

# Malin Atrofik Papülozis (Degos Hastalığı)

## *Malignant Atrophic Papulosis (Degos Disease)*

<sup>1</sup>Hatice Uce Ozkol, <sup>1</sup>Omer Calka, <sup>1</sup>Sema Elibüyük, <sup>2</sup>İrfan Bayram

<sup>1</sup>Yüzüncü Yıl Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Dermatoloji A.D., Van

<sup>2</sup>Yüzüncü Yıl Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Patoloji A.D., Van

### Özet

Degos hastalığı ya da diğer adıyla malin atrofik papülozis çok nadir görülen otozomal dominant kalıtımla geçen mikrovasküler oklüzyon sendromudur. Gastrointestinal ve merkezi sinir sistemi başta olmak üzere iç organ tutulumuna yol açan ve ölümcül seyredabilen bir hastalıktır. Hastalığın başlangıcı genellikle 20-40 yaş arasındadır. Bu yazıda Degos hastalığı olan 33 yaşında bayan hasta sunuldu. Vücudunda özellikle bacaklarında kabuklu yara şikâyeti ile başvuran hastanın şikâyetleri yaklaşık 10 yıldır varmış. Dermatolojik muayenesinde her iki bacakta daha yoğun olarak yerleşen eritemli, üzerinde nekrotik kurutun olduğu 3-5 mm ebatlı, keskin sınırlı papüller vardı. Ayrıca her iki bacakta ve gövdede çok sayıda porselen beyazı renginde atrofik lezyonlar mevcuttu. Hastanın eski ve yeni lezyonlarından biyopsi alındı. Biyopsi sonuçları Degos hastalığı ile uyumlu olarak değerlendirildi. Hastanın yapılan tetkiklerinde sistemik tutulumu rastlanmadı. Hastalığa ait aktif ve eski lezyonların histopatolojik farklılıklarını göstermek ve hastalığı tekrar gözden geçirmek için sunmayı uygun bulduk.

**Anahtar kelimeler:** Mikrovasküler oklüzyon sendromu, degos hastalığı, vaskülit

### Abstract

Degos disease, also called malignant atrophic papulosis, is a very rare autosomal dominant microvascular occlusion syndrome. It is a disease involving the internal organs, mainly the gastrointestinal and central nervous systems, and can be fatal. Disease onset is usually between the ages of 20-40 years. In this paper, a 33-year-old female patient with Degos disease was presented. The patient was admitted with the complaint of scabbed wounds particularly on her legs that had been present for the past 10 years. On her dermatologic examination, she had erythematous scabbed papules measuring 3-5 mm on her both legs. In addition, she had multiple white atrophic lesions on both her legs and trunk. Biopsies were taken from old and new lesions. Biopsy results were consistent with Degos disease. Systemic involvement was not detected on her tests. We wanted to present this case in order to demonstrate the histopathological differences between old and new active lesions and review the disease.

**Key words:** Microvascular occlusion syndrome, degos disease, vasculitis

### GİRİŞ

Degos hastalığı (DH) diğer adıyla malin atrofik papüloz bir tıkayıcı arterit sendromudur. Kadın ve erkeklerde eşit sıklıkta görülen bu hastalık sıklıkla 20- 40 yaş arasında ortaya çıkar (1). Bazı ailesel olgular bildirilmekle birlikte genellikle sporadik olarak ortaya çıkar (2). DH'nin ilk bulguları genellikle deride başlar. Sıklıkla gövde de soluk eritemli, yuvarlak, ödemli sonrasında ortasında nekrotik kurutun geliştiği papüllerle karakterizedir. Lezyonların olduğu yerlerde zamanla porselen beyazı şeklinde atrofik skatrisler gelişir. Sistemik tutulumu olan hastalarda 2-3 yıl içinde ölüm gerçekleşir (3). Bu yazıda 33 yaşında, sistemik tutulum olmayan DH tanılı bir kadın hasta sunuyoruz. Erken dönem ve geç dönem lezyonlarının histopatolojik farklılıklarını daha iyi tanımak için vakayı sunmayı uygun gördük.

### OLGU

Polikliniğimize 33 yaşında bayan hasta vücutta kabuklu yaralar şikâyetiyle başvurdu. Yaklaşık 10 yıldır şikâyetleri varmış ve kızarıklık şeklinde başlayıp üzeri kabuklanıyormuş. Yaralar iyileştikten sonra geride beyaz renkli leke bırakıyormuş. Daha önce lezyonlarından

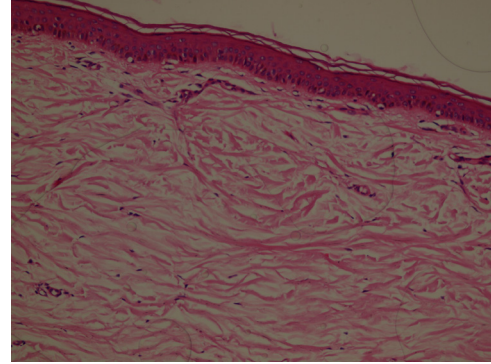
alınan biyopsi granülomatöz vaskülit olarak değerlendirilmiş. Hastanın bilinen başka bir hastalığı yoktu. Ara sıra ağrı kesici kullanım öyküsü vardı. Dermatolojik muayenesinde bacaklarda bilateral yerleşimli, eritemli, nekrotik kurutlu ekskoriye papüller ile gövde ön ve arka yüzde kollarda bacaklarda hipopigmente atrofik lezyonlar mevcuttu (Şekil 1). Eski lezyondan alınan biyopsi materyalinde epidermiste atrofi, dermiste hafif skleroz ve ödem görüldü (Şekil 2). Yeni lezyonun biyopsi örneğinde ise epidermiste ülserasyon, dermiste vaskülit ve şiddetli aktif kronik inflamasyon bulguları saptandı (Şekil 3). Klinik ve histopatolojik incelemeler sonucunda hastaya Degos hastalığı teşhisi konuldu. Hastanın bakılan ENA profili negatif olarak değerlendirildi. Ayrıca anti-ds DNA, ANA, AMA, anti-ssa antikolları negatif olarak değerlendirildi. Hastaya tedavi olarak asetil salisilik asit 100 mg 1x1, pentoksifilin 400 mg 3x1, diflokortolon valerat+ klorkinanol krem günde iki kez başlandı.

### TARTIŞMA

1941 de Kohlemeir ve 1942 Degos tarafından tanımlanmış ve günümüzde malin atrofik papüloz olarak ta bilinen DH vasküler oklüzyon hastalıkları içinde sınıflandırılır (4). Etiyopatogenezi bilinmeyen bu



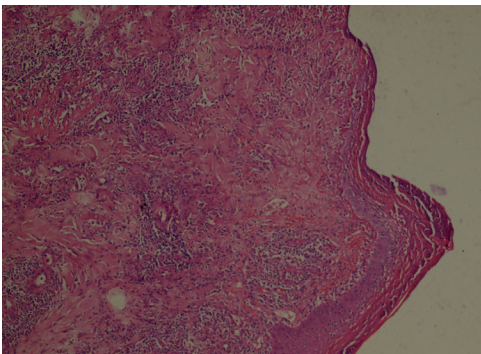
**Şekil 1.** Bacakta 2-3 mm ebatlı keskin sınırlı, hafif eritemli, nekrotik kurutlu papüller ile hipopigmente porselen beyazı renginde skatrisler.



**Şekil 3.** Eski lezyona ait kesitte epidermiste atrofi; dermiste hafif skleroz ve ödem (HE X 20).

hastalıkta sistemik tutulum olduğunda çok şiddetli seyrederek bazen ölümcül olabilir (5). Bazı viral enfeksiyonlar, otoimmün hastalıklar, kolagen ve vasküler hastalıklar, pıhtılaşma bozuklukları patofizyolojide suçlanmıştır (6). Çoğunlukla deri, gastrointestinal sistem ve santral sistemi etkilemekle birlikte diğer sistemleri de tutabilir. Genellikle deri bulguları daha önce başlar (1). Olgumuzun yapılan sistemik tutulum taramasında pozitif bulguya rastlanmadı. Dolayısıyla olgu deriye sınırlı DH olarak kabul edildi ve takibe alındı. Hastalığın tipik deri bulguları 0.3-1.0 cm ebatlı eritemli papüllerdir. Bu papüller başlangıçta nekrotik kurutlu olup daha sonra merkezi porselen beyazı renginde etrafında telenjektazilerin olduğu atrofik hale dönüşürler (7). Genellikle asemptomatik seyreden hastalıkta bazen kaşıntı ve yanma olabilir (2). Olgumuzun lezyonları çoğunlukla alt ekstremitelerde yerleşen porselen beyazı renginde atrofik skatrisler ve nekrotik kurutlu papüller şeklindeydi.

Sistemik tutulum en sık gastrointestinal sistemde (GİS) görülür. DH tanısı almış hastaların yaklaşık %50 sinde GİS tutulumu vardır. Dispepsi, karın ağrısı, bulantı, kusma, karında şişkinlik veya ani akut peritonit en sık görülen GİS belirtileridir (6). Ölümler çoğunlukla tekrarlayan gastrointestinal perforasyonlar ve sepsis nedeniyle gelişir. Ancak santral sinir sistemi ve kardiyak tutulumla bağlı gelişen ölümler de bildirilmiştir (8). Tipik bir laboratuvar bulgusu yoktur. 15 vakalık bir çalışmada 4 vakada artmış serum fibrinojen düzeyi, 3 vakada uzamış eogloblin zamanı ve



**Şekil 2.** Aktif lezyona ait kesitte epidermiste ülserasyon; dermiste vaskülit ve şiddetli aktif kronik inflamasyon (HE X 10).

trombosit adhezyonunun arttığı saptanmıştır. Ancak verilen antitrombotik tedavilere başarılı cevap alınamamıştır (9). Tanı çoğunlukla deri ve GİS biyopsisi ile konur. Histopatolojik incelemede dermiste doğru uzanan kama şeklinde iskemi olup dermiste uniform hipereozinofilik ve aselüler bir görüntü vardır. Hafif veya orta şiddetle perivasküler mikst hücre infiltrasyonu görülür. Epidermis atrofik olup bazen hiperkeratoz eşlik edebilir. Erken lezyonlarda dermiste alcian mavisi ile boyanan bol miktarda mukopolisakkarit birikimi vardır (10). Olgumuzun porselen beyazı şeklindeki eski atrofik lezyonlarının histopatolojisinde epidermiste atrofi, sepsi ortokeratoz, hipogranüloz, epidermiste incelme ve retelerde silinme saptandı (Şekil 2). Ayırıcı tanıya giren hastalıklar atrofi blanche, dermal müsinöz, romatoid artrit, liken sklerozis et atrofikus, guttat morfea, skleroderma ve atrofi blanche benzeri sistemik lupus eritematozus şeklinde sıralanabilir (7). Olgumuzun yapılan antikor incelemelerinde bu hastalıklarla ilgili pozitif bulguya rastlanmadı. Birçok tedavi yöntemi denenmiş olmasına rağmen başarılı sonuçlar elde edilmemiştir. Bu tedaviler arasında topikal kortikosteroidler, aspirin, dipiridamol, klopidogrel, pentoksifilin, heparin, warfarin, antibiyotikler, oral kortikosteroid, azatioprin, metotreksat ve siklosporin sayılabilir. Özellikle erişkin hastalarda intravenöz immünglobulin ve anti-TNF alfa denenmiş ancak tutarlı sonuçlar elde edilmemiştir (2). Pulmoner arteriyel hipertansiyon da kullanılan treprostinil birkaç vakada subkutan kullanılmış ve santral sinir tutulumunun dramatik olarak iyileştiği öne sürülmüştür (5). Biz hastamıza pentoksifilin ve aspirin başladık.

Sonuç olarak DH nadir görülen, sistemik tutulum olduğunda çok agresif seyirli ve ölümcül olabilen bir hastalıktır. Şimdiye kadar başarılı bir tedavi yöntemi bulunamamıştır. Aktif dönem lezyonlarından alınan biyopsi örneklerinde tanı gözden kaçabilir. Bu nedenle eski olan porselen beyazı lezyonların biyopsisi mutlaka yapılmalıdır. Dermatologların DH tanılı hastaların deri bulgularını iyi tanımlarını ve sistemik tutulum açısından ayrıntılı incelemelerinin önemli olduğunu düşünüyoruz.

#### KAYNAKLAR

1. Piette W. Malignant Atrophic Papulosis. In: Dermatology. Eds: Callen PJ, Horn TD, Mancini AJ, Salasche SJ, Schaffer JV, Schwarz T, Stingle G, Stone MS. Second edition, 2008, Mosby-Elsevier, pp:343-4
2. Gutiérrez-Pascual M, Hernández-Martín A, Colmenero I, García-Periñas JJ, López-Pino MA, Torrelo A. Malignant atrophic papulosis: a case report with severe visual and neurological impairment. *Pediatr Dermatol* 2011;28(3):302-5.
3. Harmancıoğlu I. Malign Atrofik Papüloz. In: Andrew's Deri Hastalıkları Klinik

- Dermatoloji. Translate eds: Aydemir EH. İstanbul Medikal Yayıncılık. 1st. Edition. 2008: 841-2
4. Scheinfeld N. Malignant atrophic papulosis. Clin Exp Dermatol 2007;32(5):483-7.
  5. Shapiro LS, Toledo-Garcia AE, Farrell JF. Effective treatment of malignant atrophic papulosis (Köhlmeier-Degos disease) with treprostinil--early experience. Orphanet J Rare Dis 2013 ;4:8:52.
  6. Kim DW, Kang SB, Lee KH, Choe GY, Park SY, Nicholay M. Degos' disease (malignant atrophic papulosis) as a fatal cause of acute abdomen: report of a case. Surg Today 2008;38(9):866-70
  7. Nikoo A, Safaei Naraghi Z, Mirshams M. Malignant Atrophic Papulosis (MAP,Degos' disease). Arch Iran Med 2009;12(2):195-7.
  8. Zheng XY, Huang DY, Xin Y, Wang XF. Malignant atrophic papulosis with severe gastrointestinal perforation and omental necrosis: a case report. J Int Med Res 2010 ;38(3):1164-9.
  9. Assier H, Chosidow O, Piette JC, et al. Absence of antiphospholipid and anti-endothelial cell antibodies in malignant atrophic papulosis: a study of 15 cases. J Am Acad Dermatol 1995;33(5 Pt 1):831-3
  10. Chave TA, Varma S, Patel GK, Knight AG. Malignant atrophic papulosis (Degos' disease): clinicopathological correlations. J Eur Acad Dermatol Venereol 2001;15(1):43-5.