

Bir Pemfigoid Nodularis Olgusu

A Case of Pemphigoid Nodularis

Ülker GÜL,^a
Emine ÜNAL,^a
Seray ÇAKMAK,^a
Aylin OKÇU HEPER,^b
Müzeyyen GÖNÜL,^a
Arzu KILIÇ^a

^a2.Dermatoloji Kliniği,
Ankara Numune Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,

^bPatoloji AD,
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Ankara

Geliş Tarihi/Received: 21.02.2012
Kabul Tarihi/Accepted: 27.06.2012

*Bu olgu raporu,
XX. Prof. Dr. A. Lütfü Tat Sempozyumu
(16-20 Kasım 2011, Ankara)'nda
poster olarak sunulmuştur.*

Yazışma Adresi/Correspondence:
Emine ÜNAL
Ankara Numune Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
2.Dermatoloji Kliniği, Ankara,
TÜRKİYE/TURKEY
eminesu83@gmail.com

ÖZET Bullöz pemfigoid, kazanılmış, kronik, otoimmün, subepidermal bullöz bir deri hastalığıdır. Bullöz pemfigoidin birçok varyantı bildirilmiştir ve bu varyantların bazıları atipik klinik gösterir. Pemfigoid nodularis bu varyantlardan biridir. Pemfigoid nodularis hem prurigo nodularis hem de pemfigoid klinik özelliklerini gösterir. Yetmiş yedi yaşında erkek hasta, gövde, kol ve bacaklarında 1 yıldır olan kaşıntılı lezyonlar şikâyeti ile kliniğimize başvurdu. Dermatolojik muayenesinde gövde, kol, bacaklarında ve glutealarında papülonodüller ve ekskoriasyonlar saptandı. Daha önceden çeşitli merkezlerde topikal kortikosteroid ve oral antihistaminik tedavileri verilmiş ancak yanıt alınmamıştı. Klinik ve histopatolojik bulgulara dayanarak olguya pemfigoid nodularis tanısı konuldu. Tetrasiklin, nikotinamid ve topikal klobetazol propionat tedavisi başlandı. Tedavinin birinci ayında lezyonlar büyük ölçüde geriledi. Bu yazıda, nadir görülmesi nedeniyle pemfigoid nodularisli bir olgu sunulmuş ve ilişkili literatür gözden geçirilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Pemfigoid, bullöz; prurigo

ABSTRACT Bullous pemphigoid is an acquired, chronic, autoimmune, subepidermal blistering disease. Many variants of bullous pemphigoid have been reported and some of these variants have atypical clinic findings. Pemphigoid nodularis is one of these variants. Pemphigoid nodularis have clinical features of both prurigo nodularis and pemphigoid. A 77-year-old man applied to our clinic with the complaint of pruritic lesions on his trunk and limbs for one year. On dermatological examination, papulonodular lesions and excoriations were detected on his trunk, limbs and buttocks. He had been treated with topical corticosteroids and oral antihistamines at different outpatient clinics with no response. Based upon clinical and histopathological findings, he was diagnosed as pemphigoid nodularis. Tetracycline, nicotinamide and topical clobetasol propionate treatment was started. On the first month of the therapy, lesions regressed considerably. We report a case of pemphigoid nodularis because of its rare presentation with the discussion of relevant literature.

Key Words: Pemphigoid, bullous; prurigo

Türkiye Klinikleri J Dermatol 2012;22(2):113-5

Pemfigoid nodularis, prurigo nodularis klinik lezyonları ve bullöz pemfigoid immünhistokimyasal bulguları ile giden nadir bir pemfigoid varyantıdır.¹ Bu yazıda, daha önce klinik ve histopatolojik olarak prurigo nodularis tanısı konulan; ancak daha sonra bullöz lezyonlarının da ortaya çıkması ile klinik, histopatolojik ve immünfloresan incelemelerle pemfigoid nodularis tanısı konulup tedavi edilen 77 yaşında erkek hasta sunuldu. Çalışmamızda, tedaviye yanıt vermeyen prurigo nodularis lezyonla-

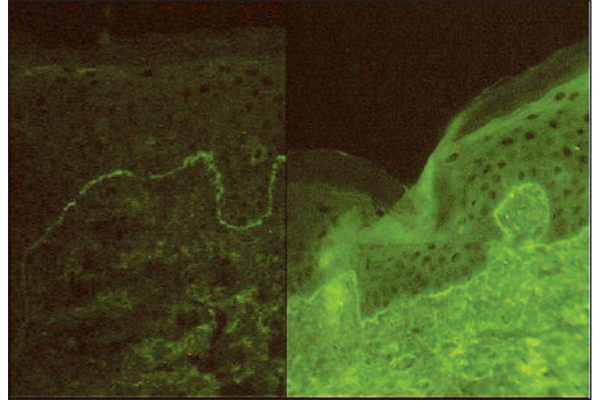
ında büllöz pemfigoid ön tanısının düşünülüp immünfloresan inceleme yapılması gerekliliği vurgulanmıştır.

OLGU SUNUMU

Yetmiş yedi yaşında erkek hasta, 1 yıl önce başlayan gövde, kol ve bacaklarda kaşıntı ve vücutta yaygın yaralar şikâyeti ile kliniğimize başvurdu. Dış merkezde hastadan alınan “punch” biyopsinin prurigo nodularis ile uyumlu olması üzerine hastaya topikal steroid ve oral antihistaminik tedavisi verildiği ancak hastanın fayda görmediği öğrenildi. Hastanın soy geçmişinde özellik yoktu; öz geçmişinde diyabetes mellitus ve hipotiroidisi mevcuttu. On üç yıldır metmorfin ve 7 yıldır levotiroksin sodyum kullanmaktaydı. Dermatolojik incelemede gövde, her iki kol ve bacak ön ve arka yüzlerde ve glutealarda çok sayıda bazıları ekskoriye bazıları hemorajik krutlu papül nodüller mevcuttu. Oral antihistaminik ve topikal steroid tedavisi verilen hastanın takibinde her iki ayak dorsalinde az sayıda gergin seröz içerikli, Nikolsky negatif büller gelişti. Laboratuvar ve görüntüleme incelemelerinde eozinofili (%20) ve total IgE yüksekliği (Total IgE: 779,32 kU/L) dışında patolojik bulgu yoktu. Yapılan rutin hemogram, biyokimya tetkiklerinde açlık kan şekeri yüksekliği mevcuttu. Romatoid faktör ve antinükleer antikor negatifti. Akciğer grafisi ve abdominopelvik ultrasonografisi normaldi. Büllöz lezyondan yapılan histopatolojik incelemede subepidermal yerleşimli bül, bül kavitesinde eozinofiller, papiller dermiste çok sayıda dağınık eozinofiller, perivasküler az sayıda lenfositler mevcuttu. Direk immünfloresan incelemede bazal membranda lineer C3 ve IgG depolanması izlendi (Resim 1). Bu bulgularla hastaya ‘pemfigoid nodularis’ tanısı konuldu ve tetrasiklin 1500 mg, nikotinamid 2000 mg ve topikal klobetazol propionat tedavisi başlandı ve lezyonlar yaklaşık 1 ay içinde geriledi.

TARTIŞMA

Pemfigoid nodularis, prurigo nodularisin klinik lezyonları ve büllöz pemfigoidin immünhistokimyasal bulguları ile giden genellikle yaşlı kadınlarda görülen nadir bir pemfigoid varyantıdır.



RESİM 1: Bazal membranda lineer C3 ve IgG depolanması, x100. (Renkli hali için Bkz. <http://dermatoloji.turkiyeklinikleri.com/>)

Travma (kaşıma) ve lokalize inflamasyonuna yakınlığı olan kişilerde bazal membrandaki epitoplara ortaya çıkardığı ve pemfigoid antikorlarının oluşumuna neden olduğu öne sürülmüştür.³ Pemfigoid nodularis nifedipin gibi bazı ilaç kullanımları ile beraber gözlenebilir.⁴ Ayrıca idiyopatik kronik eozinofilik pnömoni, psöriyatik eritrodermi, hipereozinofilik sendrom, Kaposi sarkomu, IPEX sendromu ile birlikteliği bildirilmiştir.⁵⁻⁹ Hastanın takiplerinde eozinofil düzeyinin düşmesi, eozinofil ve IgE yüksekliğini açıklayabilecek bir dermatolojik hastalığı olması nedeni ile hastada hipereozinofilik sendrom düşünülmeydi. Hastamızda eşlik edebilecek diğer birliktelikler de saptanmadı. Olgumuz daha önce literatürde sunulan olgularla ileri yaşta görülmesi nedeni ile uyumluydu, ancak literatürde kadınlarda daha sık görüldüğü belirtilmesine rağmen olgumuz erkekti.³

Klinik olarak gövde ve ekstremitelerde pruritik papül, nodül veya plaklar görülür. Prurigo nodularis lezyonları ile birlikte gergin büller olabilir veya olmayabilir. Bül gelişirse büller nodüler lezyonlar üzerinde veya tutulmamış deride oluşabilir. Hiç bül gelişmeyen hastalar da bildirilmiştir. Histopatolojik olarak prurigo nodularis lezyonları akantoz, hiperkeratoz, fokal spongioz, papiller dermiste orta derece kronik mikst perivasküler inflamatuvar infiltratla karakterizedir. Büllerin histopatolojisi ve immünfloresan bulguları ise büllöz pemfigoidle aynıdır.³ Tedavisi güç olabilir ve topikal steroidlere genellikle yanıt ver-

mez. Dapson, oral kortikosteroidler, azatiyopürin ve sulfametoksipiridazin tedavide kullanılmıştır.¹⁰ Hastaya 1500 mg tetrasiklin, 2000 mg nikotinamid ve topikal klobetazol propiyonat tedavisi başlanmış ve lezyonlarda azalma gözlenmiştir.

Sonuç olarak, tedaviye yanıt vermeyen prurigo nodularis lezyonlarında büllöz pemfigoid ön tanısı düşünülüp, immünfloresan inceleme yapılması gerektiğini hatırlatmak amacıyla olgumuzu sunmaktayız.

KAYNAKLAR

1. Cliff S, Holden CA. Pemphigoid nodularis: a report of three cases and review of the literature. *Br J Dermatol* 1997;136(3):398-401.
2. Akyol A. [Bullous diseases]. *Türkiye Klinikleri J Dermatol-Special Topics* 2009;2(2): 30-40.
3. Powell AM, Albert S, Gratian MJ, Bittencourt R, Bhogal BS, Black MM. Pemphigoid nodularis (non-bullous): a clinicopathological study of five cases. *Br J Dermatol* 2002;147(2): 343-9.
4. Ameen M, Harman KE, Black MM. Pemphigoid nodularis associated with nifedipine. *Br J Dermatol* 2000;142(3):575-7.
5. von Felbert V, Simon D, Braathen L, Hunziker T. [Pemphigoid nodularis triggered by hyper-eosinophilic syndrome?]. *Hautarzt* 2006;57(5):434-6.
6. McGinness JL, Bivens MM, Greer KE, Patterson JW, Saulsbury FT. Immune dysregulation, polyendocrinopathy, enteropathy, X-linked syndrome (IPEX) associated with pemphigoid nodularis: a case report and review of the literature. *J Am Acad Dermatol* 2006;55(1):143-8.
7. Gao XH, Lin J, Yang C, Ma L, Wang G, Wang Y, et al. A case of Kaposi's sarcoma associated with pemphigoid nodularis. *J Dermatol* 2001;28(7):388-92.
8. Teraki Y, Fukuda T. Pemphigoid nodularis associated with psoriatic erythroderma: successful treatment with suplatast tosilate. *Br J Dermatol* 2008;158(2):424-6.
9. Koga H, Hamada T, Ohyama B, Nakama T, Yasumoto S, Hashimoto T. An association of idiopathic chronic eosinophilic pneumonia with pemphigoid nodularis: a rare variant of bullous pemphigoid. *Arch Dermatol* 2009;145(11):1339-40.
10. Gach JE, Wilson NJ, Wojnarowska F, Ilchyshyn A. Sulfamethoxyypyridazine-responsive pemphigoid nodularis: a report of two cases. *J Am Acad Dermatol* 2005;53(2 Suppl 1):S101-4.