

Lichen planus pemphigoides: Bir Olgu Sunumu*

Lichen Planus Pemphigoides: A Case Report

Özgür YÜRÜKER, Gonca GÖKDEMİR, İlknur KIVANÇ-ALTUNAY, Adem KÖŞLÜ

Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Dermatoloji Kliniği

ÖZET

Lichen planus pemphigoides, nadir görülen büllü bir dermatozdur. Büller, liken planus papüllerinde veya klinik olarak tutulum olmayan deride yer alır. Histopatolojide subepidermal büll, direkt immüno Floresan incelemede ise bazal membran zonunda lineer IgG ve C3 birikimi gözlenir. Burada, liken planus pemphigoidesi olan 40 yaşında kadın hastayı bildiriyoruz. Bu hastada, liken planus lezyonları büllü lezyonlara öncülük etmiş olup büller oldukça sınırlı alanlarda yer almaktaydı. Sistemik kortikosteroid ile hasta başarılı bir şekilde tedavi edilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Lichen planus pemphigoides, liken planus, kortikosteroid tedavisi.

SUMMARY

Lichen planus pemphigoides, is a rare dermatosis characterized by bullae arising on lichen planus papules and on clinically uninvolved skin. subepidermal bullae in histopathology and linear deposits of IgG and C3 along basal membrane zone on direct immunofluorescence. We present a 40 year old woman who has lichen planus pemphigoides. In our patient, lichen planus lesions preceded bullous lesions and she had blisters in limited areas. She was successfully treated with systemic corticosteroid therapy.

Key words: Lichen planus pemphigoides, Lichen planus, Corticosteroid therapy.

GİRİŞ

Liken planus pemphigoides, liken planuslu hastalarda hem lezyonların olduğu bölgeden hem de etkilenmeyen bölgelerden büll çıkışı ile karakterize bir hastalıktır (1). Büll çıkışı genellikle liken planus lezyonlarının ortaya çıkmasından 2-6 hafta sonra meydana gelir. Bu hastalar sadece liken planus lezyonlarının üzerinden büll gelişiminin meydana geldiği büllöz liken planuslu hastalardan ayrılmalıdırlar (2). Direkt immüno Floresan incelemede bazal membran zonunda lineer IgG ve C3 birikimi görülür. Immunoblot çalışmalarında 180-kD ve 200-kD ağırlığında antijenler saptanmıştır (2).

Yazışma Adresi:

Dr. Özgür Yürüker
Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi
Dermatoloji Kliniği
İstanbul, Türkiye
Tel.: 0-212-231 22 09
Fax: 0-212-234 11 21
e-mail: oyuruker@yahoo.com

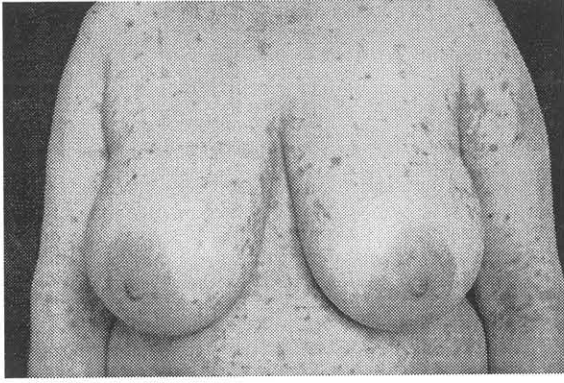
Burada liken planus pemphigoides tanısı almış 40 yaşında kadın hasta sunulmuş ve literatür bilgileri gözden geçirilmiştir.

OLGU BİLDİRİŞİ

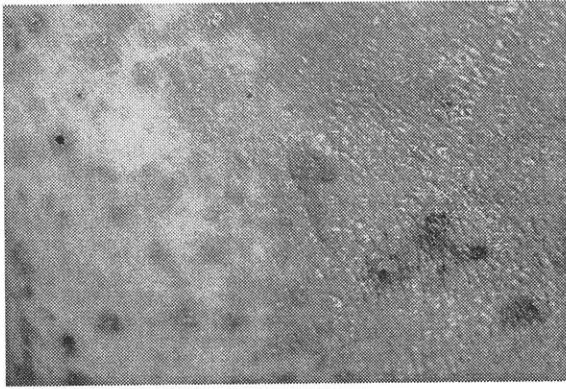
40 yaşında kadın hasta, iki aydır devam eden tüm vücutta yaygın kaşıntılı ve likenoid lezyonlarla kliniğimize başvurdu. Lezyonlar ilk olarak inguinal bölgede başlamış olup bir ay içerisinde tüm vücutta yayılmıştı. Hastanın şiddetli kaşıntısı mevcuttu. Fizik muayenede tüm vücutta yaygın, çapları 0.5-1 cm arasında değişen, lividi renkte papüller gözlemlendi (Resim 1a). Hastanın takibi sırasında papüler lezyonlarının bir kısmının üzerinde gergin büllöz lezyonların varlığı farkedildi (Resim 1b). Papülden yapılan punch biyopsinin histopatolojik incelemesinde epidermiste hipergranüloz, hiperkeratoz, ve spongioz görülmekteydi. Bazal tabakada hidropik dejenerasyon ve band tarzında lenfositik infiltrasyon görüldü. Büllöz bir lezyondan yapılan deri biyopsisinde dermoepidermal ayrışma ve büll sıvısında eozinofiller gözlemlendi (Resim 2).

Direkt immüno Floresan incelemede bazal membran zonunda lineer band tarzında C3 birikimi görüldü. İndirekt immüno Floresan incele-

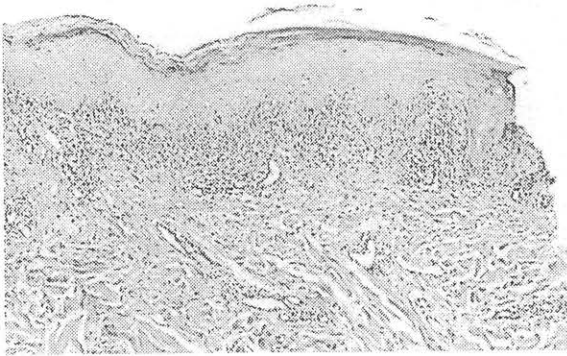
* 12. European Academy of Dermatology and Venereology 2003 kongresinde poster olarak sunulmuştur.



Resim 1a: Vücutta generalize lividi renkte papüler lezyonlar



Resim 1b: Likenoid plak üzerinde gergin büllöz lezyon



Resim 2: Dermoepidermal ayrışma ve bül sıvısında eosinofil infiltrasyonu (H&E, x40)

mede ise 1:20 oranında lineer IgG depozisyonu gözlendi. Bu bulgular liken planus pemfigoides ile uyumlu olarak değerlendirildi. Oral prednizolon (1 mg/kg/gün) tedavisinin başlamasıyla

lezyonlar 15 gün içinde dramatik olarak geriledi. 6 aylık takipte hastada nüks gözlenmedi.

TARTIŞMA

Liken planus pemfigoides (LPP) ilk olarak Kaposi tarafından 1982'de tanımlandı (3). Liken planusun ve büllöz pemfigoidin klinik ve histopatolojik bulgularının birlikte görüldüğü nadir bir hastalıktır. Büller likenoid alanlarda veya normal deride çıkabilirler. Hastalık sıklıkla erişkinlerde görülse de çocukluk çağında da bildirilmiştir (4).

Liken planus pemfigoides, klinik olarak liken planusun ve büllöz pemfigoidin bir karışımıdır. Büllü liken planus'ta büller sadece liken planus lezyonları üzerinde görülmektedir. Bu lezyonlardan yapılan patolojik incelemede dermoepidermal bileşkede yoğun inflamatuvar infiltrasyon sonucu zayıflama saptanmıştır. Halbuki, LPP'de görülen büller, infiltrasyondan bağımsız olarak çıkabilirler ve immünofloresan incelemede ayrı subepidermal immünglobulin ve kompleman birikimi mevcuttur (1). Klasik büllöz pemfigoid ile karşılaştırıldığında LPP, daha genç hastalarda görülür, literatürdeki ortalama görülme yaşı 43'tür. Liken planus pemfigoides hastalarında klinik prognoz, büllöz pemfigoide göre daha iyidir. Dolaşımda bulunan anti-bazal membran antikorları hastaların sadece %50 sinde gözlenir (5). Liken planus pemfigoides hastalarında direkt immünofloresan incelemede, perilezyonel deride bazal membranda lineer IgG ve C3 birikimi gözlenmektedir (3).

Histopatolojide erken eritematöz lezyonlarda yoğun dermal ödem ve perivasküler ve interstisyel eozinofil infiltrasyonu, eozinofilik spongiyoz görülür. Yerleşmiş olan büller subepidermaldir ve hücreden zengin veya hücreden fakir varyantları bildirilmiştir. Eozinofillerin varlığı değişkendir (6).

Hastaların çoğu steroid tedavisine iyi cevap verir ve uzun dönem tedavi gerektirmez. Bizim hastamızda liken planus lezyonları büllere öncülük etmekteydi ve büller sınırlıydı. Hasta sistemik kortikosteroid tedavisi ile başarıyla tedavi edildi.

KAYNAKLAR

1. Braun Falco O, Plewig G, Wolff HH, Burgdorf WHC: Dermatology. 2nd ed. Berlin, Springer-Verlag.2000:649-695
2. Odom RB,James WD, Berger TG: Diseases of the Skin. Ninth ed. Philadelphia, W.B. Saunders Company. 2000: 266-283
3. Champion RH, Burton JL, Burns DA, Breathnach SM: Textbook of Dermatology. Sixth ed. London, Blackwell Science. 1998: 1899-1926
4. Swale VJ, Black MM, Bhogal BS: Lichen planus pemphigoides: two case reports. Clin Exp Dermatol. 1998; 23(3): 132-5
5. Boulloc A, Vignon P, Caux F, Teillac D, Wechsler J, Heller M, Lebbe C, Flageul B, Morel P, Dubertret L, Prost C: Lichen planus pemphigoides is a heterogeneous disease: a report of five cases studied by immunoelectron microscopy. Br J Dermatol. 1998;138(6):972-80
6. McKee PH: Pathology of the Skin. Second ed. Barcelona, Mosby-Wolfe. 1996:9.1-9.8