

Liken Planus Pemfigoides: Bir Olgu Sunumu*

Dr. Sıla ŞEREMET ERDOĞAN (1), Dr. Aşlı ERDEMİR (2), Dr. Ümmühan KİREMİTÇİ (2),
Dr. Sevgi ERDOĞAN (2)

ÖZET

Liken planus pemfigoides; Klasik liken planus lezyonlarına büllöz pemfigoid lezyonlarının eşlik ettiği nadir görülen bir hastalıktır. Burada liken planus pemfigoides tanısı konulan 78 yaşında bir erkek 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

SUMMARY

A case report: Lichen Planus Pemphigoides

Lichen planus pemphigoides is a rare disease in which bullous pemphigoid lesions accompany classical lichen planus lesions. Here, a 78 year old man diagnosed as lichen planus pemphigoides was presented. Bullous lichen planus should be differentiated from clinically, histopathologically and immunologically well diagnosed lichen planus pemphigoides in patients who have bullous lesions accompanying lichen planus.

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

GİRİŞ

Liken planus pemfigoides (LPP); liken planus (LP) papülleri üzerinde ve normal deride bül oluşması ile karakterize, nadirgörülen bir hastalıktır(1). Histolojisinde subepidermal bül oluşumu, immunfloresan incelemede bazal membran boyunca immunglobulinler ve C3 birikimi izlenmektedir(2-3). Tanımlandığı günden bu yana LPP'nin ayrı bir antite mi yoksa LP ve büllöz pemfigoidin bir arada görülmesi ile ortaya çıkan klinik bir tablo mu olduğu konusunda farklı görüşlerin varlığı devam etmektedir.

OLGU

78 yaşında erkek hasta tüm vücutta yaygın kaşıntılı döküntüler ve yer yer su dolu kabarcıklar şikayetiyle başvurdu. Yaklaşık 6 yıldır vücutta yaygın kaşıntılı döküntülerin olduğu, son 3-4 aydır lezyonlarda artma oldu-

ğu ve son 1 aydır da içi sıvı dolu kabarcıkların geliştiği öğrenildi. Diabetes mellitus, kronik böbrek yetmezliği öyküsü mevcut olan hastaya kliniğimize başvurusundan yaklaşık 2 ay önce mesane tümörü tanısı konmuş ve TUR-M yöntemiyle tümörler rezeke edilmişti.

Dermatolojik muayenede özellikle ön kol fleksör ve ekstansör yüzlerde, gövde ve bacaklarda yaygın yer yer birbirleriyle birleşen mor renkli, 0.5-1 cm çapında üzeri ekskoriye, likenifiye, eritemli papül ve plaklar, ayak bilekleri ve ayak tabanlarında yaygın, 2-3 cm çapında bül oluşumu, yer yer büllerin açılmasıyla erode alanlar mevcuttu (Resim 1-4). Hastanın sırt derisindeki büllöz lezyondan ve dizindeki likenoid papülden liken planus, büllöz pemfigoid ve büllöz liken planus ön tanıları ile biyopsi alındı.

Likenifiye lezyondan alınan biyopsi örneğinde; epidermiste ortokeratoz, akantoz, fokal hipergranüloz, bazal vakuoler değişiklikler; üst dermiste perivasküler ve yer yer band şeklinde likenoid, mikst inflamatuvar hücre infiltrasyonu, kolloid cisimcikler gözlemlendi. Bulgular liken planus ile uyumluydu. Büllöz lezyondan alınan örneğin mikroskopik incelenmesinde epidermiste tavanı kopmuş

XI. Ulusal Dermatoloji Kongresi, 5-10 Eylül 2006 Antalya'da poster olarak sunulmuştur. (*)

S.B. İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Dermatoloji Kliniği
Asistanı (1), Uzmanı (2)



Resim 1: Ekstremitelerde yaygın likenifiye, eritemli papül ve plaklar, likenifiye plaklar üzerinde ve arada kalan sağlam deri alanlarında yer yer erode olmuş büller.

subepidermal blister oluşumu tavadaki bazı alanlarda keratinositlerde nekrotik görünüm, tavanın komşuluğunda fibrin, nötrofil, bol eozinofil ve polimorf nüveli lökosit içeren eksuda, blister tabanında papiller dermisin korunmuş konfigürasyonları izlendi. Bulgular liken planus pemfigoidesin büllöz pemfigoid benzeri lezyonları ile uyumlu bulundu. Direkt immunfloresan incelemede epidermiste bazal membran boyunca linear tarzda kuvvetli C3, daha zayıf IgG birikimi saptandı. Hastanın yapılan labaratuvar incelemesinde tam kan sayımı, karaciğer fonksiyon testleri, renal fonksiyon testleri, immunglobulin düzeyleri, tümör belirteçleri, hepatit belirteçleri nor-



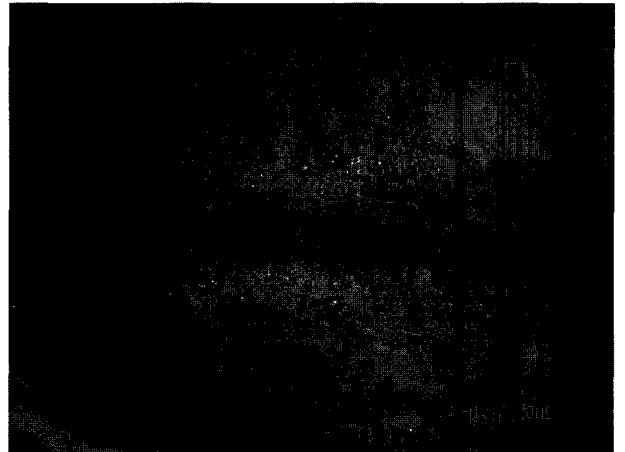
Resim 1: El sırtında likenifiye papüller ve büller



Resim 3: Karında likenifiyepapüller ve büller

mal olarak saptandı. Akciğer grafisi ve abdomino-pelvik ultrasonografide mesane duvarında trabekülasyon artışı saptandı.

Hastaya klinik histopatolojik ve DİF bulguları ile liken planus pemfigoides tanısı konuldu, teknik yetersizlikler nedeni ile immunblot çalışma yapılamadı. Hastaya 60 mg/gün prednizolon ve topikal steroid başlandı. Steroid tedavisinin 20.gününde lezyon çıkışı devam eden hastanın tedavisine 100 mg/gün dapson eklendi. Dapson tedavisinin 15. gününde ise büllöz lezyonlarda artma olması üzerine dapson tedavisi sonlandırıldı. Ateşi 39 dereceye yükselen ve genel durumu bozulan hastaya Tienam 4x250 mg flk başlandı. Kronik Böbrek yetmezliği zemininde prerenal azotemi geliştiğinden hasta hemodifiltrasyona alındı. Genel durumu giderek bozulan ve tüm vücudu büller ve erode alanlarla kaplanan hasta yoğun bakım ünitesine alındı ve 5. günde vefat etti.



Resim 4: Sırtta yer yer erode alanlar ve büller

TARTIŞMA

Lichen planus pemfigoides (LPP); büllöz pemfigoid benzeri büllerin hem var olan liken planus papülleri üzerinde, hem de normal görünümli 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 (1). 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(2) 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 zıtlıkları ve benzerlikleri ortaya koyan çeşitli çalışmalar bulunmaktadır(3-9)

Büllöz liken planus; uzun süreli liken planus tablosunda yoğun dermal inflamatuvar infiltrata bağlı olarak bazal hücrelerin lifefaksiyon 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.(4,5) Papüller üzerinde bül geliştiğinde histopatolojik olarak LP'a ait değişiklikler izlenirken, normal deriden gelişen büllerde histopatolojik olarak pemfigoid bulguları izlenmektedir.(5)

LPP'de immunoblot analiz ile sorumlu olan antijenleri tespit etmek için yapılmış bir takım çalışmalar bulunmaktadır(3,6,7,8). 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(5). Hsu ve arkadaşları LPP'li bir hastada 180 kd BP antijeni (BPAg2) izole etmişler ve LPP'in BP ve LP'un birliktelik göstermesi sonucu ortaya çıkmış bir tablo olduğunu ileri sürmüşlerdir(8).

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 im-

mun yanıtı tetiklemesi sonucunda da bül oluşumu gözlemlendiği öne sürülmektedir(3,6,5). Klinik olarak da likenoid papüllerin bül oluşumuna öncelik etmesi bu hipotezi desteklemektedir. Şimdiye kadar bildirilen 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 ortaya çıkmıştı. Bizim olgumuz klinik, histopatolojik ve DİF bulguları bir arada değerlendirildiğinden de LPP tablosu ile uyumluydu.

Literatürde cinnarizine, captopril, ramipril, simvastatin, PUVA, ve antitüberküloz tedavi gibi yöntemleri içeren çeşitli tedavi rejimleri sonrası indüklenen LPP olguları bildirilmiştir (10,11,12,13). Hamada ve arkadaşları 2004 yılında kolon adenokarsinomu ve çok sayıda keratoakantoma ile asosiyeye bir olgu bildirmişlerdir.(14)

Yaygın LPP'in tedavisinde sistemik kortikosteroidler en etkili tedavi seçeneğidir. Sistemik eritromisin, metotreksat veya azatiyopirin de kortikosteroidlerle birlikte kullanılabilir(5). 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. Mora RG, Nesbitt LT, Brantley JB. Lichen planus pemphigoides: clinical and immunofluorescent findings in four cases. J Am Acad Dermatol 1983; 8: 331-6.
2. Kaposi M. Lichen ruber pemphigoides. Arch Derm Syph (Berlin) 1892; 24: 343-6.
3. Davis AL, Bhogal B.S, Whitehead P et al. Lichen planus pemphigoides: its relationship to bullous pemphigoid. Br J Dermatol 1991; 125: 263-71.
4. Lang PG, Maize JC. Coexisting lichen planus and bullous pemphigoid or lichen planus pemphigoides? J Am Acad Dermatol 1983; 9: 133-40.
5. Maceyko RF, Camisa C, Wilma F et al. Oral and cutaneous lichen planus pemphigoides. J Am Acad Dermatol 1992; 27: 889-92.

- 6. Boulouc 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.
 - 7. 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.
 - 8. 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.
 - 9. 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.
 - 10 Demircay Z, Baykal C, Demirkesen C.** Lichen planus pemphigoides: report of two cases. *Int J Dermatol* 2001;40:757-760.
 - 11. Ogg GS, Bhogal BS, Hashimoto T, Coleman R, Barker JN.** Ramipril-associated lichen planus pemphigoides. *Br J Dermatol* 1997; 136:412-414.
 - 12. Stoebner PE, Michot C, Ligeron C, Durand L, Meynadier J, Meunier L.** Simvastatin-induced lichen planus pemphigoides. *Ann Dermatol Venereol* 2003;130:187-190.
 - 13 Kuramoto N, Kishimoto S, Shibagaki R, Yasuno H.** PUVA-induced lichen planus pemphigoides. *Br J Dermatol* 2000;142:509-512.
 - 14 Hamada T, Fujimoto W, Okazaki F, Asagoe K, Arata J, Iwatsuki K.** Lichen planus pemphigoides and multiple keratoacanthomas associated with colon adenocarcinoma. *Br J Dermatol* 2004;151:252-254.
-