

# Prurigo Pigmentoza

## Prurigo Pigmentosa: Case Report

Ersoy ACER,<sup>a</sup>  
Asuman KİLİTÇİ,<sup>b</sup>  
Zehra ARSLANYILMAZ,<sup>c</sup>  
Hilal KAYA ERDOĞAN<sup>d</sup>

<sup>a</sup>Deri ve Zührevi Hastalıklar AD,  
<sup>b</sup>Tıbbi Patoloji AD,  
Ahi Evran Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Kırşehir

<sup>c</sup>Ankara  
<sup>d</sup>Deri ve Zührevi Hastalıklar AD,  
Eskişehir Osmangazi Üniversitesi  
Tıp Fakültesi, Eskişehir

Geliş Tarihi/Received: 23.11.2015  
Kabul Tarihi/Accepted: 04.05.2016

*Bu çalışma, 10. Ege Dermatoloji Günleri  
(5-10 Mayıs 2015, Fethiye)'nde  
poster olarak sunulmuştur.*

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Ersoy ACER  
Ahi Evran Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Deri ve Zührevi Hastalıklar AD, Kırşehir,  
TÜRKİYE/TURKEY  
ersoyacer@hotmail.com

doi: 10.5336/dermato.2015-48243

Copyright © 2016 by Türkiye Klinikleri

**ÖZET** Prurigo pigmentosa etiyojisi bilinmeyen nadir görülen bir deri hastalığıdır. Sıklıkla genç Japon kadınlarda görülmektedir. Kaşıntılı, eritemli maküler, papüler, papüloveziküler lezyonlar, retiküler pigmentasyon ile karakterizedir. Lezyonlar sıklıkla sırt, boyun, ve göğüse yerleşmektedir. Prurigo pigmentozanın tedavisinde en sık dapson ve minosiklin kullanılmaktadır. Bu çalışmada, klinik ve histopatolojik bulgularla prurigo pigmentosa tanısı konulan ve doksisisiklin ile tedavi edilen 19 yaşındaki kadın olgu sunulmuş ve doksisisiklinin, prurigo pigmentozada etkili bir alternatif tedavi seçeneği olabileceği literatür eşliğinde tartışılmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** Doksisisiklin; kaşıntı

**ABSTRACT** Prurigo pigmentosa is a rare skin disease of unknown etiology. Prurigo pigmentosa is seen frequently in young Japanese women. It is characterized by pruritic, erythematous macular, papular, papulovesicular lesions and reticular pigmentation. Lesions often localize back, neck, and chest. Dapsone and minocycline are most commonly used in the treatment of prurigo pigmentosa. Here we report a 19 years-old woman diagnosed with prurigo pigmentosa by clinical and histopathological findings and treated with doxycycline. Effectiveness of doxycycline in the treatment of prurigo pigmentosa was discussed in the light of literature.

**Key Words:** Doxycycline; pruritus

**Türkiye Klinikleri J Dermatol 2016;26(3):177-80**

**P** rurigo pigmentosa (PP), Japonya'da daha sık rastlanan ve etiyojisi tam olarak bilinmeyen, nadir görülen inflamatuvar bir deri hastalığıdır. PP, klinik olarak kaşıntılı, eritemli maküler, papüler, papüloveziküler lezyonlar ile seyretmekte ve retiküler pigmentasyon bırakarak gerilemektedir.<sup>1</sup> Bu çalışmada, gövde posterior alt kısmında PP tanısı konulan ve doksisisiklin tedavisine yanıt veren 19 yaşındaki bir kadın olgu sunulmuştur.

## OLGU SUNUMU

On dokuz yaşındaki kadın olgu, yaklaşık bir aydır sırt bölgesinde kaşıntılı lezyonlar şikâyeti ile polikliniğimize başvurdu. Öyküsünden, lezyonların yaz döneminde başladığı ve öncesinde fiziksel aktiviteye bağlı yoğun terleme olduğu öğrenildi. Diyetinde gazoz ve benzeri alkolsüz içecek aşırı tüketimi

timi ve kilo kaybı öyküsü yoktu. Öz geçmişinde bilinen sistemik ya da dermatolojik bir hastalık, atopi ve ilaç kullanım öyküsü yoktu. Soy geçmişinde özellik yoktu.

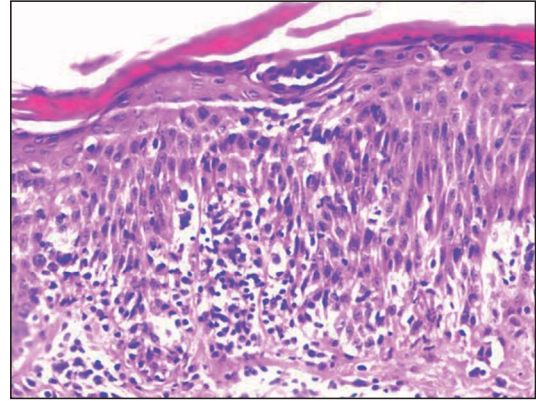
Dermatolojik muayenesinde; gövde posterior alt kısmında, orta hatta eritemli maküller, yer yer ekskoriye edilmiş papüller ve retiküler tarzda hafif hiperpigmentasyon gözlemlendi. (Resim 1). Yapılan hemogram, biyokimya, sedimentasyon, tam idrar tetkiki normal sınırlarda idi. Hasta kabul etmediği için "deri yama testi" yapılamadı. Yapılan biyopsinin histopatolojik incelemesinde; epidermiste spongiyoz, yer yer akantoz ve mikro apse formasyonu, epidermis içerisinde nekrotik keratinositler ve üst dermiste ödem, perivasküler lenfositik infiltrasyon saptandı (Resim 2). Olguya mevcut klinik ve histopatolojik bulgular eşliğinde PP tanısı konularak, hastaya doksisisiklin 200 mg/gün tedavisi başlandı. İkinci haftanın sonunda lezyonlar gerilemeye başladı, sonraki iki hafta doksisisiklin 100 mg/gün şeklinde devam edildi ve toplamda bir aylık doksisisiklin tedavisi sonrasında kaşıntı tamamen, lezyonlar retiküler tarzda hiperpigmentasyon bırakarak geriledi (Resim 3). İzlemlerinde nüks gözlenmedi.

## TARTIŞMA

PP ilk kez Nagashima ve ark. tarafından 1971 yılında Japonya'da tanımlanmıştır. Sıklıkla genç Japon kadınlarda görülmektedir.<sup>2</sup> Batı toplumlarında nadir olarak bildirilen PP, Japonya dışında en çok başta Türkiye olmak üzere; İtalya, İspanya gibi sıcak iklimli olan Akdeniz ülkelerinden bildirilmiştir.<sup>3</sup> Bu durum, etnik yatkınlık ve çevresel faktörlerin hastalık üzerinde etkili olabileceğini düşündürmektedir. PP'nin patogenezi tam olarak bilinmemektedir. Nötrofil aracılı inflamasyon ile ilişkili olabileceği düşünülmektedir. Minosiklin ve doksisisiklin gibi nötrofil kemotaksisini etkileyen antibiyotiklerin, PP tedavisinde genellikle etkili olması bu hipotezi desteklemektedir.<sup>1</sup> Bu nötrofil aracılı inflamasyonu ise ketozisin indüklediği öne sürülmüştür.<sup>4</sup> Ancak PP, nonketotik hastalarda da görülebilmektedir. Henüz saptanmayan başka faktörlerin de nötrofil aracılı inflamasyonu indüklediği muhtemeldir. Terleme, elbiselerin friksiyonu,



**RESİM 1:** Gövde posterior alt kısmında orta hatta eritemli maküller, yer yer ekskoriye papüller ve retiküler tarzda hafif hiperpigmentasyon (tedavi öncesi).



**RESİM 2:** Epidermiste spongiyoz, yer yer akantoz ve mikro apse formasyonu, epidermis içerisinde nekrotik keratinositler ve üst dermiste ödem, perivasküler lenfositik infiltrasyon (HE, x200).



**RESİM 3:** Gövde posterior alt kısmında orta hatta retiküler tarzda hafif hiperpigmentasyon (tedavi sonrası). (Hastanın resminin kullanılması için hastadan izin alındı.)

kontakt allerjenlerin de bu tabloya neden olabileceği düşünülmektedir.<sup>1</sup> Ayrıca diyet, anoreksiya nervoza, Diabetes mellitus, gebelik, *Helikobacter pylori* enfeksiyonu suçlanmıştır.<sup>5</sup> Olgumuzun lezyonları yaz mevsiminde başlamıştı ve oluşmadan

önce yoğun terleme öyküsü olduğunu belirtmekte idi, kan ve idrar keton düzeyleri normaldi.

Klinik olarak lezyonlar sıklıkla sırt, boyun, omuz, sakral bölge, karın ve göğüse yerleşmektedir. İnflamatuar fazda kaşıntılı, eritemli maküler, papüller, papüloveziküler lezyonlar; rezolüsyon fazında ise retiküler pigmentasyon izlenmektedir.<sup>2,6</sup>

PP'nin histopatolojik özellikleri karakteristik olmamakla birlikte, PP tanısının konulmasında yardımcı olmaktadır. Böer ve ark. yaptıkları bir çalışmada, PP histopatolojisini lezyon evresine göre; erken, gelişmiş ve geç lezyon olarak üç grupta incelemişlerdir. Buna göre PP, yüzeysel perivasküler nötrofilik infiltrasyon ile başlar. Ardından nötrofiller dermal papillere ve epidermise yayılır. Nötrofillerin epidermise göçü sırasında apse oluşumu, spongiöz ve nekrotik keratinositler izlenir. Kısa süre sonra, dermisteki nötrofillerin yerini eozinofiller ve lenfositlerden oluşan likenoid bir infiltrasyon alır. Daha sonra epidermiste hiperkeratoz, lenfosit ekzozitozu, spongiöz, bazal tabakanın likefaksiyon dejenerasyonu izlenebilir. Melanofajlar dermisin üst tabakalarına yerleşir ve pigment inkontinansı görülür.<sup>7,8</sup> PP'nin histopatolojisi dinamik bir süreç olup, aynı hastada aynı zamanda erken, gelişmiş ve geç evre özellikleri izlenebilmektedir.<sup>9</sup> Olgumuzun histopatolojik incelemesinde ise epidermiste spongiöz, yer yer akantoz ve mikro apse formasyonu, epidermis içerisinde nekrotik keratinositler, üst dermiste ödem ve perivasküler lenfositik infiltrasyon saptanmıştır. Bu bulgular erken ve gelişmiş lezyon evresindeki PP ile uyumlu idi.

PP'nin klinik olarak erken lezyonlarında; kontakt dermatit, dermatitis herpetiformis, lineer immünglobulin (Ig)A dermatozu, psöriyazis vulgaris, sistemik lupus eritematozus, ürtiker, gelişmiş lezyonlarında; eritema multiforme, pitriyazis likenoides et varioliformis akuta (PLEVA), geç lezyonlarında ise konflüent retiküler papillomatoz (KRP), Dowling-Degos hastalığı, eritema ab igne, eritema diskromikum perstans, liken planus pigmentozus, maküler amiloidoz, ilaca bağlı pigmentasyon, post-inflamatuar hiperpigmentasyon ayırıcı tanıda düşünülmelidir.<sup>1</sup>

Histopatolojik olarak ayırıcı tanıda ise erken lezyonlarında; dermatitis herpetiformis, dermatofitoz, lökositoklastik vaskülit, lineer IgA dermatozu, psöriyazis vulgaris, sistemik lupus eritematozus, gelişmiş lezyonlarında; eritema multiforme, PLEVA, geç lezyonlarında; post-inflamatuar hiperpigmentasyon düşünülmelidir.<sup>1</sup>

Ayırıcı tanı özellikle KRP ile yapılmalıdır. KRP, nispeten daha sık görülen bir retiküler dermatozdur. Kliniğinde, skuamlı veya verrüköz papüller birleşerek, merkezde konflüent plaklar oluşturmakta, periferde ise retiküler patern görülmektedir. PP'ye benzer şekilde lezyonlar sıklıkla sırt, boyun ve gövdeye yerleşmekte ve minosiklin tedavisi ile gerilemektedir. Ancak PP'de görülen yoğun kaşıntı KRP'de nadirdir ve histopatolojisinde kompakt hiperkeratoz, akantoz ve papillomatoz gibi özgün bulgular görülmektedir.<sup>1</sup>

PP'nin tedavisinde dapson ve minosiklin en yaygın kullanılan ilaçlardır. Her iki ilacın da anti-inflamatuar özellikleri vardır ve erken lezyonlarda baskın olan nötrofil migrasyonunu inhibe ederek etkili olmaktadır.<sup>10</sup> Ayrıca sülfametoksazol, izoretinoin ve makrolid antibiyotiklerin de tedavide etkili olduğu gösterilmiştir.<sup>11-13</sup> PP tedavisinde sistemik ve topikal kortikosteroidler, antihistaminikler çok etkili bulunmamıştır.<sup>7</sup> PP tedavisinde kullanılan ve etkili olduğu gösterilen doksisisiklin, anti-inflamatuar özelliklere sahip bir ajan olup, dapson ve minosikline göre yan etki profili daha düşüktür.<sup>14,15</sup> Olgumuzda da doksisisiklin tedavisine iyi bir yanıt alınmış ve herhangi bir yan etki görülmemiştir. Bu durum doksisisiklinin PP tedavisinde etkili ve yan etki profili düşük alternatif bir tedavi seçeneği olabileceğini desteklemektedir.

Sonuç olarak, PP nadir görülen bir hastalık olup, tipik klinik ve histopatolojik bulguların bilinmesi ile kolayca tanısı konulabilmektedir. Sırt, göğüs ve boyunda yerleşen pruritik olan ve retiküler dağılım gösteren eritemli maküler, ürtikeryal papüller, papüloveziküler lezyonların ve hiperpigmente yamaların ayırıcı tanısında PP'de mutlaka düşünülmelidir. Ayrıca, PP'nin tedavisinde ise doksisisiklin iyi bir tedavi seçeneği olarak akılda tutulmalıdır.

## KAYNAKLAR

1. Beutler BD, Cohen PR, Lee RA. Prurigo pigmentosa: literature review. *Am J Clin Dermatol* 2015;16(6):533-43.
2. Nagashima M, Ohshiro A, Shimizu N. [A peculiar pruriginous dermatosis with gross reticular pigmentation]. *Jpn J Dermatol* 1971;81:38-9.
3. Baykal C, Buyukbabani N, Akinturk S, Saglik E. Prurigo pigmentosa: not an uncommon disease in the Turkish population. *Int J Dermatol* 2006;45(10):1164-8.
4. Abbass M, Abiad F, Abbas O. Prurigo pigmentosa after bariatric surgery. *JAMA Dermatol* 2015;151(7):796-7.
5. Kim JK, Chung WK, Chang SE, Ko JY, Lee JH, Won CH, et al. Prurigo pigmentosa: clinicopathological study and analysis of 50 cases in Korea. *J Dermatol* 2012;39(11):891-7.
6. Boer A, Asgari M. Prurigo pigmentosa: an underdiagnosed disease? *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2006;72(6):405-9.
7. Böer A, Misago N, Wolter M, Kiryu H, Wang XD, Ackerman AB. Prurigo pigmentosa: a distinctive inflammatory disease of the skin. *Am J Dermatopathol* 2003;25(2):117-29.
8. Böer A, Ackerman AB. Prurigo pigmentosa is distinctive histopathologically. *Int J Dermatol* 2003;42(5):417-8.
9. Altaykan A, Boztepe G, Sahin S, Duman D, Akkaya Ö, Erkin G. [Prurigo pigmentosa: could it be more common than that is thought]. *Türkderm* 2006;40(2):56-9.
10. Shin JW, Lee SY, Lee JS, Whang KU, Park YL, Lee HK. Prurigo pigmentosa in Korea: clinicopathological study. *Int J Dermatol* 2012;51(2):152-7.
11. Miyachi Y, Yoshioka A, Horio T, Imamura S, Niwa Y. Prurigo pigmentosa: a possible mechanism of action of sulfonamides. *Dermatologica* 1986;172(2):82-8.
12. Requena Caballero C, Nagore E, Sanmartín O, Botella-Estrada R, Serra C, Guillén C. Vesicular prurigo pigmentosa in a 13-year-old girl: good response to isotretinoin. *J Eur Acad Dermatol* 2005;19(4):474-6.
13. Yazawa N, Ihn H, Yamane K, Etoh T, Tamaki K. The successful treatment of prurigo pigmentosa with macrolide antibiotics. *Dermatology* 2001;202(1):67-9.
14. Ekmekci TR, Altunay IK, Koslu A. Prurigo pigmentosa treated with doxycycline. *Dermatol Online J* 2006;12(1):9.
15. Turan H, Acer E, Albayrak H, Uslu E, Ayaz N, Başar F, et al. [Prurigo pigmentosa: a case report]. *Turk J Dermatol* 2013;7:255-6.