

Dizhidrotik Formda Bir Büllöz Pemfigoid Olgusu

A CASE OF DYSHIDROSIFORM BULLOUS PEMPHIGOID

Dr. Mualla POLAT,^a Dr. Emel GÜNGÖR,^a Dr. Haluk PULAT,^b
Dr. Ayşegül OKSAL,^c Dr. Meral EKŞİOĞLU^a

^aDermatoloji Kliniği, ^bPatoloji Kliniği, Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, ANKARA

Özet

Büllöz pemfigoid, normal veya eritemli zeminde, büyük, gergin büllerle karakterizedir. Klasik tanı kriteri; histolojik olarak gösterilmiş subepidermal bül ve direk immünfloresanda bazal membran zonda lineer IgG ve C3 depolanmasının gösterilmesidir. Çeşitli klinik formları bildirilmiştir (lokalize, nodüler, vejetan, eritrodermik, büllöz olmayan ve dizhidrotik). Bu makalede dizhidroziform büllöz pemfigoidli bir hasta sunulmuş ve konuyla ilgili güncel bilgiler tartışılmıştır. Dizhidroziform büllöz pemfigoid nadir görülmesine rağmen el içi ve ayak tabanında yerleşen vezikülobüllöz lezyonlu hastaların ayrıca tanısında düşünülmelidir.

Anahtar Kelimeler: Dizhidrozis, büllöz pemfigoid

Türkiye Klinikleri J Dermatol 2007, 17:120-123

Abstract

The typical skin lesions of bullous pemphigoid are large, tense blisters on erythematous or normal skin. The classical criteria for diagnosis are a subepidermal bulla observed histologically and linear deposition of C3 and/or IgG along the basement membrane zone on direct immunofluorescence. Several clinical variants of bullous pemphigoid have been described (localized, nodular, vegetan, erythrodermic, nonbullous and dyshidrotic). In this article a patient with dyshidrotic bullous pemphigoid was presented and recent update on this entity was discussed. Although dyshidrosiform bullous pemphigoid is less frequently seen, it should be considered in the differential diagnosis of cases with vesicubullose lesions on palm and soles.

Key Words: Dyshidrosis, bullous pemphigoid

Büllöz pemfigoid, sıklıkla ileri yaşlarda ortaya çıkan, kaşıntılı, subepidermal yerleşimli, gergin büllerle karakterize, otoimmün vezikülobüllöz bir deri hastalığıdır.¹ Klasik klinik tablonun dışında; lokalize, nodüler, vejetan, eritrodermik, büllöz olmayan ve dizhidrotik tarzda klinik formlara da rastlanmaktadır.² Dizhidrotik büllöz pemfigoid (DBF) klinik olarak el içi, ayak tabanında yerleşen, zaman zaman hemorajik olan, vezikül ve büllerle seyreden bir hastalıktır.³ Bu yazıda nadir görülen dizhidrotik formda bir büllöz pemfigoid olgusu sunulacaktır.

Geliş Tarihi/Received: 12.12.2005 **Kabul Tarihi/Accepted:** 23.11.2006

3-7 Eylül tarihleri arasında yapılan XIX. Ullusal Dermatoloji Kongresi'nde tebliğ edilmiştir.

Yazışma Adresi/Correspondence: Dr. Mualla POLAT
Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Dermatoloji Kliniği, ANKARA

Copyright © 2007 by Türkiye Klinikleri

Olgu Sunumu

Yetmiş altı yaşında erkek hasta, 2 ay önce el içi ve ayak tabanlarında başlayan, son bir hafta içinde kolda da ortaya çıkan, içi su dolu kabarcıklar ve şiddetli kaşıntı şikayetiyle polikliniğimize başvurdu.

Özgeçmişinden, hastanın 8 ay önce otoimmün hemolitik anemi tanısı aldığı, bu nedenle splenektomi yapıldığı, splenektomi sonrasında gelişen trombositoz nedeniyle Nisan 2002'de 3 hafta süreyle hidroksiüre tedavisi verildiği öğrenildi. Dermatolojik incelemesinde; el içi (Şekil 1) ve ayak tabanlarında 3-4 mm çaplı, derin yerleşimli, gergin veziküler lezyonlar ve el bileği, ayak tabanı, üst kol fleksor yüzde 1-3 cm çapta, gergin büllöz lezyonlar izlendi. Hastanın el, ayak tırnaklarında (lunulada daha belirgin) ve oral mukozasında belirgin olmak üzere tüm vücudunda yaygın hiperpigmentasyon gözlemlendi (Şekil 2). El içinden alınan biyopsi örneğinin histopatolojik incelemesinde subepidermal bül

oluşumu, perivasküler alanda eozinofilleri içeren miks tipte iltihabi hücre infiltrasyonu saptandı (Şekil 3). Direkt immünfloresan (DIF) incelemede bazal membran zonunda lineer C3 depolanması mevcuttu (Şekil 4). Bu bulgularla dizhidrotik formda büllöz pemfigoid tanısı koyduğumuz hastaya prednizolon tablet 60 mg/gün dozda başlandı.

Tedavi öncesi kontrol tam kan, tam idrar, rutin biyokimya tetkikleri normal sınırlarda olan hastanın takiplerinde hemoglobin, lökosit, trombosit değerlerinde artış olması üzerine hematoloji konsültasyonu istendi. Direkt ve indirekt coombs testi (+) olan hastanın myeloproliferatif hastalık gelişme ihtimali açısından izlemi önerildi.

Steroid tedavisi altında iken hastanın karaciğer enzimlerinde yükselme görüldü. Gastroenteroloji ve infeksiyon hastalıkları konsültasyonu sonucu karaciğer enzim yüksekliğinin nedenini açıklayacak viral veya otoimmün bir patolojik bulgu saptanmadı, enzim yüksekliği steroid tedavisine bağlandı. Steroid dozu tedrici olarak azaltıldı. Doz azaltılmasıyla birlikte hastanın büllöz lezyonlarında hızlı bir artış gözlemlendi ve lezyonlar gövdeye yayıldı. Tedaviye, yan etkisinin azlığı da dikkate alınarak, steroidi düşük dozda kullanabilme olanağı sağladığı için mikofenolat mofetil (MMF) eklendi. MMF 1 g/gün dozda başlandı ve doz arttırılarak 2 g/gün'e çıkarıldı. Bül çıkışı giderek azalan hasta halen takibimiz altında olup, kombine (Prednizolon 40 mg/gün p.o + MMF 2 g/gün p.o) tedavisi sürmektedir. Hastanın tedavi takiplerinde tüm vücuttaki ve tırnaklarındaki hiperpigmentasyonun da gerilediği gözlemlendi (Şekil 5).

Tartışma

Büllöz pemfigoidin nadir bir formu olan dizhidrotik büllöz pemfigoid ilk kez Levine ve ark. tarafından 72 yaşında bir erkek hastada dizhidrotik dermatit benzeri lokalize pemfigoid olgusu olarak bildirilmiştir.⁴ Günümüze kadar literatürde bildirilen toplam 20 olgu (yaş ortalaması 78 yıl) mevcuttur.³⁻¹⁴ Klinik olarak hemorajik olabilen, palmoplanter vezikülobüllerle ortaya çıktıktan sonra çoğunda jeneralize olup klasik büllöz pemfigoid lezyonları oluştuğu belirtilmektedir.

Sadece bir hastada diyetinde nikel bulunduğu bildirilmiş.⁹ Olguların çoğunda DBP tanısı öncesinde ekzema, büllöz tinea pedis tedavisi verildiği, cevap alınmayınca yapılan histopatolojik ve DIF inceleme sonrasında tanı konduğu belirtilmiştir.^{4,5,9}

Barth ve ark. yaptıkları bir çalışmada jeneralize büllöz pemfigoidli olguların %28'inde palmoplanter tutulum izlediklerini bildirmişler ve bu formu ayrı antite şeklinde değil, daha çok klinik varyasyonlar olarak tanımlamışlardır.¹⁵ Radyasyon ve ultraviyole gibi dış etkenler sık rastlanmayan lokalizasyonlarda bül çıkışında neden olarak suçlansa da, gövde lezyonları olmadan belli bölgelerde lokalize bül çıkışının nedeni hala bilinmemektedir.¹⁶

El içi, ayak tabanında vezikülobüllöz lezyonların varlığında dizhidrotik ekzema, tinea pedis, eritema multiforme, büllöz liken planus, pemfigus, skabies, edinsel epidermolizis bulloza, lineer IgA büllöz dermatozu, büllöz mikozis fungoides gibi vezikülobüllöz lezyonlarla seyreden hastalıklar düşünülmelidir.¹⁵⁻¹⁸ DBP klinik olarak bu hastalıklarla benzerlik gösterdiği için bu bölge lezyonlarında doğru tanıya ulaşmak ancak klinikle birlikte histopatolojik ve DIF inceleme yapılması ile mümkündür.^{4,5}

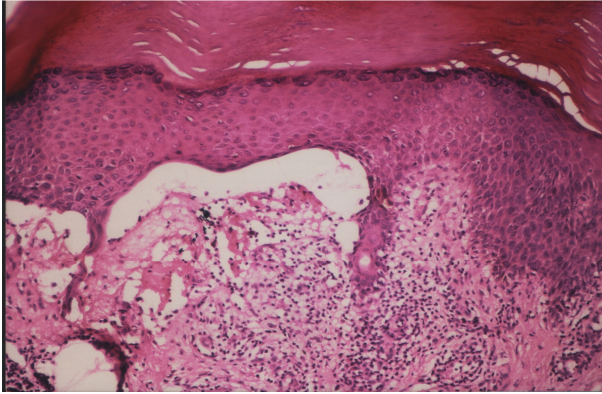
Büllöz pemfigoid ile otoimmün trombositopeni, miyastenia gravis, timoma, polimiyalji romatika, tiroid hastalıkları, multipl skleroz, pernisiyöz anemi, diabetes mellitus gibi otoimmün hastalıklarla birliktelik bildirilmiştir.¹⁹⁻²³ Malignitelerle birlikteliği halen tartışmalıdır. Literatürde bildirilen DBP olgularından bir tanesinde diabetes mellitus tesbit edilmiş, üçünde otoimmün hastalık olmadığı belirtilmiş, diğerlerinde bu konuda bildirimde bulunulmamıştır.⁴⁻¹¹ Bizim hastamızda otoimmün hemolitik anemi tanısı konmuş, eritrosit, trombosit, lökosit sayısındaki artış ve Coombs testi (+)'liği ile miyeloproliferatif hastalığa gidişten şüphe edilmiştir. Myeloproliferatif hastalıklar bir veya daha fazla hematopoetik hücre dizileri ya da bağ dokusu elemanlarının anormal proliferasyonu ile oluşur ve polisitemi vera, agnojenik miyeloid metaplazi, kronik miyelositik lösemi, primer esansiyel trombositemi gibi dört ayrı hastalığı içerir. Tüm miyeloproliferatif hastalıkların değişik



Şekil 1. El içindeki veziküller ve el bileğindeki büllöz lezyonlar.



Şekil 2. Ellerdeki ve tırnaklardaki hiperpigmentasyon.

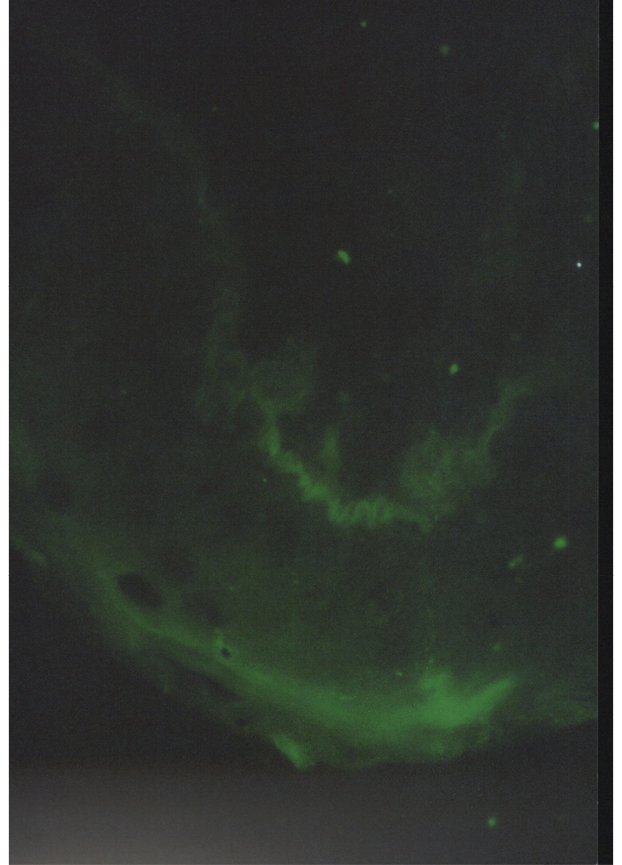


Şekil 3. Subepidermal bül formasyonu ile dermal perivasküler iltihabi infiltrasyon (HE x 200).

derecelerde akut lösemi ile sonlanma eğilimi vardır. Bu açıdan hastamız yakın takip altındadır.

Kemoterapötik bir ajan olan hidroksiüreye bağlı gelişen yan etkilerden biri de pigmentasyon-

dur.¹⁹ Hastamızda da hidroksiüreye kullanımı sonrası gelişen deri, tırnak ve oral mukozada daha belirgin olan yaygın pigmentasyon mevcuttu. İlacın kesilmesinden sonra gerilediği gözlemlendi.



Şekil 4. Direkt immünfloresan incelemede bazal membran zonda lineer C3 depolanması.



Şekil 5. Tırnaklardaki hiperpigmentasyonun lunuladan tırnak uçlarına ilerlemiş görüntüsü.

Hastamızı büllöz pemfigoidin bir formu olan dizhidrotik formda oluşu, nadir görülmesi, otoimmün hemolitik anemi ile birliktelik göstermesi ve hidroksiüre kullanımına bağlı pigmentasyon gelişmesi nedeniyle farklı özellikleri birarada bulduğundan sunmayı uygun bulduk.

KAYNAKLAR

1. Liu HNH, Su WPD, Rogers RS. Clinical variants of pemphigoid. *Int J Dermatol* 1986;25:17-21.
2. Strohal R, Rappersberger K, Pehamberger H, Wolff K. Nonbullous pemphigoid: Prodrome of bullous pemphigoid or a distinct pemphigoid variant? *J Am Acad Dermatol* 1993;29:293-9.
3. Kim YJ, Kim MY, Kim HO, Park YM. Dyshidrosiform bullous pemphigoid. *Acta Derm Venereol* 2004;84:253-4.
4. Levine N, Freilich A, Barland P. Localized pemphigoid simulating dyshidrosiform dermatitis. *Arch Dermatol* 1979;115:320-1.
5. Rongioletti F, Parodi A, Rebora A. Dyshidrosiform pemphigoid. *Dermatologica* 1985;170:84-5.
6. Barth JH, Fairris GM, Wojnarowska F, White JE. Haemorrhagic pompholyx is a sign of bullous pemphigoid and a indication for low-dose prednisolone therapy. *Clin Exp Dermatol* 1986;2:409-12.
7. Descamps V, Flageul B, Vignon-Pennamen D, et al. Dyshidrosiform pemphigoid: Report of three cases. *J Am Acad Dermatol* 1992;26:651-2.
8. Mohr C, Duschet P, Bonsmann G, Luger TA, Gschnait F, Schwarz T. Das dyshidrosiform bullöse pemphigoid. *Hautarzt* 1993;44:785-8.
9. Atakan N, Tuzun J, Karaduman A. Dyshidrosiform pemphigoid induced by nickel in the diet. *Contact Dermatit* 1993;29:159-60.
10. Radloff P, Vieluf D, Mensing H, Ring J. Erstmanifestation eines bullösen pemphigoids unter dem bild einer dyshidrosiformis palmoplantaris. *Hautarzt* 1994;45:97-9.
11. Scola F, Telang GH, Swartz C. Dyshidrosiform pemphigoid. *J Am Acad Dermatol* 1995;32:516-7.
12. Nunzi E, Rongioletti F, Parodi A, Rebora A. Dyshidrosiform pemphigoid. *J Am Acad Dermatol* 1988;19:568-9.
13. Patrizi A, Rizzoli L, Benassi L, Neri I. Another case of dyshidrosiform pemphigoid. *Eur Acad Dermatol Venereol* 2003;17:370.
14. Sigimura C, Katsuura J, Moriue T, Matsuoka Y, Kutoba Y. Dyshidrosiform pemphigoid: Report of a case. *J Dermatol* 2003;30:525-9.
15. Barth JH, Venning VA, Wojnarowska F. Palmo-plantar involvement in auto-immune blistering disorders-pemphigoid, linear IgA disease and herpes gestationis. *Clin Exp Dermatol* 1988;13:85-6.
16. Thomsen K, Schmidt H. PUVA induced bullous pemphigoid. *Br J Dermatol* 1976;95:568-9.
17. Duhra P, Charles-Holmes R. Linear IgA disease with haemorrhagic pompholyx and dapson-induced neutropenia. *Br J Dermatol* 1991;125:172-4.
18. Lung KA, Parker CM, Norins AL, Tejada E. Vesicular cutaneous T cell lymphoma presenting with gangrene. *J Am Acad Dermatol* 1990;23:1169-70.
19. Kwong YL. Hydroxyurea-induced nail pigmentation. *J Am Acad Dermatol* 1996;35:275-6.
20. Taylor G, Vanessa V, Wojnarowska F. Bullous pemphigoid and associated autoimmune thrombocytopenia: Two case reports. *J Am Acad Dermatol* 1993;29:900-2.
21. James WD. Bullous Pemphigoid, myasthenia gravis and thymoma. *Arch Dermatol* 1984;120:397.
22. How J, Bewsher PD, Stankler L. Bullous pemphigoid, polymyalgia rheumatica and thyroid disease. *Br J Dermatol* 1980;103:201-4.
23. Obası OE, Savin JA. Pemphigoid and pernicious anaemia. *B Med J*. 1977;Dec:1458-9.