

Bir Liken Planus Pemfigoides Olgusu

A CASE OF LICHEN PLANUS PEMPHIGOIDES

Makbule DÜNDAR AFACAN*, Emine DERVİŞ**, Işık KILIÇ***,
Aynur KARAOĞLU**, Lütfiye ERSOY***

* Dr., Haseki Hastanesi Dermatoloji Kliniği,
** Uzm.Dr., Haseki Hastanesi Dermatoloji Kliniği,
*** Doç.Dr., Haseki Hastanesi Dermatoloji Kliniği, İSTANBUL

Özet

Liken planus pemfigoides (LPP) liken planus (LP) ve büllöz pemfigoid (BP) lezyonlarının aynı dönemde ortaya çıkması ile karakterize bir hastalıktır. Nadir görülen bir hastalığın klinik, histopatolojik ve immunofluoresans bulgularını gösteren bir olgu literatür bilgileri eşliğinde tartışılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Liken planus pemfigoides

T Klin Dermatoloji 2000, 10:107-109

Summary

Lichen planus pemphigoides (LP) is a disease characterized by the concomitant occurrence of lichen planus (LP) and bullous pemphigoid (BP) lesions. A case which shows the clinical, histopathologic and immunofluorescence findings of a rarely encountered disease has been discussed together with the literature data.

Key Words: Lichen planus pemphigoides

T Klin J Dermatol 2000, 10:107-109

Liken planus pemfigoides (LPP) nadir bir hastalıktır. LPP tanılı hastaların çoğunda liken planus (LP) lezyonlarının ortaya çıkmasından sonra hem normal deride hem de LP lezyonlarının üzerinde generalize büllöz erüpsiyon ortaya çıkmaktadır (1-5).

Hastaların lezyonlarından yapılan histopatolojik tetkikte tipik LP histopatolojisi yanısıra, direkt immunofluoresans tetkikte büllöz pemfigoide (BP) benzer şekilde bazal membran zonunda IgG, IgM ve C3 birikimi saptanır. LPP tanısında BP ve büllöz liken planus ayırıcı tanıya giren 2 önemli hastalıktır. Likenoid papül ve plaklar üzerinde büll oluşumu ile karakterize olan büllöz liken planus histopatolojisinde LPP'de olduğu gibi LP patolojisi ve subepidermal büll varlığı gözlenir, ancak immunofluoresans tetkikte lineer IgG ve C3 birikimi gözlenmez. BP'de büller normal veya eritemli zeminde yerleşir

Geliş Tarihi: 28.11.1998

Yazışma Adresi: Dr.Makbule DÜNDAR AFACAN
Haseki Hastanesi
Dermatoloji Kliniği,
Aksaray, İSTANBUL

ve histopatolojide subepidermal büll oluşumu gözlenir. DİF tetkikte LPP'de olduğu gibi lineer IgG ve C3 birikimi saptanır. LPP'de büllerin sağlam deri yanısıra likenoid papüller üzerinde yerleşimi ve histopatolojide LP bulgularının gösterilmesi BP'de görülmeyen bulgulardır (6,7).

LPP'nin LP ve BP'in birarada görülmesinin bir sonucu olarak mı yoksa LP'nin bir varyantı olarak mı veya tamamen bağımsız bir hastalık olarak mı ortaya çıktığı konusunda spekülasyonlar mevcuttur (4).

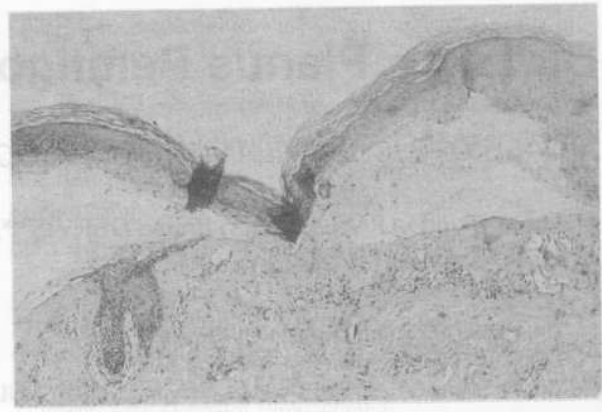
Olgu

54 yaşında bayan hasta polikliniğimize 1.5 ay önce göğüs altından başlayarak tüm vücuda, kollara, bacaklara ve ayaklara yayılan mor renkli, deriden kabarık, kaşıntılı belirtiler nedeniyle başvurdu. Hastanın bacaklarında ve kalçalarında bu belirtilerin başlamasından yaklaşık 1 ay sonra içi su dolu kabarcıklar çıkmış.

Hastanın öz ve soy geçmişinde bir özellik yoktu. Herhangi bir ilaç alışkanlığı olmayan hasta, hipertansiyonu için yaklaşık 2 yıldır ACE inhibitörü kullanıyordu.



Şekil 1. Kalçada yerleşen lividi renkli papüller ve yer yer papüller üzerinde lokalize bül artıkları.



Şekil 2. Dermo-epidermal ayrışma ve bazal membran destrüksiyonu (HEx100).

Sistemik sorgulaması ve muayenesinde herhangi bir patolojik bulguya rastlanmadı.

Dermatolojik muayenede saçlı deri, yüz ve boyun derisi doğaldı. Tüm gövde ve özellikle alt ekstremitelerde lokalize olmuş 0.5-2 cm çaplı üzerleri yer yer ekskoriye, lividi renkli papüller mevcuttu. El derisinde herhangi bir lezyon gözlenmedi. Alt ekstremitelerde ve kalçalarda lokalize lividi papüller üzerine yaklaşık 1-5 cm çaplı, seröz içerikli vezikül ve bül yapıları gözlendi (Şekil 1). Sağlam büller yanında yer yer hemorajik zeminli erode alanlar mevcuttu. Ağız ve genital mukozada bir özellik yoktu. Sol ayak tırnaklarında distalde, sağ ayak tırnaklarında total subungal keratoz ve sarıkahve renk değişimi mevcuttu.

Laboratuvar incelemelerinde, rutin biyokimyasal ve hematolojik tetkikler normal sınırlarda bulundu. Akciğer grafisinde patolojik bir bulguya rastlanmadı. Sol ayak tırnağından alınan materyalin direkt mikroskopik incelemesinde mantar hifaları saptandı.

Hastadan biri büllöz lezyonlardan diğeri papüler lezyonlardan olmak üzere iki adet punch biopsi alındı. Papüler lezyonlardan alınan biopside LP histopatolojisi ile uyumlu olacak biçimde hiperkeratoz, fokal hipergranüloz, düzensiz akantoz, bazal tabaka harabiyeti ve üst dermiste band şeklinde lenfosit infiltratı mevcuttu. Büllöz lezyonlardan alınan biopsi örneğinde dermo-epidermal ayrışma, ayrışmanın üzerinde hücreden fakir,

seyrek eozinofil ve fibrin içeren bül oluşumu; yüzeysel dermiste perivasküler mononükleer hücre infiltrasyonu gözlendi (Şekil 2). Büllü lezyonun yanından sağlam deriyi de kapsayacak şekilde alınan üçüncü materyalin DİF incelenmesinde IgM ile bol sitoid cisimler, perivasküler birikim, dermo-epidermal bölgede fibriller band; IgG ile bazal membranda birikim, IgA ile bol sitoid cisimler; C3 ile bazal membranda lineer birikim, sitoid cisimler ve perivasküler birikim; fibrinojen ile perivasküler birikim görüldü.

Bu bulgular ile LPP düşünülen hastaya per oral 60 mg prednisone/gün ve lokal steroid tedavisi başlandı. İlk hafta sonunda yeni vezikül oluşumu yoktu. Papüler lezyonlar yerleşimi hiperpigmentasyona bıraktılar. 3 hafta sonra yeni lezyon çıkmaması üzerine sistemik steroid dozu düşülerek hasta takibe alındı.

Tartışma

LPP'de LP lezyonları ile birlikte veya bu lezyonların ortaya çıkışından daha sonra büllöz lezyonlar ortaya çıkmaktadır (8,9). Büllöz lezyonlar daha önce generalize LP geçirmiş kişilerde LP papülleri üzerinde veya sağlam deride ortaya çıkabilir. Lezyonlar oral mukozayı da tutabilir. Oral mukozada keratotik stria, bül veya erozyon oluşturabilir (10). LPP bazen malignitelere eşlik edebilir. Malignite ile ilişkili 10 LPP vakası yayınlanmıştır (11). Acar ve ark. bir olgusunda görüldüğü gibi bizim vakamızda da lezyonların çıkış şekli LPP'nin klinik gelişimi ile uyumlu idi (12). Oral mukoza tu-

tulumu mevcut değildi. Sistemik ve laboratuvar tetkiklerinde malignite lehine bir bulguya rastlanmadı. Histopatolojik incelemede tipik LP histopatolojisi yanısıra subepidermal bül oluşumu gözleildi. Büllü lezyonlardan ve sağlam deriden alınan materyalin DİF incelemesinde bazal membranda IgG ve C3 lineer birikimi; IgM ile dermoepidermal bölgede fibriller band izlendi. Tüm bu bulgularla hastamıza LPP tanısı koyduk.

1892 yılında Kaposi büllöz bir erüpsiyonla beraber klasik LP lezyonları içeren bir tabloyu "lichen ruber pemphigoides" olarak tanımlamıştır. Bu tarihten itibaren bül formasyonu ile ilişkili LP'nın sınıflaması konusunda tartışmalar süregelmektedir. Birçok yayında LPP ile büllöz liken planus arasındaki farklar tartışılmıştır. Büllöz liken planusda büller LP lezyonları boyunca uzandığı halde LPP'de sağlam deri üzerinde de bül oluşumu görülebilir. Histopatolojide hem büllöz liken planusda hem de LPP'de subepidermal bül formasyonu ve tipik LP histolojisi bulunur. Ancak DİF'de LPP'de, bazal membranda IgG, IgM ve C3 birikimi izlenmesi büllöz liken planusda ise bu bulguların olmaması bu iki hastalığın ayrımını sağlar (6,9,10).

Son zamanlarda yapılan çalışmalarda LPP antijeninin BP antijeni ile aynı yerde yerleştiği (bazal hücre dezmozomlarında) fakat kimyasal olarak farklı yapıda olduğu ortaya çıkmıştır. LPP'de split test uygulanan derinin epidermal kısmında yerleşim gösteren 180 kd'lik minör BP antijenine ilaveten 200 kd antijeni tanımlanmıştır (9,13,14). Bouloc ve ark. ise LPP'de target antijeninin tek olmadığını ve değişik olgularda immun birikimin büllöz pemfigoid, sikatrisyel pemfigoid veya akut epidermolizis bülloza ile uyumlu olabileceğini ifade etmektedirler (15).

LPP'de sistemik steroid, lokal steroid, tetrasiklin ve nikotinamid ile yapılan tedavilerden söz edilmektedir (4). Biz de hastamızda sistemik ve lokal steroid tedavisi uyguladık.

KAYNAKLAR

1. Fine JD, Arndt KA. Lichen planus. In: Demis DJ, Thiers BH, Burgdorf WH, Raimer SS, eds. *Clinical Dermatology*, 19th ed. Philadelphia: Lippincott Company, 1992:1-16.
2. Madison CK. Lichen planus, pityriasis rosea, pityriasis rubra pilaris and related conditions. In: Sams MW, Lynch JP, eds. *Principles and practice of dermatology*, 1st ed. Hong Kong: Imago Publishing Limited, 1990:325-38.
3. Güner MA. Lichen planus ve likenoid erüpsiyonlar. In: Tüzün Y, Kotoğyan A, Aydemir HE, Baransü O, eds. *Dermatoloji*. 2.baskı. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevleri, 1994:339-44.
4. Fivenson DP, Kimbrough TL. Lichen planus pemphigoides: combination therapy with tetracycline and nicotinamide. *J Am Acad Dermatol* 1997; 36:688-40.
5. Murphy GM, Cronin E. Lichen planus pemphigoides. *Clin Exp Dermatol* 1989; 14:322-4.
6. Gawkröder DJ, Stavropoulos PG. Bullous lichen planus and lichen planus pemphigoides clinicopathological comparisons. *Clin Exp Dermatol* 1989; 14:150-3.
7. Willsteed E, Bhogal BS. Lichen planus pemphigoides: a clinicopathological study of nine cases. *Histopathology* 1991; 19:147-54.
8. Hernando LB, Sebastian FV, Sanchez JH, Romero PO, Diez LI. Lichen planus pemphigoides in a 10 year old girl. *J Am Acad Dermatol* 1992; 26:124-5.
9. Jashi RK, Autkorala DN, Abonmi A, al-Awadi T. Lichen planus pemphigoides is it a separate entity? *Br J Dermatol* 1994; 130:537-8.
10. Maceyko RF, Camisa C, Bergfeld WF, Valenzuela R. Oral and cutaneous lichen planus pemphigoides. *J Am Acad Dermatol* 1992; 27:889-92.
11. Stevens SR, Griffiths CEM, Anhalt GJ. Paraneoplastic pemphigus presenting as a lichen planus pemphigoides-like eruption. *Arch Dermatol* 1993; 129:866-9.
12. Acar MA, Göçük M, Denli G, Satar G, Memişoğlu HR. Büllöz hastalıklarla beraberlik gösteren eritemli skuamlı 3 olgunun klinik ve histopatolojik olarak incelenmesi. Ankara: IX.Prof.Dr.A.Lütfü Tat Sempozyumu Bildiri Kitabı, 1990:261-71.
13. Okachi H, Nashino K. Lichen planus pemphigoides: case report and results of immuno fluorescence and immunoelectron microscopic study. *J Am Acad Dermatol* 1990; 22:626-31.
14. Davis AL, Bhogal BS. Lichen planus pemphigoides: its relationship to bullous pemphigoid. *Br J Dermatol* 1991; 125:263-71.
15. Bouloc A, Vignon-Pennamen MD. Lichen planus pemphigoides is a heterogeneous disease: a report of five cases studied by immunoelectron microscopy. *Br J Dermatol* 1998; 138:972-98.