken, göğüste, kolları, omuzlarda, uyluklarda ve nadiren bacak ön yüzlerinde yerleşir (3,5,6). Kaşıntılıdır (2). Lezyonlar iyi sınırlı olmayan, oval, hiperpigmente plaklar veya grimsi - kahverengi maküllerin biraraya gelmesiyle oluşan lineer dalgalı bir görünümde dir (2,6,7,11). Orta ve G. Amerika, Ortadoğu ve Asya ülkelerinde daha sık bildirilmiştir (1,5,12). İhtiyoz, staz dermatiti, alt ekstremite lerin purpurik döküntüleri ve vitiligo ile klinik olarak karıştırılabileceğine dikkat çekilmiştir (2). Klinik olarak hiperpigmentasyon ve likenifikasyon gösteren ve maküler amiloidozu benzer olgular bildirilmiştir (6). Acar ve ark. 25 hiperpigmenter olgunun 5'inde maküler amiloidoz bildirmişlerdir (13),

Maküler amiloidozda amiloid birikimi papiller dermişte sınırlıdır (2,4,11). Epidermal değişiklikler likenold tipe oranla daha azdır (4,11). Klinik ve histolojik olarak liken amiloidozda maküler lezyonlar da birlikte görülebilir veya klinik olarak normal görünen deride papiller dermiste amiloid bulunabilir.

Primer lokalize kütanöz amiloidozda makul bazen elemanter klinik lezyondur, bu makül aynı kalabilir veya amiloidin birikmeye devam etmesiyle veya sekonder epidermal değişikliklerle likenold görünüm alabilir (2). Amiloidin orijini ile yapılan çalışmalarda hem maküler hem likenoid formlarda biriken amiloidin epidermal orijinli olabileceği ve dejenere keratinositlerin papiller dermişte amiloidoide transforme oluş mekanizması açıklık kazanmamıştır (14). Histopatolojik olarak amiloid kristal viyole ile boyamada kırmızı metakromazi gösterir, Kongo kırmızısı ile polarize ışıkta yeşil bir refrijerans verir (2). Bazal tabakada melanin artışı ve pigment inkontinansı görülebilir (2,4).

Son yıllarda özellikle Çin, Japonya gibi Uzakdoğu ülkelerinde sentetik havlu, naylon fırça gibi nesnelere mekanik olarak devamlı sürtünme ile maküler amiloidoz olgularında artma bildirilmektedir ve friksiyon amiloidozu olarak tanımlanmaktadır (8,9,15).

Bizim hastalarımızın hepsinde kaşıntı önemli bir semptomdur. Grimsi-kahverengi maküllerin yanyana gelerek birbirine paralel, küçük dalgalı çizgiler oluşturdıkları ve bu çizgilerin arasında sağlam görünen derinin bulunduğu izlendi. Pigmentasyonun nedeni şiddetli kaşıntının melanositlerde melanin üretimini arttırmasına bağlanabilir. Mekanik sürtünme de hiperkeratoza yol açmaktadır (15). Atopik dermatitte özellikle boyunda dalgalı lineer görünümde lezyonlar bildirilmiştir ancak histopatolojik olarak amiloid saptanmamaktadır (7).

Klinik olarak özellikle sırtta, omuzda interskapüler bölgede ve skapula üzerinde maküler amiloidoz

düşünülen 14 hastamızın 7'sinde histopatolojik incelemede hematoksilin eozinle papiller dermişte amorf, pembe renkli homojen madde birikimi izlenmiş, yapılan kristal viyole ve kongo kırmızısı boyaları ile amiloid varlığı doğrulanmıştır. 7 hastanın 3'ü kadın 4'ü erkek hastadır. Lezyon süresi 2 yıl ile 15 yıl arasında değişmekteydi. Bütün hastaların kaşıntı yakınması vardı. Olguların hiçbirinde anamnezde lezyon yerinde daha önceden oluşmuş deri hastalığı veya sistemik bir hastalık, ilaç öyküsü yoktu.

Amiloid boyası ile negatif çıkan 7 olgunun histopatolojik incelemesinde 2 olguda epidermiste hiperkeratoz, ortokeratoz 5 olguda pigment inkontinensi, 1 olguda bazal tabakada hidropik dejenerans en belirgin bulgulardır. Amiloidi negatif çıkan olgularda hiperpigmentasyonu açıklayacak bir dermatoz, ilaç öyküsü ve sistemik hastalık yoktu. Ancak kaşıntı tüm olgularda vardı. Histopatolojik değerlendirme sonucunda daha çok kronik dermatit ile uyumlu olduğu izlendi.

Sırtında pigmentasyon yakınmasıyla başvuran 14 olgunun 7'sinin maküler amiloidoz olduğunu saptadık. Literatürde yayınlanan olgu sayısının az olması nedeniyle yayınladık ve çok seyrek olmadığını vurgulamak istedik. Çalışmamız devam etmektedir.

KAYNAKLAR

- Breathnach SM. Amyloidosis of the skin. In: Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolff K, eds. *Dermatology in general medicine*, 4th ed. New York: Mc Graw-Hill Book Co, 1993: 1845-54.
- Brownstein MH, Helwig EB. The cutaneous amyloidosis. I. Localised forms. *Arch Dermatol* 1970; 102:8-19.
- Arnold HI, Odom RB, James WD. *Andrews disease of the skin*, 8th ed. Philadelphia: WB Saunders Co, 1990: 614-8.
- Lever WF, Lever GS. *Histopathology of the skin*, 7th ed. Philadelphia: Lippincott Co, 1990: 452-7.
- Pye RJ, Block M, Weisman K. Metabolic and nutritional disorders. In: Rook N, Wilkinson DS, Ebling FJG, Champion RH, Burton JL, eds. *Textbook of dermatology*, 5th ed. Oxford: Blackwell Scientific Publ, 1992: 2333-38.
- Mayısoğlu H, Gülcan P, Atmanoğlu N. Maküler amiloidozis (olgu bildirisi). *T Klin Dermatoloji* 1993; 3:142-5.
- Gürsoy EÖ, Baykal C, Öztürk S ve ark. Kronik aktif hepatit zemininde prurigo nodularis ve maküler amiloidoz. *Deri Hast Frengi Arş* 1992; 26:275-9.
- Sumitro S, Yesudion P. Friction amyloidosis: A variant or an etiologic factor in amyloidosis cutis. *Int J Dermatol* 1993; 32:422-3.
- Garcia MM, Carrasco E, Goepfert RH ve ark. Hyperpigmentation of the clavicular zone; A variant of friction melanosis. *Int J Dermatol* 1989; 28:119-22.
- Brownstein MH, Helwig EB. The cutaneous amyloidosis. II. systemic forms. *Arch Dermatol* 1970; 102:20-8.
- Brownstein MH, Hashimoto K. Macular amyloidosis. *Arch Dermatol* 1972; 106:50-7.
- Tsuji T, Asai V, Hamada T. Secondary localized cutaneous amyloidosis in solar elastosis. *Br J Dermatol* 1982; 106:469-76.
- Acar A, Özpoyraz M. Sırt bölgesindeki hiperpigmente maküllerde amiloidoz. *Deri Hast Frengi Arş* 1989; 23(4):167-73.
- Breathnach SM, Bhogal B, Beer FC, et al. Primary localised cutaneous amyloidosis: dermal amyloid deposits do not bind antibodies to amyloid A protein, prealbumin or fibronectin. *Br J Dermatol* 1982; 107:453-9.
- Aksakal A, Gürer MA, Gülekon A. Friksiyon amiloidozis. XIII- Ulusal Dermatoloji Kongresi, Adana: Çukurova Üniv Basımevi, 1990: 2:357-60.