

## Anüler Elastolitik Dev Hücreli Granülom: Bir Olgu Sunumu

### Annular Elastolytic Giant Cell Granuloma: A Case Report

Pelin Üstüner, Simin Ada, A. Tülin Güleç, Ünser Arıkan<sup>1</sup>

Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

<sup>1</sup>Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

#### Özet

Anüler elastolitik dev hücreli granülom, sıklıkla güneşe maruz kalan bölgelerde ortaya çıkan anüler, eritemli, merkezi hafif hipopigmente ve/veya atrofik plaklar ile karakterize, nadir rastlanan granümatöz bir hastalıktır. Hastalığın etiopatogenezi tam olarak bilinmemekle birlikte kronik aktinik hasarın rolü olabileceği düşünülmektedir. Histopatolojisinde multinükleer dev hücreler ile birlikte elastolizis ve elastofagositozun görülmesi tipiktir. Bu yazıda, anüler elastolitik dev hücreli granülom tanısı alan bir olgu sunulmuş ve hastalığın klinik ve histopatolojik ayırıcı tanısı gözden geçirilmiştir. (*Türk Dermatoloji Dergisi 2008; 2: 121-4*)

**Anahtar kelimeler:** Aktinik granüloma, anüler elastolitik dev hücreli granülom, granüloma annulare

#### Abstract

Annular elastolytic giant cell granuloma is a rare granulomatous disorder, characterized by annular, erythematous, centrally hypopigmented and/or atrophic plaques, usually localized on sun-exposed areas. The etiopathogenesis of the disease remains unknown, however; chronic actinic injury has been implicated as a causative factor. The typical histopathological findings are elastolysis and elastophagocytosis accompanied by multinuclear giant cells. Herein, we describe a case with annular elastolytic giant cell granuloma and discuss the clinical and histopathological differential diagnosis.

(*Turkish Journal of Dermatology 2008; 2: 121-4*)

**Key words:** Actinic granuloma, annular elastolytic giant cell granuloma, granuloma annulare

#### Giriş

Anüler elastolitik dev hücreli granülom (AEDHG), halka şeklinde, kenarları eritemli, merkezi hafif hipopigmente ve/veya atrofik plaklar ile karakterize nadir rastlanan granümatöz bir hastalıktır (1). Orta yaştaki kadınlarda ve beyaz ırkta daha sık görülmektedir. Öncelikle eritemli papül şeklinde başlayan lezyonlar, yavaş bir seyirle merkezden çevreye doğru yayılım gösteren anüler plaklara dönüşmektedir. Hastalığın yüz, boyun, el dorsumu gibi kronik olarak güneşe maruz kalan bölgelerde sık izlenmesi nedeniyle etiyojisinde ultraviyole ışınlarının rolü olabileceği düşünülmektedir. Bununla birlikte nadiren vücudun güneş görmeyen yerlerinde de AEDHG ortaya çıkabilmektedir (2,3).

Burada, AEDHG tanısı alan bir olgu sunulmuş ve nadir görülen bu hastalığın klinik ve histopatolojik ayırıcı tanısı gözden geçirilmiştir.

#### Olgu

Altmış iki yaşında kadın hasta, bir yıldır gövde ve kollarında özellikle yaz aylarında tekrar eden asemptomatik halka şeklinde kırmızı renkli kabarıklıklar şikayetiyle Temmuz 2006'da polikliniğimize başvurdu.

Dermatolojik muayenede, boyun laterali, sırt üst kısmı (Resim 1), bilateral ön kol ekstansör yüzü (Resim 2), el dorsumu ve palmar bölgede (Resim 3) yaygın anüler, eritemli bazılarının merkezi hafif hipopigmente ve/veya atrofik çok sayıda plak izlendi.



**Resim 1.** Sirtın üst kısmında anüler eritemli plaklar



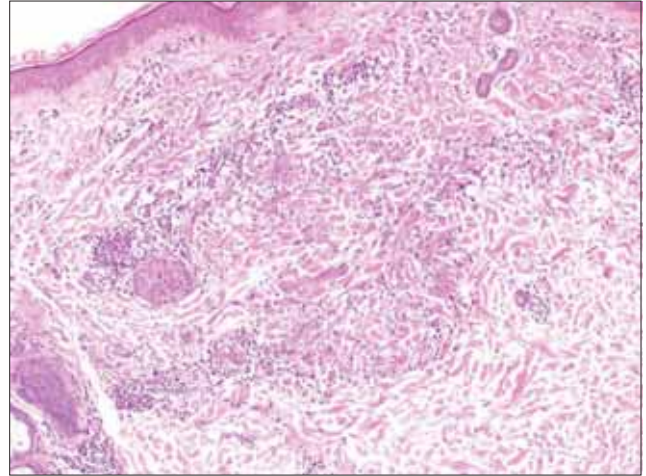
**Resim 3.** Sol el palmar bölgede anüler eritemli plak



**Resim 2.** Sol ön kol ekstansör yüzde anüler, eritemli, merkezleri hafif atrofik plaklar

Boyundaki lezyonun kalkık sınırından alınan *punch* biyopsi örneğinin histopatolojik incelemesinde; dermiste multinükleer dev hücrelerden zengin granümatöz infiltrasyon saptandı (Resim 4). Elastik boyasıyla elastolizis ve elastofagositoz (Resim 5) görüldü. Kesitlerde palizatlanma göstermeyen granülom yapılarının yanı sıra aktinik hasara bağlı solar elastolizis de mevcuttu. Nekrobiyozis ve müsin birikimi yoktu.

Bu klinik ve histopatolojik bulgular eşliğinde hastaya AEDHG tanısı kondu. Topikal betametazon dipropiyonat te-

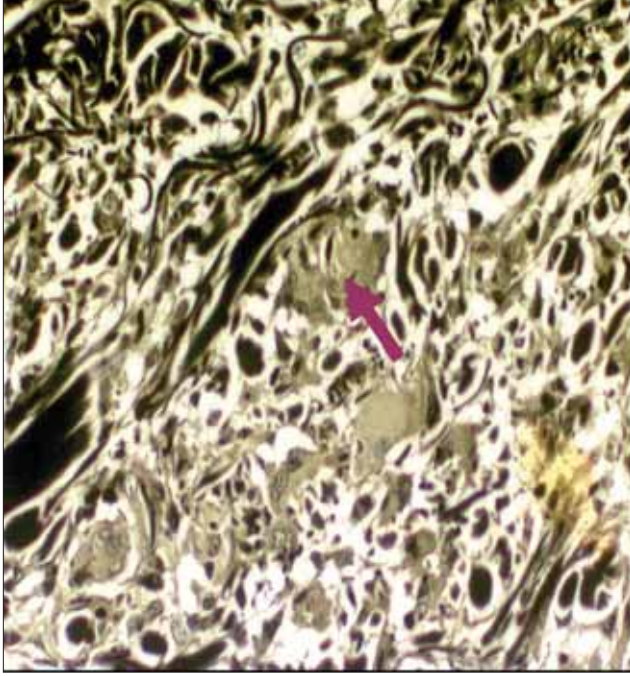


**Resim 4.** Dermiste multinükleer dev hücrelerden zengin granümatöz infiltrasyon (H&E, x10)

davisi ile birlikte güneş koruyucu krem önerildi. İki aylık tedavi sonunda bazı lezyonlarda kısmi iyileşme sağlanırken, yeni lezyonların çıkmaya devam ettiği görüldü. Kontrol muayenesine gelmeyen hastanın daha sonraki takibi yapılamadı.

### Tartışma

Avusturya'lı patolog John O'Brien, 1975'te aktinik hasarlı deride ortaya çıkan granüloma anüle benzeri anüler, eritemli lezyonlar ve histopatolojik olarak granümatöz inflamasyon, solar elastoz ve elastofagositozun izlendiği yeni bir hastalık tanımlamış ve "aktinik granüloma" olarak adlandır-



Resim 5. Elastofagositoz (Elastik, x40)

mıştır (4). Hanke, 1979'da klinik ve histopatolojik olarak benzer lezyonların güneşe maruz kalmayan yerlerde de görülebilmesi ve her olguya solar elastozun eşlik etmemesi üzerine bu hastalık için aktinik granüloma yerine AEDHG terimini önermiştir (1). Günümüzde, AEDHG teriminin, O'Brien'in aktinik granülomunu da kapsadığı kabul edilmektedir. Bununla birlikte hastalığın isimlendirmesi halen tartışmalıdır.

AEDHG'nin etiopatogenezi henüz tam olarak aydınlatılmamıştır. Bilinmeyen bir nedenle elastik liflerin antijenik özelliğinin açığa çıkıp hücrel immünite aracılığıyla yıkıma uğradığı düşünülmektedir (2). Granülatöz infiltrasyonda CD4<sup>+</sup> T lenfositlerin baskın olması bu görüşü desteklemektedir (5). Özkaya ve arkadaşları, yaygın lezyonlar ile seyreden bir AEDHG olgusunda, lezyonların elastik doku içermeyen yanık skarını atlama granülatöz reaksiyonun direkt elastik dokuyu hedef almasına bağlamıştır (6). Diyabet ile ilişkili çok sayıda olgunun bildirilmesi, AEDHG etiopatogenezinde bu hastalığın da rolü olabileceğini akla getirmektedir (7). Hastalığın olgumuzdakine benzer şekilde özellikle yüz, boyun, el dorsumu gibi kronik olarak ultraviyoleye maruz kalan bölgelerde görülmesi patogenezinde ultraviyole ışınlarının rolü olabileceğini düşündürmüştür. Ancak, lezyonların vücudun kapalı bölgelerinde de ortaya çıkabilmesi bu görüşü desteklemektedir (2,3,8).

AEDHG'de anüler eritemli kısımdan alınan biyopsi örneğinin histopatolojik incelemesinde yüzeysel ve orta dermiste multinükleer dev hücrelerden zengin granülatöz bir infiltrasyon izlenir. Multinükleer dev hücrelerin elastik lifleri fagosite etmeleri (elastofagositoz) AEDHG tanısını desteklemektedir. Nekrobiyozis veya müsin birikimi yoktur. Anüler lezyonun ortasındaki hipopigmente ve/veya atrofik kısımda ise

elastik liflerin çok azaldığı veya kaybolduğu görülür. Özellikle kronik olarak güneşe maruz kalan alanlardaki lezyonlarda solar elastoz da izlenebilir.

AEDGH, anüler lezyonlar ile seyreden pek çok hastalıkla karışabilir. Yaygın papüler ve/veya anüler lezyonlar ile seyreden, histopatolojik olarak granülatöz infiltrasyonun izlendiği granüloma anürelere, ayırıcı tanıda ilk akla gelen hastalıktır. Bu benzerlik nedeniyle, önceleri aktinik granülom ve AEDHG'nin granüloma anürelere güneşe maruz kalan alanlarda gelişen bir varyantı olduğu düşünülmüştür (9). Ancak, granüloma anürelere izlenen palizat yapan granülomlar, nekrobiyozis ve müsin birikiminin bu hastalıklarda görülmemesi nedeniyle ikisinin farklı antiteler olduğu sonucuna varılmıştır (10). Granüloma anürelere de nekrobiyotik dermal papüllerle karakterize olup histopatolojisinde elastolizis ve elastofagositoz görülmemektedir (10). Bu farklı histopatolojik özellikler, özellikle güneş görmeyen alanlarda yerleşen AEDHG'nin granüloma anürelere ayırt edilmesinde önemlidir. Generalize granüloma anürelere; etyolojisi bilinmeyen, diabetes mellitus, kronik hepatit C gibi sistemik hastalıklarla ilişkili olabilen ve kronik myelomonositik lösemi, lenfoma gibi hastalıklarla beraber paraneoplastik olarak da görülebilen benin seyirli, nadir bir granülatöz hastalıktır. Histopatolojisi ise lokalize tip granüloma anürelere farklılık göstermemektedir (11,12). AEDHG histopatolojik olarak elastolizis ve elastofagositozun görüldüğü "mid-dermal elastolizis" ile de karışabilir. Mid-dermal elastolizis, 30-50 yaş arası kadınlarda sık görülen, elastik liflerde edinsel kayıp ile seyreden bir hastalıktır. Hastalık, sıklıkla kronik güneş hasarı olan alanlarda deri çizgilerini takip eden kırışıklıklar ile karakterizedir. Bu hastalık, histopatolojik olarak sadece orta dermiste elastolizis ve elastofagositoz izlenmesi ile AEDHG'den ayırt edilir. Olgumuzda görülen elastolizisin orta dermiste sınırlı olmayıp dermisen tüm katları boyunca olması mid-dermal elastoliz tanısını desteklemektedir. Ancak bazı araştırmacılar, mid-dermal elastolizisin, AEDHG'nin geç evresi olabileceğini düşünmektedir (13).

Kronik bir seyir gösteren AEDHG'nin etkin bir tedavisi yoktur. Bununla birlikte, tedavi seçenekleri arasında topikal, intralezyonel kortikosteroidlerin yanı sıra yaygın lezyonları olan olgularda sistemik kortikosteroid, izotretinoin, asitretin, klorokin, siklosporin veya re-PUVA tedavileri yer alır (14,15). Kendiliğinden iyileşen olgular da bildirilmiştir (16).

Nadir rastlanan bir hastalık olan AEDHG, anüler lezyonlarla seyreden hastalıkların ayırıcı tanısında akla gelmelidir. Hastalığın kesin tanısı histopatolojik inceleme sonucunda konulabilir.

## Kaynaklar

1. Hanke CW, Bailin PL, Roenigk HH Jr. Annular elastolytic giant cell granuloma. A clinicopathologic study of five cases and a review of similar entities. J Am Acad Dermatol 1979;1:413-21.
2. Revenga F, Rovira L, Pimentel J, Alejo M. Annular elastolytic giant cell granuloma-actinic granuloma? Clin Exp Dermatol 1996;21:51-3.

3. Pock L, Blazková J, Caloudová H, et al. Annular elastolytic giant cell granuloma causes an irreversible disappearance of the elastic fibres. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2004;18:365-8.
4. O'Brien JP. Actinic granuloma. An annular connective tissue disorder affecting sun- and heat-damaged (elastotic) skin. *Arch Dermatol* 1975;111:460-6.
5. Morita K, Okamoto H, Miyachi Y. Papular elastolytic giant cell granuloma: a clinical variant of annular elastolytic giant cell granuloma or generalized granuloma annulare? *Eur J Dermatol* 1999;9:647-9.
6. Özkaya E, Büyükbabani N, Baykal C, ve ark. Annular elastolytic giant cell granuloma: sparing of a burn scar and successful treatment with chloroquine. *Br J Dermatol* 1999;140:525-30.
7. Doulaveri G, Tsagrani E, Giannadaki M, et al. Annular elastolytic giant cell granuloma in a 70-year-old woman. *Int J Dermatol* 2003;42:290-1.
8. Ishibashi A, Yokohama A, Hirano K. Annular elastolytic giant cell granuloma occurring in covered areas. *Dermatology* 1987;174:293-7.
9. Steffen C. Actinic granuloma (O'Brien). *J Cutan Pathol* 1988;15:66-74.
10. Limas C. The spectrum of primary cutaneous elastolytic granulomas and their distinction from granuloma annulare: a clinicopathological analysis. *Histopathology* 2004;44:277-82.
11. Hinckley MR, Walsh SN, Molnár I, Sheehan DJ, Sanguenza OP, Yosipovitch G. Generalized granuloma annulare as an initial manifestation of chronic myelomonocytic leukemia: a report of 2 cases. *Am J Dermatopathol.* 2008;30:274-7.
12. Friedman-Birnbaum R, Ludatscher RM. Comparative ultrastructural study of generalized and localized granuloma annulare. *Am J Dermatopathol.* 1986;8:302-8.
13. Müller FB, Groth W. Annular elastolytic giant cell granuloma: a prodromal stage of mid-dermal elastolysis? *Br J Dermatol* 2007;156:1377-9.
14. Howard A, White CR. Non-infectious granulomas. Annular elastolytic giant cell granuloma. In: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP, editors. *Dermatology*. 1st ed. St Louis: Mosby; 2003. p.1465-7.
15. Annular elastolytic giant cell granuloma (Meischer's) and actinic granuloma (O'Brien). In: James WD, Berger TG, Elston DM, editors. *Andrew's diseases of the Skin Clinical Dermatology*. 10th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2006. p.706-7.
16. Hermes B, Haas N, Czarnetzki BM. Annular elastolytic giant cell granuloma with a spontaneous healing tendency. *Hautarzt* 1995;46:490-3.