

# Pityriasis Likenoides et Varioliformis Akuta: 2 Olgu Sunumu

PITYRIASIS LICHENOIDES ET VARIOLIFORMIS ACUTA: TWO CASES

Göksun CAN KARAMAN\*, Güler VAHABOĞLU\*\*, Muzaffer ŞAHİN\*\*\*,  
Meral EKŞİOĞLU\*\*\*\*, Yıldız KARABAY\*\*\*\*\*

\* Uz.Dr.Milli Eğitim Bakanlığı Sağlık Eğitim Merkezi Deri Hastalıkları Kliniği,  
\*\* Uz.Dr.S.B.Ankara Hastanesi Deri Hastalıkları Kliniği,  
\*\*\* Uz.Dr.  
\*\*\*\* Doç.Dr.S.B.Ankara Hastanesi Deri Hastalıkları Kliniği,  
\*\*\*\*\* Uz.Dr.S.B.Ankara Hastanesi Deri Hastalıkları Kliniği, Şefi, ANKARA

## ÖZET

*Pityriasis likenoides et varioliformis akuta etyolojisi bilinmeyen, ani başlayarak akut alevlenmeler ile tekrarlayabilen, gövde, ekstremiteler ve aksiller bölgede yerleşen, hemorajik papüller, veziküller ve nekrotik lezyonlarla karakterize bir hastalıktır. Nadir görülmesi nedeni ile kliniğimizde görülen 2 olguyu sunarak, literatürü gözden geçirmek istedik.*

**Anahtar Kelimeler:** Pityriasis likenoides et varioliformis akuta, Etiyopatogenez, Tedavi

T Klin Dermatoloji 1996, 6:131-134

## SUMMARY

*Pityriasis lichenoides et varioliformis akuta is a cutaneous disorder with unknown etiology, characterized by hemorrhagic papular, vesicular and necrotic lesions occurring over trunk, extremities and axillary regions. It begins with sudden onset and recurs in periodic exacerbations. We decided to report 2 cases because of being a rare disease and review the relevant literature.*

**Key Words:** Pityriasis lichenoides et varioliformis akuta, Etiopathogenesis, Therapy

T Klin J Dermatol 1996, 6:131-134

Pityriasis likenoides et varioliformis akuta (PLEVA, Mucha-Habermann hastalığı, parapsoriasis likenoides) sıklıkla gövdede, ekstremitelerin fleksör yüzlerinde ve aksiller bölgede yerleşen, eritematöz veya kahverengi nekrotik veziküller ve skuamli papüllerle karakterize seyrek görülen bir hastalıktır. Ani başlayan lezyonlar akut alevlenmelerle tekrarlayabilir. Etiyolojisi tam aydınlatılamamıştır. Genç erişkinlerde ve erkeklerde daha sıktır. İnsidansı bilinmemekle birlikte coğrafi farklılık veya irksal eğilim tanımlanmamıştır (1,2).

## OLGU 1

19 yaşında erkek hasta (M.D., protokol numarası 11283) polikliniğimize 30 gün önce göğüs bölgesinden başlayarak tüm vücudunda yayılan içi su dolu kabarcıklar nedeni ile başvurdu. İlaç alımı tariflemiyordu. Özgeçmişinde ve soygeçmişinde bir özellik bulunmayan hastanın, sistem sorgulamasında da hiç bir yakınma saptanmadı. Fizik incelemede 37°C ateş dışında özellik yoktu. Dermatolojik incelemede yüz, gövde ve ekstremitelerde çok sayıda 0.1-2 cm çaplarında, bazıları kahverengi krutlu, bir kısmı göbeklenme gösteren, nekrotik, papü-

**Geliş Tarihi:** 31.01.1996

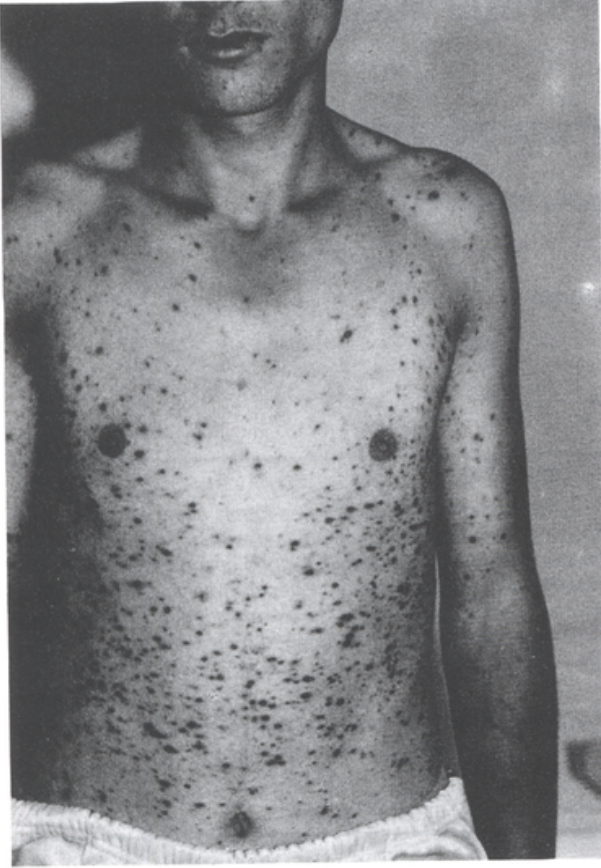
**Yazışma Adresi:** Dr.Göksun CAN KARAMAN  
Milli Eğitim Bakanlığı Sağlık Eğitim Merkezi  
Beşevler-ANKARA

T Klin J Dermatol 1996, 6

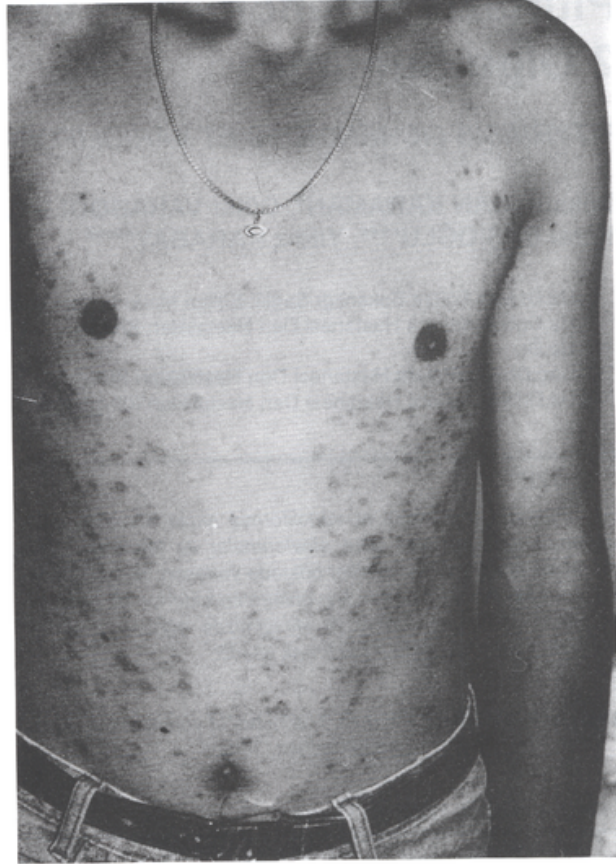
lo-veziküler lezyonlar vardı (Şekil 1). Oral ve genital mukoza doğaldı. Yapılan laboratuvar incelemesinde; tam kan tetkiki, eritrosit sedimentasyon hızı, periferik yayması, tam idrar tetkiki, VDRL, açlık kan şekeri, posterior-anterior akciğer grafisi normaldi. Boğaz kültüründe üreme olmadı. PLEVA ön tanısı ile deri lezyonundan alınan biopsi materyalinin histopatolojik incelemesinde (protokol no. 4073); epidermiste nekroz, üst dermiste perivasküler, alt dermiste deri ekleri çevresinde mononükleer hücreler ve üst dermiste ödem izlendi. Klinik ve histopatolojik bulguları PLEVA ile uyumlu olan hastaya Tetralet 2x500 mg başlandı. Bir ay sonra yapılan dermatolojik incelemesinde yeni lezyon olmadığı, bazı lezyonların hiperpigmentasyon bırakarak iyileştiği gözlemlendi (Şekil 2).

## OLGU 2

7 yaşında bayan hasta (C.B., protokol numarası 1209) polikliniğimize 6 aydır devam eden, gövde, kollar, bacaklar ve yüzde bulunan, kabuklu, mercimek büyüklüğünde kabarcıklar nedeni ile başvurdu. Özgeçmişinde ve soygeçmişinde bir özellik saptanmayan hastanın, sistem sorgulamasından yakınması ve fizik incelemede patolojik bulgusu yoktu. Dermatolojik incelemesinde; yüz, kollar, bacaklar ve gövdede yaygın, çok sayıda 0.1-0.5 cm çaplarında, eritemli, bazıları kahverengi-siyah krutlu, bir kısmı ise beyaz skuamli, papülo veziküler lezyonları vardı (Şekil 3). Yapılan laboratuvar incelemesinde; tam



Şekil 1. Olgunun gövde ve kollardaki lezyonlarının görünümü



Şekil 2. 1.olgunun bir ay sonraki görünümü

kan tetkiki, eritrosit sedimentasyon hızı, periferik yayması, tam idrar tetkiki, VDRL, posterior-anterior akciğer grafisi normaldi. Deri lezyonundan alınan biopsi materyalinin histopatolojik incelemesinde (protokol numarası: 1234); yüzeyde keratinize, yer yer parakeratoz ve nekroz gösteren çok katlı yassı epitel izlendi. Epitelde bazı alanlarda eritrositler, bazal tabakada yer yer hidropik dejenerasyon saptandı. Üst dermiste mononükleer hücre infiltrasyonu görüldü. PLEVA'ya uyan bulgular olarak rapor edildi. Oral tetrasiklin ve eritromisin tedavisine cevap vermeyen hastaya UVB tedavisi uygulandı. Lezyonlarda gerileme izlendi.

#### TARTIŞMA

Pitiriazis likenoides nedeni bilinmeyen bir dermatozdur. 2 tipi vardır:

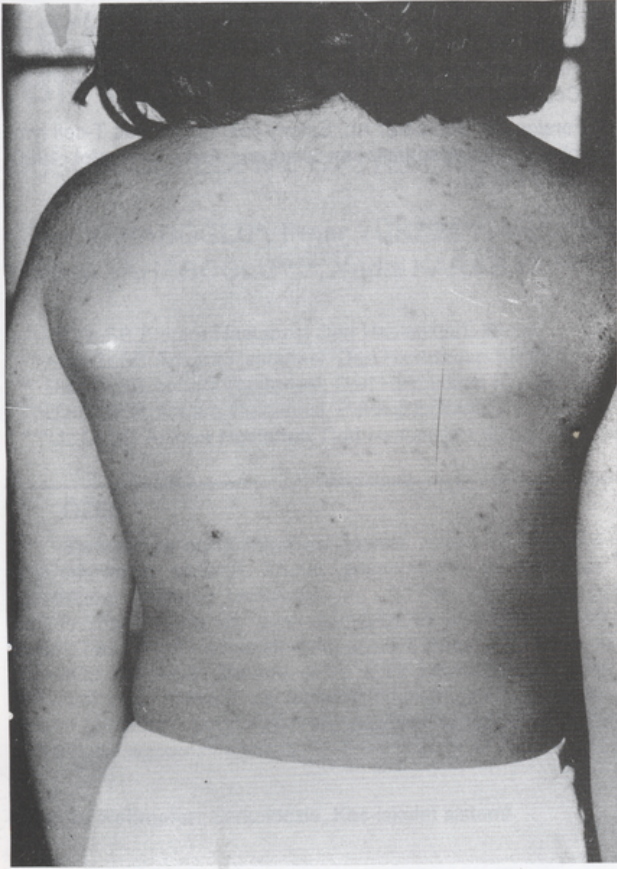
1. Pitiriazis likenoides kronika; eritematöz skuamlı papüller ile karakterize kronik tip,
2. PLEVA; hemorajik, krutlu ve nekrotik papüllerle karakterize akut tip (2,3).

PLEVA ani olarak ortaya çıkan maküller, papüller ve veziküllerden oluşan polimorfik erüpsiyon ile karakterizedir. Akut, subakut veya kronik seyir gösterebilir. Papüller yuvarlak, sarımsı veya kahverengi-kırmızı renktedir. Krutlanma, nekroz ve hemorajije yatkınlık vardır.

Veziküler lezyonlar nadir olmakla birlikte tanı için diagnostik önem taşırlar. Veziküllerin derin yerleştiği ve variselliform olduğu görülür. Siyah-kahverengi krutlu, papülo-nekrotik lezyonlar ve hemorajik ekskorsiyonlar siktir. Lezyonlar bir yandan düz, pigmente, deriden çökük, varioliform skarlarla iyileşirken, bir yandan da yeni lezyon grupları belirir (3,4). Lezyonlar en fazla gövdenin ön kısmı, üst ekstremitelerin fleksör yüzleri ve aksiller bölgelerde yerleşir. Yüz, avuçlar ve ayak tabanlarında çok nadir görülür, seyrek olarak oral ve penil müköz membran tutulumu da rapor edilmiştir. PLEVA genellikle hayatın ilk üç dekatında başlarsa da bebeklerde ve yaşlılarda da rapor edilmiştir. Hastalık erkeklerde daha fazla görülür (1,4).

Erüpsiyon çoğunlukla asemptomatiktir, ancak yanma hissi ile birlikte kaşıntı da oluşabilir. Hastaların genel durumları iyidir, yaygın lenfadenopati olabilir. Ateş, halsizlik, baş ağrısı ve artralji eşlik edebilir (1,4). Büyük ülseronekrotik deri lezyonları ve yüksek ateşle seyreden ağır bir formu da rapor edilmiştir (5).

Hastalığın etyolojisi aydınlatılmamıştır. Epstein-Barr virusu ve toksoplazmaya karşı antikor seviyelerinde artış saptanması ile enfeksiyöz orijin düşünülmüş ancak bakteriyel, parazitik veya viral bir ajan izole edilememiştir (1,3). Bazı kütanöz nekrotizan vaskülit formlarına klinik



Şekil 3. 2.olgunun gövde lezyonlarının görünümü

benzerlik olması ve kan damarları çevresinde lenfo-histiyoitik infiltrasyonun saptanması immünolojik bir mekanizmayı düşündürmüştür. Yapılan immünopatolojik çalışmalarda; erken lezyonlarda direkt immünfloresan ile dermal kan damarları çevresinde IgM, kompleman C3, fibrin depolanması ve dermo-epidermal birleşim boyunca IgM ve kompleman C3 gösterilmiştir. Bu immünreaktanlar eski skuamli lezyonlarda saptanmamıştır. Dolaşımda immün komplekslerin varlığı gösterilmişse de spesifik bir antijen tanımlanmamıştır (1,3,4). Epidermiste CD8+ hücrelerin, dermal infiltratta ise CD4+ hücrelerin yoğun olduğu gösterilmiştir. Lezyonların merkezinde saptanan CD1+ hücre sayısındaki azalmanın, epidermal nekroz yaygınlığı ile ilişkili olduğu düşünülmüştür. Epidermal keratinositlerde HLA-DR ve daha az olarak da HLA-DQ antijenleri gösterilmiştir. Bu bulgular, PLEVA'daki epidermal ve vasküler hasardan hücresele immün mekanizmanın sorumlu olabileceğini, HLA-DR+ ve HLA-DQ+ endotel hücrelerinin ve CD1+ hücrelerin antijen sonucu hücreler olabileceğini düşündürmektedir (2).

PLEVA'da laboratuvar bulgularında belirgin değişiklik olmamaktadır. Seyrek olarak serum proteinlerinde anormallik,  $\alpha$ 2-globulin fraksiyonunda ve bazen eritrosit sedimentasyon hızında yükselme saptanabilir (1,4).

Histopatolojisinde; genellikle retiküler dermise ve epidermise yayılan perivasküler lenfositik infiltrasyon

vardır. Epidermiste dejenerasyon ve nekroza neden olan intersellüler ve intrasellüler ödem görülür. Epidermiste eritrositlerin görülmesi karakteristiktir. Olguların çoğunda endotelial ödem ve dermal hemoraji vardır. Damar duvarlarında fibrin depolanması olmasına rağmen, fibrinoid nekrozla birlikte ağır vasküler hasar enderdir (4,6).

Hastalık lökositoklastik anjitis, papülo-nekrotik tüberkülid, psoriasis, liken planus, varisella, pitiriazis rozea, ilaç erüpsiyonları, makülo-papüler sifilid ve lenfomatoid papülozisten ayırt edilmelidir (4).

PLEVA'da iyileşme 3 ay içinde olabilirse de sıklıkla belirsiz aralıklarla akut alevlenmeler görülür, seyrek olarak erüpsiyon kronik forma dönebilir (4). Benign bir hastalık olarak kabul edilmesine rağmen, plak tip parapsoriasis dönüşen iki olgu nedeni ile hastaların parapsoriasis ve kutanöz T hücre lenfoması açısından izlenmeleri önerilmektedir (7).

Tedavi efektif değildir. Topikal kortikosteroidler ve sistemik antihistaminikler sık kullanılmakta ise de hastalığın seyri etkilememektedir (3). Bazı olgularda sistemik steroidler, metotreksat ve dapsonla iyileşme bildirilmiştir (1,3-5). Penisilin, yüksek doz tetrasiklin ve eritromisin gibi oral antibiyotikler denenerak başarılı bulunmuştur (1,3,4). Antimalaryal ilaçlar da tedavi seçeneğidir (1). UVB ve PUVA tedavisi ile iyi sonuçlar bildirilmiştir (3,4).

Olgularımızda öykü, dermatolojik ve histopatolojik inceleme PLEVA ile uyumludur. 1.olguda hastalığın 30 gündür devam etmesi, 2.olguda ise 6 aydır zaman zaman alevlenmelerle karakterize uzun süreli bir seyir gözlenmesi, her iki olguda da mukoza tutulumunun bulunmaması ve histopatolojik olarak epidermiste balon dejenerasyonu ve eozinofilik inklüzyon cisimciklerinin görülmemesi nedeniyle varicella düşünülmemiştir.

Her iki olguda da lezyonların yerleşimi, klinik görünümü ve histopatolojik tetkiklerde lökositoklazinin görülmemesi lökositoklastik vaskülitten ayırd edilmelerini sağlamıştır.

Klinik olarak benzer lezyonlarla karakterize, kronik ve rekürrenslerle seyreden lenfomatoid papülozisten ise histopatolojik olarak atipik mononükleer hücrelerin görülmemesi ile ayrılmıştır.

Olgularımızda tüberküloz saptanmaması, lezyonların yerleşimi ve histopatolojik olarak likefaksiyon nekrozunun, endarterit ve damarlarda trombozun bulunmaması, bizi papülo-nekrotik tüberküloiden uzaklaştırmıştır.

## KAYNAKLAR

1. Lawrence EG, Herald OP. Papulosquamous eruptions and exfoliative dermatitis. In: Moschella SL, Hurley HG, eds. *Dermatology*, 3th ed. Philadelphia: WB Saunders Co, 1992:605-52.
2. Giannetti A, Girolomoni G, Pincelli C, Benassi L. Immunopathologic studies in pityriasis lichenoides. *Arch Dermatol Res* 1988; 280:61-5.

3. Truhan AP, Hebert AA, Esterly NB. Pityriasis likenoides in children: Therapeutic response to erythromycin. J Acm Acad Dermatol 1986; 15:66-70.
4. Arnold HL, Odom RB, James WD. Parapsoriasis. In: Andrew's diseases of the skin. Clinical Dermatology, 8th ed. Philadelphia: WB Saunders Co, 1990:227-36.
5. Nakamura S, Nishihara K, Nakayama K, Hoshi K. Febrile ulceronecrotic Mucha-Habermann's disease and its successful

therapy with DSS. The Journal of Dermatology 1986; 13:381-4.

6. Lever WF, Schaumburg-Lever G. Pityriasis likenoides. In Histopathology of the skin, 7th ed. Philadelphia: JB Lippincott Co, 1990:177-8.
7. Forston JS, Schroeter AL, Esterly NB. Cutaneous T-cell lymphoma (parapsoriasis en plaque). Arch Dermatol 1990; 126:1449-53.

PLEVA'da iyileşme 3 ay içinde başladığı ve siklik olarak tekrar eden kronik formu (4) Benign bir hastalık olarak kabul edilmesine rağmen, plik lip parapsoriasis döngüsü iki olgu nedeniyle ile hastaların parapsoriasis ve kutanöz T hücre lenfoması açısından izlenmesi önerilmektedir (7).

TEBAVİ YAKLAŞIMI  
PLEVA'da iyileşme 3 ay içinde başladığı ve siklik olarak tekrar eden kronik formu (4) Benign bir hastalık olarak kabul edilmesine rağmen, plik lip parapsoriasis döngüsü iki olgu nedeniyle ile hastaların parapsoriasis ve kutanöz T hücre lenfoması açısından izlenmesi önerilmektedir (7).

TEBAVİ YAKLAŞIMI  
PLEVA'da iyileşme 3 ay içinde başladığı ve siklik olarak tekrar eden kronik formu (4) Benign bir hastalık olarak kabul edilmesine rağmen, plik lip parapsoriasis döngüsü iki olgu nedeniyle ile hastaların parapsoriasis ve kutanöz T hücre lenfoması açısından izlenmesi önerilmektedir (7).

TEBAVİ YAKLAŞIMI  
PLEVA'da iyileşme 3 ay içinde başladığı ve siklik olarak tekrar eden kronik formu (4) Benign bir hastalık olarak kabul edilmesine rağmen, plik lip parapsoriasis döngüsü iki olgu nedeniyle ile hastaların parapsoriasis ve kutanöz T hücre lenfoması açısından izlenmesi önerilmektedir (7).

TEBAVİ YAKLAŞIMI  
PLEVA'da iyileşme 3 ay içinde başladığı ve siklik olarak tekrar eden kronik formu (4) Benign bir hastalık olarak kabul edilmesine rağmen, plik lip parapsoriasis döngüsü iki olgu nedeniyle ile hastaların parapsoriasis ve kutanöz T hücre lenfoması açısından izlenmesi önerilmektedir (7).

TEBAVİ YAKLAŞIMI  
PLEVA'da iyileşme 3 ay içinde başladığı ve siklik olarak tekrar eden kronik formu (4) Benign bir hastalık olarak kabul edilmesine rağmen, plik lip parapsoriasis döngüsü iki olgu nedeniyle ile hastaların parapsoriasis ve kutanöz T hücre lenfoması açısından izlenmesi önerilmektedir (7).

TEBAVİ YAKLAŞIMI  
PLEVA'da iyileşme 3 ay içinde başladığı ve siklik olarak tekrar eden kronik formu (4) Benign bir hastalık olarak kabul edilmesine rağmen, plik lip parapsoriasis döngüsü iki olgu nedeniyle ile hastaların parapsoriasis ve kutanöz T hücre lenfoması açısından izlenmesi önerilmektedir (7).

## KAYNAKLAR

1. Lawrence EG, Hebert AA, Esterly NB. Pityriasis likenoides in children: Therapeutic response to erythromycin. J Acm Acad Dermatol 1986; 15:66-70.
2. Giannetti A, Giacomoni G, Pincelli C, Benassi L. Immunohistologic studies in pityriasis likenoides. Arch Dermatol Res 1988; 280:81-5.
3. Truhan AP, Hebert AA, Esterly NB. Pityriasis likenoides in children: Therapeutic response to erythromycin. J Acm Acad Dermatol 1986; 15:66-70.
4. Arnold HL, Odom RB, James WD. Parapsoriasis. In: Andrew's diseases of the skin. Clinical Dermatology, 8th ed. Philadelphia: WB Saunders Co, 1990:227-36.
5. Nakamura S, Nishihara K, Nakayama K, Hoshi K. Febrile ulceronecrotic Mucha-Habermann's disease and its successful therapy with DSS. The Journal of Dermatology 1986; 13:381-4.
6. Lever WF, Schaumburg-Lever G. Pityriasis likenoides. In Histopathology of the skin, 7th ed. Philadelphia: JB Lippincott Co, 1990:177-8.
7. Forston JS, Schroeter AL, Esterly NB. Cutaneous T-cell lymphoma (parapsoriasis en plaque). Arch Dermatol 1990; 126:1449-53.

benzerlik olması ve kan dâhman çevresinde lenfositik infiltrasyonun saptanması immünolojik bir mekanizmayı düşündürmüştür. Yapılan immünohistokimyasal araştırmalarda; erken lenfositlerde direkt immünoresan ile dâhman kar-bâhman çevresinde IgM, kompleman C3, CD4 ve CD8+ hücrelerin varlığı saptanmıştır. Dâhman çevresinde ise CD4+ hücrelerin varlığı ve CD8+ hücrelerin azlığı saptanmıştır. Bu bulgular, PLEVA'daki epidermal infiltrasyonun T hücreli olduğunu düşündürmüştür. Epidermal keratinositlerde HLA-DR ve daha az olarak da HLA-DQ saptanmıştır. Bu bulgular, PLEVA'daki epidermal infiltrasyonun T hücreli olduğunu düşündürmüştür. HLA-DR ve HLA-DQ endotele infiltrasyonun CD4+ hücrelerin anlamlı miktarda olduğu düşündürmüştür (2).

PLEVA'da laboratuvar bulgularında belirgin değişiklik olmamıştır. Şeyak olarak serum proteinlerinde anormallik gözlemlenmiştir. Lenfositler yüksek miktarda saptanmıştır. Lenfositlerde CD4+ hücrelerin anlamlı miktarda olduğu düşündürmüştür. HLA-DR ve HLA-DQ endotele infiltrasyonun CD4+ hücrelerin anlamlı miktarda olduğu düşündürmüştür (2).