

Dış kulak yolu tutulumu olan pemfigus vulgaris*

Pemphigus vulgaris with external ear involvement: a case report

Eda KUMBASAR*, Gonca GÖKDEMİR*, Berna USLU-COŞKUN**, İlknur KIVANÇ-ALTUNAY*, Adem KÖŞLÜ*, Damlanur SAKIZ ***

* Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Dermatoloji Kliniği

**Kulak Burun Boğaz Baş ve Boyun Cerrahisi Kliniği

*** Patoloji Kliniği

ÖZET

Pemfigus vulgaris, normal deride veya müköz membranlarda büllerle seyreden nadir otoimmün bir hastalıktır. Pemfigus vulgarisin deri lezyonları tipik büllerden ve ülserasyonlardan oluşur. Lezyonların çoğu oral mukozada başlar. Oral mukoza dışında konjunktiva, farenks, larenks, özefagus, üretra, vulva ve serviks tutulumu bildirilmiştir. Burada nadir bir lokalizasyon olması nedeniyle dış kulak yolu tutulumu olan pemfigus vulgarisli 72 yaşındaki erkek hasta sunulmaktadır.

SUMMARY

Pemphigus vulgaris is a rare autoimmune disorder characterized by bullae appearing upon normal skin or mucous membranes. Skin lesions of pemphigus vulgaris present clinically typical bullae formation and ulceration. Most of the lesions start initially in the oral mucosa. Other mucosal involvements are conjunctiva, pharynx, larynx, oesophagus, urethra, vulva and cervix. We present the case of a 72 year old man with pemphigus vulgaris involving external ear mucosa.

GİRİŞ

Pemfigus vulgaris nedeni bilinmeyen, kronik, büllü bir hastalıktır. En sık olarak 40-60 yaş arası görülür ve her iki cinsiyeti eşit olarak etkiler. Pemfigus vulgaris hastalarının serumlarında epitelyal intersellüler ara maddeye karşı spesifik antikorlar bulunmaktadır. Antijen – antikor reaksiyonu sonucunda intersellüler ara madde erir ve sekonder olarak dezmozomların kopması sonucu hücreler arası serözite gelişir, büllöz lezyonlar oluşur (1).

Olguların yarısından çoğunda lezyonlar oral mukozada başlar. Büller vücudun her yerinde görülse de en sık lokalize oldukları bölgeler oral mukoza, saçlı deri, yüz, basınca maruz kalan bölgeler, tırnak kıvrımları, aksilla ve kasık-

lardır. Skatrisleşmeden iyileşen lezyonların yerinde hiperpigmentasyon kalır (2). Pemfigus vulgarisin mukoza lezyonları, oral mukoza dışında konjunktiva, farenks, larenks, özefagus, üretra, vulva ve servikte bildirilmiştir. Dış kulak tutulumu oldukça nadir görülen bir durumdur ve literatürde tek olgu bildirimini mevcuttur. Burada 72 yaşında pemfigus vulgaris tanısı almış bir erkek hasta sunulmaktadır. Hastanın dış kulaktaki lezyonları pemfigus vulgarisin büllöz lezyonu olarak değerlendirilmiş olup nadir görülen bir lokalizasyon olduğu için sunulmaktadır.

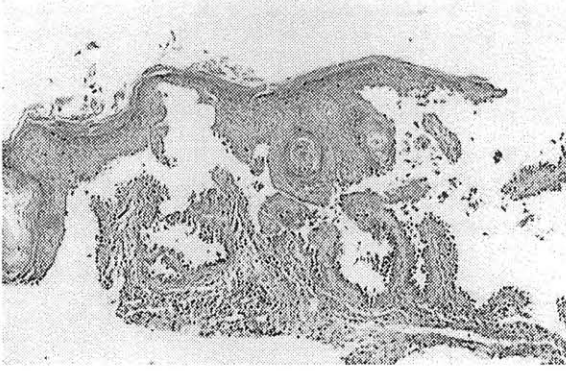
OLGU BİLDİRİŞİ

72 yaşında erkek hasta saçlı deride 6 aydır devam eden eroziv lezyonlarından dolayı kliniğimize başvurdu. Dermatolojik muayenede oral mukozada, saçlı deride ve gövdede eroziv lezyonlar görüldü. Gövdede bulunan bülden yapılan punch biyopsi sonucunda akantoliz, intraepidermal ayrışma ve büll formasyonu saptandı. Direk immünfloresan incelemede epidermiste intersellüler IgG ve C3 birikimi görüldü. İndirek immünfloresan incelemede 1/10 oranında serum titresi pozitif. Bu bulgularla pemfigus

Yazışma Adresi:

Dr. Eda Kumbasar
Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi
Dermatoloji Kliniği
Şişli- İstanbul
Tel: 0-212-231 22 09
Fax: 0-212-234 11 21
e-mail: edakumbasar@hotmail.com

* 12. European Academy of Dermatology and Venereology 2003 kongresinde poster olarak sunulmuştur.



Resim 1: Epidermiste akantolitik hücreler ve intraepidermal bül formasyonu (HEX40)

vulgaris tanısı kondu. Pemfigus vulgaris tanısı konulduktan bir hafta sonra hastanın kulağında ağrı ve dolgunluk şikayetleri oldu. İstenen Kulak Burun Boğaz konsültasyonu sonucu yapılan muayenesinde dış kulak yolunda granülasyon dokusu görüldü ve hastanın dış kulak yolundan alınan biyopsi incelemesi pemfigus vulgaris histopatolojik özellikleri ile uyumlu bulundu (Resim 1). Hastaya oral ve sistemik steroid tedavisi başlandı. Tedavinin ikinci ayında hastaya Metotreksat 7.5 mg/hafta başlandı. İkinci ayın sonunda hastanın şikayetlerinde gerileme oldu. Ayrıca kulak lezyonlarının da gerilediği gözlemdi. Hastanın steroid dozu azaltılarak takibimizde alındı.

TARTIŞMA

Pemfigus vulgaris daha çok erişkinleri etkileyen, nadir görülen, mukokütanöz tutulumla giden otoimmün bir hastalıktır. Büller normal deride veya müköz membranlarda başlayabilir. Olguların yarısından çoğunda lezyonlar oral mukozada başlar (1,2). Büller, berrak bir sıvı içerir, ince duvarlıdır, kolayca rüptüre olup ağrılı erozyonlara neden olurlar. Sık lokalize oldukları bölgeler oral mukoza, saçlı deri, yüz, basınca maruz kalan bölgeler, tırnak kıvrımları, aksilla ve kasıklardır.

Pemfigus vulgarisli hastaların serumlarında epitelyal intersellüler ara maddeye karşı spesifik antikorlar bulunmaktadır. Antijen – antikor reaksiyonu sonucu intersellüler ara madde erir,

dezmozomlar kopar ve akantoliz gerçekleşir. Bu olayın sonucu olarak intraepidermal bir ayrışma meydana gelir.

Perilezyonel deriden yapılan immünfloresan incelemelerde epidermal hücreler arasında immünglobulin ve kompleman birikimi görülür (1,2). İndirek immünfloresan incelemelerde ise hasta serumundaki antikorlar gösterilir.

Büllerin intraepidermal olmaları nedeniyle bül tavanı incedir ve kolayca yırtılır. Ağız içinde patlamamış bül görmek olanaksızdır. Oral mukoza en sık tutulan mukozal bölge olsa da diğer mukozal tutulumlar arasında farenks, larenks, özefagus, konjunktiva, anal mukoza, üretra, vulva, vajina ve serviks yer alır (1-6). Dış kulak yolu tutulumu ise sadece Bucur (3) tarafından bildirilen tek olgu ile sınırlıdır.

Pemfigus vulgarisin prognozu, sistemik kortikosteroid kullanımı öncesinde oldukça kötüydü. Hastalık 1-3 yıl içerisinde fatal olabiliyordu. Ölüm nedenleri arasında sıklıkla infeksiyonlar, sıvı kayıpları ve malnutrisyon yer almaktaydı. Steroidlerin tedavide yer almasıyla hastalığın prognozunda önemli bir iyileşme oldu. Sistemik tedavide genellikle oral prednizon 1 mg/kg/gün şeklinde uygulanmaktadır. Ayrıca azotiopürin, siklofosamid, metotreksat, mifofenolat mofetil ve klorambusil gibi immünsupresif ajanlar kullanılabilir (1).

Biz bu olguda pemfigus vulgarisin dış kulak yolu tutulumunu bildirdik. Mukoza tutulumunun sık olması, pemfigus vulgarisli hastalarda tüm mukozaları da içeren detaylı dermatolojik incelemeyi gerektirmektedir. Nadir olgularda mukoza tutulumu ilk ve tek saptanan lezyondur ve bazen uzun dönem persiste eder. Konjunktival mukoza tutulumu, kronik konjunktivit ve blefarit tanısıyla yıllarca takip edilir ve pemfigus vulgaris tanısı gözardı edilebilmektedir. Bu olgu, oral ve genital mukoza muayenesi dışında dış kulak yolu muayenesinin de önemini vurgulamaktadır. Dış kulak yolundaki persistan, eroziv bir lezyon veya granülasyon dokusu, pemfigus vulgaris gibi otoimmün bir dermatoz açısından ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

KAYNAKLAR

1. Braun Falco O, Plewig G, Wolff HH, Burgdorf WHC: Dermatology. 2nd ed. Berlin, Springer-Verlag. 1991:467-502
2. Tüzün Y, Kotoğyan A, Aydemir EK, Baransu O: Dermatoloji. 2. Baskı. İstanbul, Nobel Tıp Kitabevleri, 1994;353-78.
3. Bucur A. Pemphigus of the external ear. Rev Chir Oncol Radiol O R L Oftalmol Stomatol Otorinolaringol. 1987 Apr-Jun;32 (2):137-9.
4. Batta K, Munday PE, Tatnall FM. Pemphigus vulgaris localized to the vagina presenting as chronic vaginal discharge. Br J Dermatol. 1995 May; 140 (5): 945-7.
5. Marren P, Wojnawska F, Venning V, Wilson C, Noyar M. Vulvar involvement in an autoimmune bullous disease. J Reprod Med. 1993 Feb; 38 (2) :101-7.
6. Ichimiya M, Nakara J, Muto M. Pemphigus vegetans involving the esophagus. J Dermatol. 1998 Mar; 25 (3):195-8.