

## TÜRKDERM

**Deri Hastalıkları ve Frengi Arşivi**  
**Yıl:2001 Cilt:35 Sayı:4**

### Liken Planus Pemfigoides

Nilgün Şentürk\*, Gamze Seraslan\*, Gül Bükülmez\*\*, Özay Öztürk\*\*\*  
Tayyar Cantürk\*, Ahmet Yaşar Turanlı\*

\* Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Anabilim Dalı, Samsun

\*\* Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Anabilim Dalı, Ankara

\*\*\* Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, Ankara

### Özet

Liken planus pemfigoides; klasik liken planus lezyonları ile beraber bül oluşumunun gözleendiği nadir bir hastalıktır. Burada liken planus pemfigoidesi olan 56 yaşında bir bayan hasta sunulmuştur. Liken planusa eşlik eden büllöz lezyonları olan hastalarda büllöz liken planus ile klinik, histopatolojik ve immunolojik olarak iyi tanımlanan liken planus pemfigoides arasında ayırım yapılması gerekmektedir.

Anahtar kelimeler: Liken planus pemfigoides, liken planus, büllöz pemfigoid

Şentürk N, Seraslan G, Bükülmez G, Öztürk O, Cantürk T, Turanlı AY. Liken planus pemfigoides. TÜRKDERM 2001; 35: 334-336

### Summary

Background and Design: Lichen planus pemphigoides is a rare disease in which blistering occurs in association with lesions of classical lichen planus. Here we report a 56 year old female patient who has lichen planus pemphigoides. In patients who have lichen planus associated with blisters, distinction must be done between bullous lichen planus and lichen planus pemphigoides which have been well differentiated clinically, histopathologically and immunologically.

Key Words: Lichen planus pemphigoides, lichen planus, bullous pemphigoid

Şentürk N, Seraslan G, Bükülmez G, Öztürk ö, Cantürk T, Turanlı AY. Lichen planus pemphigoides. TÜRKDERM 2001; 35: 334-336

Liken planus pemfigoides (LPP); 1892 yılında Kaposi tarafından tanımlanmış, liken planus (LP) papülleri üzerinde ve normal deride bül oluşması ile karakterize, nadir görülen bir hastalıktır<sup>1</sup>. Histolojisinde subepidermal bül oluşumu, immunfloresan incelemede bazal membran boyunca immunglobulinler ve C3 birikimi izlenmektedir<sup>2-3</sup>. Tanımlanmasından bu yana LPP'nin ayrı bir antite mi yoksa LP ve büllöz pemfigoidin bir arada görülmesi nedeni ile ortaya çıkan bir klinik tablo mu olduğu konusunda farklı görüşlerin varlığı devam etmektedir.

Burada klinik, histolojik ve immunopatolojik özellikleri ile LPP tanısı konulan bir olgu sunulmaktadır.

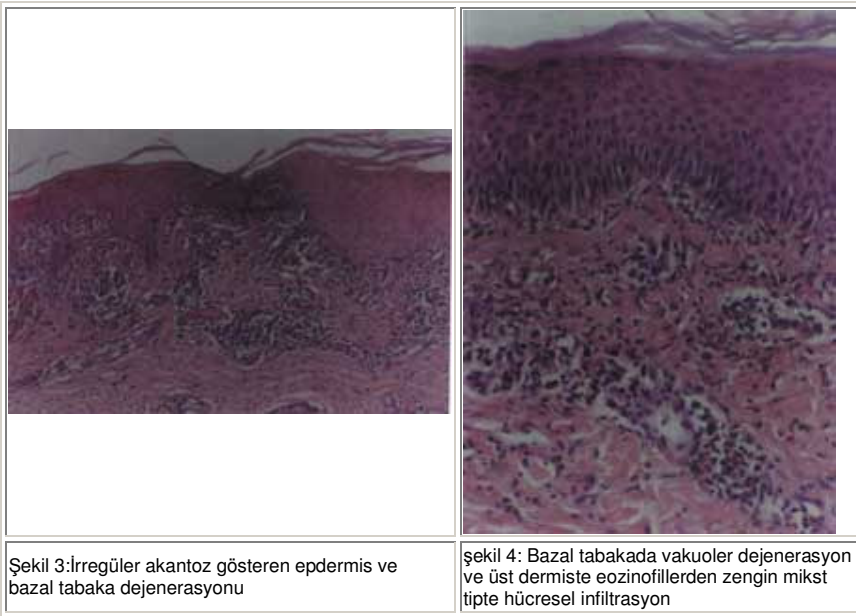
## Olgu

56 yaşında bayan hasta, Tüm vücutta yaygın kaşıntılı döküntüleri nedeni ile polikliniğimize başvurdu. öyküsünden bu şikayetlerinin yaklaşık bir ay önce kollarda küçük kabarıklıklar şeklinde başladığı ve bu döküntülerin giderek Tüm vücuda yayıldığı öğrenildi. Hastanın eşlik eden sistemik bir hastalığı mevcut değildi ve döküntüler ortaya çıkmadan önce ilaç alma öyküsü yoktu.

Dermatolojik muayenede; özellikle ön kol fleksör ve ekstansör yüzlerde yerleşmiş yer yer birbirleriyle birleşen mor renkli, likenifiye papül ve plaklar, bacaklarda, karında ve gluteal bölgelerde yoğunlaşmış düzensiz sınırlı, üzeri ekskoriye, likenifiye, eritemli plaklar mevcuttu (şekil 1). Hastadan LP, kontakt dermatit ve mikozis fungoides ön tanıları ile biyopsi alındı. Bir hafta sonra hastanın kollarında, bacaklarında ve gövdesinde hem likenifiye papül ve plaklar üzerinde hem de normal görünümlü deride gergin büller ortaya çıktı (şekil 2). Hasta yatırılarak biri alt ekstremitedeki büllöz lezyonların kenarından diğeri üst ekstremitedeki likenifiye lezyonlarından olmak üzere iki adet biyopsi alındı.

Likenifiye lezyondan alınan örnekten hazırlanan hematoksilen & eozin boyalı preparatların mikroskopik incelenmesinde; epidermiste ortokeratoz, kama şeklinde akantoz, fokal hipergranüloz, bazal vakuoler değişiklikler; üst dermiste perivasküler ve yer yer band şeklinde likenoid, epidermise uzanan lenfositlerin baskın olduğu mikst inflamatuvar hücre infiltrasyonu, kolloid cisimcikler ve melanin pigmenti varlığı dikkati çekmekteydi (şekil 3). Mevcut morfolojik bulgular liken planusu düşündürmekteydi. Büllöz lezyondan alınan örneğin mikroskopik incelenmesinde epidermiste düzensiz kalınlaşma, yerel kama şeklinde hipergranüloz, akantoz, bazal vakuoler değişiklikler izlenmekte; üst dermiste perivasküler ve interstisyel, çok sayıda eozinofilin eşlik ettiği mikst tipte inflamatuvar hücre infiltrasyonu görülmekteydi. Bazal vakuoler değişiklik yer yer şiddetli olup subepidermal ayrılma oluşumuna eğilim izlenmekteydi (şekil 4). Direkt immunfloresan incelemede dermoepidermal bileşkede fokal olarak Ig M ve lineer tarzda C3 depolanması saptandı. Hastanın yapılan laboratuvar incelemesinde tam kan sayımı, karaciğer fonksiyon testleri, renal fonksiyon testleri, Ig E,M,G,A düzeyleri, Tümör belirteçleri (AFP, CEA, CA125, 15-3, 19-9, PAP) normal sınırlardaydı. Anti HBs > 100, anti HBe pozitif olarak bulundu. Akciğer grafisi ve abdomino-pelvik ultrasonografide patoloji saptanmadı.

Hastaya mevcut morfolojik bulgular ile liken planus pemfigoides tanısı konuldu, teknik yetersizlikler nedeni ile immunblot çalışma yapılamadı. Tedavi amacı ile 60 mg/gün prednizolon, hidrokortizon ve loratadin başlandı. Yeni bül gelişimi olmaması nedeni ile iki hafta sonra prednizolon dozu azaltıldı ve 1,5 ay sonunda kesildi. Lezyonlar, yerlerinde postinflamatuvar hiperpigmentasyon bırakarak iyileşti. Bir yıllık takipte hastalıkta aktivasyon gözlenmedi.



## Tartışma

LPP; büllöz pemfigoid benzeri büllerin hem var olan liken planus papülleri üzerinde, hem de normal görünümlü deride ortaya çıkması ile karakterize nadir görülen bir hastalıktır. Direkt immunfloresan çalışmalar ile, büllöz pemfigoide benzer şekilde, dermoepidermal bileşkede lineer tarzda Ig G, Ig M, Ig A ve C3 depolanması izlenebilmektedir<sup>4</sup>. LPP tanısı koymak için klinik, histopatolojik ve immunopatolojik değerlendirmelerin birlikte yapılması gerekmektedir.

1892 yılında Kaposi'nin liken planus benzeri papülleri ve büllöz lezyonları olan bir hastayı tanımlamak için liken ruber pemfigoides terimini kullanmasından bu yana bu hastalığın özellikleri konusundaki tartışmalar devam etmektedir<sup>1</sup>. LPP'in ayrı bir antite mi, büllöz pemfigoid ile liken planusun bir arada ortaya çıktığı bir hastalık tablosu mu yoksa büllöz liken planus mu olduğu konusunda zıtlıklar ve benzerlikleri ortaya koyan çeşitli çalışmalar bulunmaktadır<sup>5-9</sup>.

Büllöz liken planus; uzun süreli liken planus tablosunda yoğun dermal inflamatuvar infiltrata bağlı olarak bazal hücrelerin likefaksiyon dejenerasyonu sonucu liken planus papülleri üzerinde bül gelişimi ile karakterizedir. LPP'de ise liken planus papüllerine ek olarak normal deri üzerinde de bül çıkışı izlenmektedir, sıklıkla bu hastaların yaygın liken planusu vardır<sup>7,10</sup>. Papüller üzerinde bül geliştiğinde histopatolojik olarak LP'a ait değişiklikler izlenirken, normal deriden gelişen bülde histopatolojik olarak liken planus bulguları izlenmemektedir<sup>10</sup>.

LPP'de immunoblot analiz ile sorumlu olan antijenleri tespit etmek için yapılmış bir takım çalışmalar bulunmaktadır<sup>2,5,11,12</sup>. Bu çalışmaların çoğunda 230 kd veya 180 kd BP antijenleri izole edilmiştir. Davis ve arkadaşları 2 hastada 200 kd protein izole etmişler ve LPP'nin BP'den farklı bir hastalık olduğunu öne sürmüşlerdir<sup>5</sup>. Hsu ve arkadaşları LPP'li bir hastada 180 kd BP antijenini (BPAg2) izole etmişler ve LPP'in BP ve LP'un birliktelik göstermesi sonucu ortaya çıkmış bir tablo olduğunu ileri sürmüşlerdir<sup>12</sup>.

Liken planustaki yoğun dermal inflamatuvar infiltratın daha önce var olan gizli antijenik determinantları açığa çıkardığı veya yeni antijenik determinantların oluşumuna neden olduğu, bu antijenlerin dolaşıma geçerek immun yanıtı tetiklemesi sonucunda da bül oluşumu gözlemlendiği öne sürülmektedir<sup>2,5,10</sup>. Klinik olarak da likenoid papüllerin bül oluşumuna öncelik etmesi bu hipotezi desteklemektedir. Şimdiye kadar rapor edilen olgular da çoğunlukla BP antijenlerine benzer antijenlerin izole edilmesi ve histopatolojik olarak liken planusa benzer şekilde yoğun dermal infiltrasyon gözlenmesi bu iki hastalığın bir arada bulunması hipotezini güçlendirmektedir. Bizim olgumuzda büllöz lezyonlar hem liken planus papülleri üzerinde hem de normal deride ortaya çıkmıştı. Ayrıca büllöz lezyonlar sadece akral bölgelerde değil gövdede de yerleşmekteydi. Histopatolojik olarak da bazal tabakada şiddetli vakuoler dejenerasyon ve eozinofillerden zengin dermal infiltrasyonla karakterizeydi. Veziküler liken planus önceki liken planus lezyonlarının üzerine gelişip histopatolojik olarak subepidermal ayrışma gösteren liken planus morfolojisini yansıtmaktadır. Liken planus pemfigoides ise önceki liken planus lezyonu üzerinde veya tutulmamış deride gelişip daha yaygın büllöz lezyonlarla karakterizedir. Histopatolojik görünümü subepidermal bül oluşumu ve bant şeklinde olmayan, eozinofillerden zengin infiltrasyonla karakterizedir<sup>3</sup>. Bizim olgumuz klinik ve histopatolojik olarak LPP ile uyumluydu.

Yaygın LPP'in tedavisinde sistemik kortikosteroidler en etkili tedavi seçeneğidir. Sistemik eritromisin, metotreksat veya azatiyopirin de kortikosteroidlerle birlikte kullanılabilir<sup>10</sup>. Hastamız 60 mg/gün oral prednizolon tedavisine iyi yanıt verdi. Lezyonların gerilemesi üzerine doz azaltılarak kesildi. Bir yıllık izlemde lezyonlarda nüks görülmedi.

LPP nadir görülen bir hastalıktır. Büllöz hastalıkların ayırıcı tanısında, özellikle hem likenoid plaklar hem de normal deride bül oluşumunun izlendiği durumlarda akla gelmelidir.

## Kaynaklar

1. Kaposi M. Lichen ruber pemphigoides. Arch Derm Syph (Berlin) 1892; 24: 343-6.
2. Bouloc A, Vignon-Pennamen M-D, Caux F et al. Lichen planus pemphigoides is a heterogeneous disease: a report of five cases studied by immunoelectron microscopy. Br J Dermatol 1998; 138: 972-80.
3. Toussaint S, Kamino H. Noninfectious erythematous papular, and squamous diseases of the skin. Lever's Histopathology of the skin. Ed. Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C, Johnson B Jr. Eighth edition. Philadelphia, Lippincott-Raven, 1997; 151-184.
4. Mora RG, Nesbitt LT, Brantley JB. Lichen planus pemphigoides: clinical and immunofluorescent findings in four cases. J Am Acad Dermatol 1983; 8: 331-6.
5. Davis AL, Bhogal B.S, Whitehead P et al. Lichen planus pemphigoides: its relationship to bullous pemphigoid. Br J Dermatol 1991; 125: 263-71.
6. Blair DS. Lichen planus pemphigoides: report of a case and discussion of the literature. Arch Dermatol 1948; 58: 138-48.
7. Lang PG, Maize JC. Coexisting lichen planus and bullous pemphigoid or lichen planus pemphigoides? J Am Acad Dermatol 1983; 9: 133-40.
8. Camisa C, Olsen RG, Yohn JJ. Differentiating bullous lichen planus and lichen planus pemphigoides. J Am Acad Dermatol 1984; 11: 1164-6.
9. Gawkrödger DJ, Stavropoulos PG, McLaren KM et al. Bullous lichen planus pemphigoides-clinico-pathological comparisons. Clin Exp Dermatol 1989; 14: 150-3.
- 10). Maceyko RF, Camisa C, Wilma F et al. Oral and cutaneous lichen planus pemphigoides. J Am Acad Dermatol 1992; 27: 889-92.
11. Tamada Y, Yokochi K, Nitta Y, et al. Lichen planus pemphigoides: Identification of 180 kd hemidesmosome antigen. J Am Acad Dermatol 1995; 32: 883-7.
12. Hsu S, Ghohestani RF, Uitto J. Lichen planus pemphigoides with IgG autoantibodies to the 180 kd bullous pemphigoid antigen (type XVII collagen) J Am Acad Dermatol 2000; 42: 136-41.