

Tek Taraflı Aksiller Bölgenin Tutulduğu Pemfigus Vejetans Olgusu

A Case of Pemphigus Vegetans with Unilateral Axillary Involvement

Dr. Aysun ŞİKAR AKTÜRK,^a
Dr. Kamile DEMİRCİ,^a
Dr. Rebiay KIRAN,^a
Dr. Dilek BAYRAMGÜRLER,^a
Dr. Cengiz ERÇİN^b

^aDermatoloji AD,

^bPatoloji AD,

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Kocaeli

Geliş Tarihi/Received: 10.06.2010
Kabul Tarihi/Accepted: 12.10.2010

6-10 Kasım 2007 tarihleri arasında
Ankara'da gerçekleştirilmiş olan
XVIII. Prof. Dr. Lütfü Tat Simpozyumu'nda
poster olarak sunulmuştur.

Yazışma Adresi/Correspondence:

Dr. Aysun ŞİKAR AKTÜRK
Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Dermatoloji AD, Kocaeli,
TÜRKİYE/TURKEY
aysun9442@hotmail.com

ÖZET Pemfigus vejetans otoimmün bir hastalık olan pemfigusun en nadir görülen formudur. Tüm pemfigus hastalarının %1-2'sinde görülür. Başlangıç kliniğine ve hastalığın seyrine göre Neumann ve Hallopeau tipi olarak sınıflandırılmıştır. Başlıca kıvrım bölgelerine, saçlı deriye ve yüze yerleşen vejetatif plaklar ile karakterizedir. Hemen hemen bütün hastalarda görülen oral mukoza erozyonlarına skrotal veya serebriform dil eşlik edebilir. Literatürde oral mukoza ve tek taraflı aksiller bölge tutulumu olan sadece bir olgu bildirimi mevcuttur. Burada oral ve genital mukoza erozyonları, skrotal dil ve tek taraflı aksiller bölge tutulumu olan ve klinik bulguları, histopatolojik inceleme ve klinik seyri Hallopeau tipi pemfigus vejetans olarak değerlendirilen bir erkek olgu sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Pemfigus; deri hastalıkları, vezikülobüllöz

ABSTRACT Pemphigus vegetans is the rarest form of pemphigus that is an autoimmune disease. It occurs in 1-2% of all patients with pemphigus. The disease is classified as the Neumann and Hallopeau types according to the clinical picture and course. It is characterized by vegetative plaques that are mainly localized on intertriginous areas, scalp and face. The cerebriform or scrotal tongue may accompany with the common oral mucosa erosions which is almost seen all patient. Nail involvement is seldom described. Only one case with oral mucosa and unilateral axillary involvement has been reported in the literature. Here, we report a male patient with oral and genital mucosal erosions, scrotal tongue, and unilateral axillary involvement and diagnosed as Hallopeau type pemphigus vegetans with clinical and histopathological findings and the disease course.

Key Words: Pemphigus; skin diseases, vesiculobullous

Türkiye Klinikleri J Dermatol 2010;20(3):163-6

Pemfigus vejetans, deri ve mukozalarda vezikül ve büller ile seyreden otoimmün büllöz hastalık olan pemfigus vulgarisin bir varyantıdır. Tüm pemfigus hastalarının %1-5'ini oluşturan ve en nadir görülen pemfigus tipi olan pemfigus vejetans deri kıvrımları, saçlı deri, yüz ve mukozalara yerleşen vejetatif plaklar ile karakterize bir tablodur.¹⁻⁴ Deri lezyonları başlamadan önce oluşabilen oral mukoza erozyonlarına skrotal veya serebriform dil görünümü de eşlik edebilir.^{1,4}

Literatürde oral mukozada erozyonlara ek olarak tek taraflı aksiller bölge tutulumu olan bir olgu bildirimi mevcuttur.³ Burada oral ve genital mukozada erozyonların ve skrotal dil görünümünün yanı sıra tek taraflı aksiller bölgenin tutulduğu pemfigus vejetans tanısı konulan bir olgu sunulmaktadır.

OLGU SUNUMU

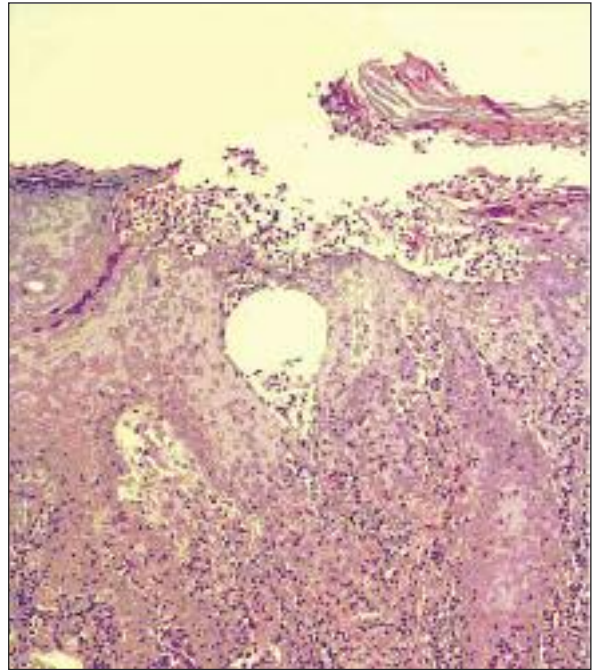
Kırk dört yaşında erkek hasta, yedi aydır iyileşmeyen ağız yaraları ve üç ay önce sağ koltuk altında ortaya çıkan kaşıntılı yaralar nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Öz geçmişi ve soy geçmişinde inguinal herni operasyonu dışında özellik olmayan hastanın sistemik muayenesi normaldi. Dermatolojik muayenesinde sağ aksiller bölgede yer yer üzerleri erode, kötü kokulu akıntının eşlik ettiği, palpasyonla sert kıvamlı, ağrısız, 1-4 cm çapında, birbirleriyle birleşme eğiliminde olan hiperpigmente vejetatif tümöral lezyonlar tespit edildi (Resim 1). Oral mukozada sert damakta ve dilin altında geniş, üzeri yer yer beyaz renkli plaklarla kaplı erode alanlar ve skrotal dil saptandı (Resim 2). Ayrıca penis shaftında ve anal mukozada yaygın, yer yer normal alanların izlendiği erode alanlar, el tırnaklarında onikolizis ve distrofik değişiklikler tespit edildi. Yapılan rutin laboratuvar incelemeleri normal sınırlarda olan hastanın oral mukoza ve sağ aksiller bölgedeki lezyonlarından yapılan direkt mikolojik incelemede psödohifa ve spor yapısına rastlanmadı ve mantar kültüründe üreme olmadı. Tümöral lezyonlardan alınan biyopsinin histopatolojik incelemesinde suprabazal eozinofilik püstül, dermiste parçalanmış kollajen demetleri içinde eozinofillerden zengin kronik aktif yüzeysel dermatit tespit edildi (Resim 3). Direkt immün floresan incelemede epidermis 2/3 alt kısmında interselüler IgG birikimi saptandı. Klinik, histopatolojik ve di-



RESİM 1: Sağ aksiller bölgede yer yer üzerleri erode, hiperpigmente vejetatif tümöral lezyonlar.



RESİM 2: Skrotal dil görünümü.



RESİM 3: Suprabazal eozinofilik püstül, dermiste parçalanmış kollajen demetleri içinde eozinofillerden zengin kronik aktif yüzeysel dermatit (HE, x100).

rekt immünfloresan inceleme bulguları ile pemfigus vejetans tanısı konulan hastaya 0.7 mg/kg/gün oral metilprednizolon tedavisi başlandı. Tedavinin birinci ayında sağ aksiller bölgedeki lezyonlar ye-

rinde hiperpigmentasyon bırakarak gerilerken (Resim 4), oral ve genital mukoza lezyonları iz bırakmadan tamamen düzeldi. Oral steroid tedavisi azaltılarak 6 ay sonra kesildi. Hastanın yaklaşık 2 yıl süren takiplerinde nüks görülmedi.

TARTIŞMA

Pemfigus vejetans pemfigus vulgarisin bir alt tipi olarak daha çok orta yaşlı kadınlarda görülen otoimmün büllöz bir hastalıktır.^{1,4,5} Başlangıç lezyonlarına ve klinik seyrine göre Neumann ve Hallopeau olmak üzere iki klinik alt tipi vardır.^{1-3,6} Neumann tipinin başlangıç lezyonları pemfigus vulgarise benzer şekilde sağlam vezikül ve erozyonlar iken, Hallopeau tipinin püstüllerdir. Her iki tipte de lezyonların yerlerinde daha sonra hiperpigmente vejetatif plaklar gelişir.^{1,2}

Pemfigus vejetansta deri kıvrımları, saçlı deri, yüz ve mukozalar sıklıkla tutulmakla beraber oral mukoza tutulumu neredeyse tüm hastalarda gözlenmektedir.¹ Hastaların birçoğunda lezyonlar aylar önce oral mukozadan da başlayabilmektedir. Bunun yanı sıra sadece oral mukoza tutulumu ile giden olgular bildirilmiştir.^{1,6} Oral mukoza lezyonlarına skrotal veya serebriform dil görünümü de eşlik edebilir.^{1,4} Tırnak tutulumu ise nadiren görülmekle beraber tırnak distrofisi, onikolizis, kronik ve verrüköz paronishi gibi tırnak bozuklukları tabloya eşlik edebilir.²

Bizim olgumuzda lezyonlar başlangıç yeri ve dağılımı açısından oldukça tipik özellikler göster-

mesine rağmen aksiller bölge tutulumunun tek taraflı olması dikkat çekiciydi. Cilt lezyonlarından yaklaşık 4 ay önce başlayan oral mukozada görülen erode alanlar ve dildeki skrotal görünüm ise pemfigus vejetans için oldukça tipikti. Ayrıca olgumuzun tırnaklarında onikolizis ve distrofik değişiklikler de mevcuttu. Literatürde oral mukoza tutulumunun yanı sıra tek taraflı aksiller bölge tutulumunun olduğu sadece bir olgu bildirilmiştir.³

Histopatolojik incelemede erken dönemde pemfigus vulgariste olduğu gibi suprabazal akantoliz görülür. Buna ek olarak, epidermal hiperplazi, papillamatozis, intraepidermal eozinofilik apseler daha geç dönemdeki lezyonlarda görülebilir. Ayrıca direkt immünfloresan incelemede pemfigus vulgarisin bulgularına benzer olarak interselüler IgG ve C3 depolanması görülmektedir.¹ Bizim hastamızda Hallopeau tipi ile uyumlu olabilen suprabazal eozinofilik püstül oluşumu ve dermiste eozinofillerden zengin kronik aktif yüzeysel dermatit tespit edilmesinin yanı sıra, direkt immünfloresan incelemede epidermis 2/3 alt kısımda pemfigus vulgaris ile uyumlu olarak IgG birikimi tespit edildi.

Pemfigus vejetansın tanısı farklı klinik özellikler gösterdiği için ve histopatolojik olarak başka durumlara benzerlik gösterebileceği için zordur.¹ Ayırıcı tanıda benzer klinik ve histopatolojik bulgulara sahip olan piyostomatitis vejetans ile direkt immünfloresan incelemede immünglobulinlerin interselüler olarak depolanmasıyla ayrılır.^{1,2,4} Ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken diğer durumlar arasında büllöz pemfigoid, IgA pemfigusu, Hailey-Hailey hastalığı, halojenodermalar ve kondilomata lata yer alır.⁶ Bizim hastamızın kliniği pemfigus vejetansa benzemektedir, histopatolojik bulguları spesifik olmayan hastanın yapılan direkt immünfloresan incelemede interselüler IgG birikiminin olması pemfigus için tanı koydurucu özelliktedir. Olgumuz klinik görünümü, histopatolojik ve direkt immünfloresan bulgularıyla birlikte değerlendirildiğinde pemfigus vejetans olarak kabul edildi.

Pemfigus vejetansın klinik seyri tipine göre değişiklik gösterir. Neumann tipinin seyri pemfigus vulgaris gibidir, remisyon ve relapslarla seyre-



RESİM 4: Tedavinin 1. ayında sağ aksiller bölgede lezyon yerlerinde hiperpigmentasyon.

der. Hallopeau tipi ise daha iyi seyir gösterir ve nadiren tekrar eder.^{1,2}

Pemfigus vejetansın tedavisinde en sık kullanılan ajan sistemik steroidlerdir. Sistemik steroidler genellikle azatioprin, dapson, siklofosamid, siklosporin, mikofenolat mofetil, etretinat veya altın ile kombine edilmektedir.^{1,2,6} Tedaviye dirençli olgularda ayrıca TNF-alfa blokerleri de kullanılmaktadır.⁶ Neumann tipinde tedavide steroidler yüksek dozda kullanılırken, Hallopeau tipinde ise sıklıkla düşük doz kortikosteroidlere iyi yanıt alınır.¹ Biz hastamıza 0.7 mg/kg/gün metilprednizolon tedavisi başladık. Hasta tedaviye ilk 2 hafta içinde yanıt vererek lezyonlar tedavinin birinci ayında tamamen düzeldi. Toplam 6 ay oral steroid

kullandıktan sonra tedavisi kesildi. Takipleri devam etmekte olan hastada nüks görülmedi. Hastamızın başlangıç lezyonunun püstül veya vezikül olduğu tespit edilemese de histopatolojik incelemede eozinofilik püstüllerin izlenmesi, takiplerinde nüksün izlenmemesi ve düşük doz steroid tedavisiyle kısa sürede tamamen düzelmesi Hallopeau tipi ile uyumlu olabileceğini düşündürdü.

Olgumuzun pemfigus vejetansın nadiren tek taraflı aksiller tutulum ile ortaya çıkmasının yanı sıra skrotal dil görünümünün eşlik etmesi nedeniyle ve ağız yarası ve vejetatif kitlelerle başvuran hastalarda ayırıcı tanıda pemfigus vejetansın düşünülmesi gerektiğini vurgulamak amacıyla sunulması uygun bulunmuştur.

KAYNAKLAR

1. Markopoulos AK, Antoniadis DZ, Zaraboukas T. Pemphigus vegetans of the oral cavity. *Int J Dermatol* 2006;45(4):425-8.
2. de Almeida HL Jr, Neugebauer MG, Guarenti IM, Aoki V. Pemphigus vegetans associated with verrucous lesions: expanding a phenotype. *Clinics (Sao Paulo)* 2006;61(3):279-82.
3. Jansen T, Messer G, Meurer M, Plewig G. [Pemphigus vegetans. A historical perspective]. *Hautarzt* 2001;52(6):504-9.
4. Bhargava P, Kuldeep CM, Mathur NK. Isolated pemphigus vegetans of the tongue. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2001;67(5):267.
5. Gao Y, Hua H, Yan ZM, Xu YY. [Histopathological features of oral pemphigus vegetans]. *Zhon-ghua Kou Qiang Yi Xue Za Zhi* 2005;40(4):284-6.
6. Monshi B, Marker M, Feichtinger H, Schmid G, Kriehuber E, Födinger D, et al. Pemphigus vegetans--immunopathological findings in a rare variant of pemphigus vulgaris. *J Dtsch Dermatol Ges* 2010;8(3):179-83.