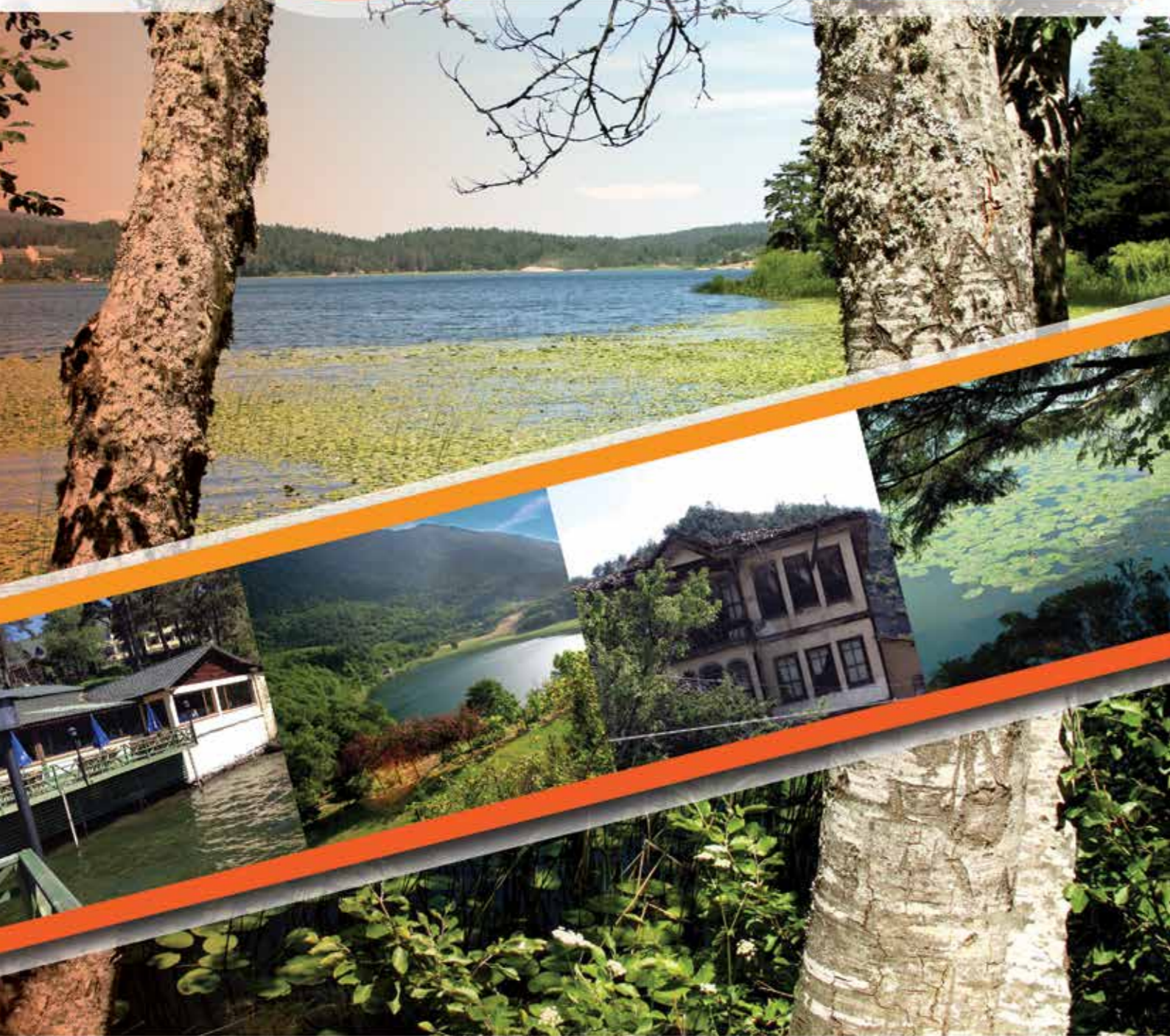


10

Prof. Dr. Faruk Nemlioğlu
Dermatolojide
Gelişmeler
Simpozyumu
18-22 Haziran 2013



Sistemik Lupus Eritematozusa Eşlik Eden Büllöz Pemfigoid Olgusu

Yrd. Doç. Dr. Kemal ÖZYURT¹, Yrd. Doç. Dr. Perihan ÖZTÜRK¹, Dr. Rahime İNCİ¹

¹Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Anabilim Dalı, Kahramanmaraş

ÖZET

Sistemik Lupus Eritematozusa Eşlik Eden Büllöz Pemfigoid Olgusu

Sistemik lupus eritematozusun (SLE) spesifik olmayan deri bulgularından kabul edilen vezikülobüllöz lezyonlar deri tutulumlarının %5 kadarını oluşturur. Ayrıca literatürde nadir olarak SLE ile eş zamanlı olarak görülen büllöz pemfigoid, dermatitis herpetiformis ve akkiz epidermolizis büllöza gibi büllöz hastalık olguları bildirilmiştir. 34 yaşında erkek hasta 4 aydır yaygın kas güçsüzlüğü, eklemelerde ağrı ve son 1 aydır eşlik eden vücutta eritemli, çok sayıda vezikülobüllöz döküntü nedeniyle başvurdu. Öyküsünde ışığa hassasiyet ve tekrarlayan ağız yaraları yakınması mevcuttu. Yapılan tetkikler ve histopatolojik inceleme sonucunda hastaya büllöz pemfigoid ve SLE tanısı koyuldu. 1 mg/kg/gün metilprednizolonla birlikte 200 mg/gün hidroklorokin başlanan hastanın şikayetlerinde 2 hafta içinde belirgin gerileme gözlemlendi. Olgumuz, SLE'ye eşlik eden büllöz pemfigoid birlikteliğinin nadir görülmesi ve büllöz pemfigoidin SLE'nin ilk bulgusu olması nedeniyle sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Büllöz pemfigoid, SLE, Vezikülobüllöz lezyonlar

ABSTRACT

A Case of Bullous Pemphigoid Associated With Systemic Lupus Erythematosus

Vesiculobullous lesions are accepted as non-specific cutaneous symptoms of systemic lupus erythematosus (SLE) and comprise 5% of all cutaneous lesions of the disease. Rare associations of bullous pemphigoid, dermatitis herpetiformis and acquired epidermolysis bullosa with SLE have been reported. Thirty-four years old male patient applied with complaints of generalized muscle weakness and arthralgia for four months and erythematosus vesiculobullous eruptions during the last month. Photosensitivity and recurrent oral ulcers existed in his medical history. According to laboratory investigations and histopathological examinations, SLE and bullous pemphigoid were diagnosed. Significant clinical improvement recognized with methylprednisolone 1 mg/kg/day and hydroxychloroquine 200 mg/day. Our case was reported for rarity of bullous pemphigoid with SLE and also, being the first lesion of SLE.

Key Words: Bullous pemphigoid, SLE, Vesiculobullous lesions

Giriş

Sistemik lupus eritematozus (SLE), kadınlarda daha sık görülen, başta deri olmak üzere birçok organ tutulumu ile seyredilen, otoimmün, kronik inflamatuvar bir hastalıktır. Deri tutulumu, artrit sonra en sık görülen ikinci bulgudur (1).

SLE'de deri tutulumu olguların %70-85'inde görülmektedir. Sistemik lupus eritematozusta görülebilen deri bulguları, lupus eritematozusa spesifik olan ve spesifik olmayan olarak iki alt grupta incelenmektedir (Tablo 1) (2). Spesifik olmayan deri bulgularından kabul edilen vezikülobüllöz lezyonlar deri tutulumlarının %5 kadarını oluşturur. Büllöz lezyonlarda bazal membran zonunda vakuolizasyon, üst dermiste mononükleer hücre infiltrasyonu ve dermoepidermal ayrılma gözlemlenir. Ayrıca literatürde nadir olarak büllöz pemfigoid, dermatitis herpetiformis, muköz membran pemfigoidi, akkiz epidermolizis büllöza ve lineer IgA hastalığı gibi büllöz hastalıklar ile SLE'nin eş zamanlı görüldüğü vakalar bildirilmiştir (3).

Olgu

34 yaşında erkek hasta 1 aydır vücutta yaygın vezikülobüllöz dökün-

tü nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Hastanın öyküsünden 4 aydır yaygın kas güçsüzlüğü olduğu, eklemelerinde şişlik ve kızamık olduğu öğrenildi. Dermatolojik muayenesinde daha çok gövde ön yüzde ve bacaklarda olmak üzere tüm vücutta eritemli zeminde gergin vezikü-

Tablo-1 SLE'de görülebilen deri bulguları (2)

Spesifik Deri Bulguları	Non-Spesifik Deri Bulguları
Kelebek tarzı rash	Vaskülit
Diskoid rash	Livedo retikularis
Annüler ve papüloskuamöz lezyonlar	Raynaud fenomeni
Verrüköz LE	Periungual telenjektazi
Lupus profundus	Kırmızı lunula
Chilblain lupus	Alopesi
Mukoza LE	Kalsinozis kutis
Papüloöz LE	Romatoid nodüller
Likenoid LE	Ürtiker
	Papülonodüler müsinosis
	Büllöz LE
	Bacak ülserasyonları
	Eritema multiforme benzeri lezyonlar
	Kutis laksa
	Liken planus
	Akantozis niqrikans
	Sklerodaktili

lobüllöz lezyonları mevcuttu (Resim 1-4). Kas güçsüzlüğü olan, oturup kalkarken güçlük çeken hastanın el bileği, metakarpofalangeal ve diz eklemlerinde hassasiyet ve kızarıklık mevcuttu. Kas biyopsisi ve EMG'si normal olan hastada dermatomyozit ekarte edildi. Laboratuvarında anemi, lökopeni, lenfopeni, hipokomplementemi, anti-Ro (118.8 U/ml), anti-La (27.1 U/ml), anti-ds DNA (≥ 300 U/ml) ve ANA (6 U/ml) pozitifliği saptandı. Hastada sedimentasyon yüksekliği (56 mm/st) de mevcuttu. Fotosensitivite, rekürren oral aft, ikiden fazla eklemden artrit, immü-

nolojik ve hematolojik bulgular ile hastaya SLE tanısı konuldu. Büllöz lezyonlardan alınan deri biyopsisinde üst ve orta dermiste perivasküler mononükleer hücre infiltrasyonu, direkt immünfloresan incelemede ise bazal tabakada C3 birikimi saptanarak hastaya büllöz pemfigoid tanısı konuldu. Hastaya 60mg/gün metilprednizolon, hidroksiklorokin 200mg/gün başlanan hastada 1 ay sonunda belirgin klinik düzelme saptandı (Resim 5, 6).



Resim 1. Gövde sol ön yüzde eritemli zeminde krutlu lezyonlar.



Resim 2. Alt ekstremitelerdeki eritemli-krutlu, yer yer büllöz lezyonlar.



Resim 3. Bacaklardaki lezyonların yakından görüntüsü.



Resim 4. Her iki elde yerleşen eritemli lezyonlar.



Resim 5. Tedavinin birinci ayında ellerde belirgin iyileşme görülmektedir.



Resim 6. Bir aylık tedaviden sonra gövdedeki lezyonlar tamamen iyileşti.

Tartışma

ÜSLE'li hastada büllöz lezyonlar mevcut ise büllöz SLE (BSLE) ile SLE'ye eşlik eden büllöz hastalıkların ayırt edilmesi önemlidir (4). BSLE çok nadir görülen bir hastalıktır (0.2/milyon/yıl). Otoimmün subepidermal büllöz hastalıkların %2-3'ünü oluşturmaktadır. Camisa ve Sharma (5) BSLE tanısı koymak için şu tanı kriterleri önermişlerdir:

1. Amerikan Romatoloji Birliği tanı kriterlerine dayanarak konulmuş SLE tanısının olması
2. Vezikül ve büllerin güneş gören alanlarda olması fakat sadece bu alanlara sınırlı kalmaması
3. Dermatitis herpetiformise benzer histopatolojik kriterlerin bulunması
4. Anti-bazal membran antikorlarına karşı indirekt immünfloresan bulgularının olması
5. Direkt immünfloresan ile bazal membranda IgG, IgM veya her ikisi ile IgA antikorunun bulunması.

Bizim olgumuzda vezikül ve büller yüz, boyun gibi güneş maruziyeti olan alanlarda gözlemlenmedi. Direk immünfloresanda ise bazal tabakada sadece C3 ile pozitif boyanma bunun yanı sıra IgA, IgG, IgM ve C4 ile negatif boyanma tespit edildi. Histopatolojik ve immünfloresan bulguları ile büllöz pemfigoid rapor edildi. Yukarıdaki tanı kriterlerini taşımayan hastamıza BSLE tanısı dışlanarak SLE'ye eşlik eden büllöz pemfigoid tanısı konuldu.

Sonuç

SLE birçok deri bulgusuyla karşımıza çıkabilir. Özellikle büllöz lezyonlarla birlikte sistemik tutulumu ait belirtileri olan hastalarda ileri incelemeler yapılmalıdır.

Kaynaklar

1. Costner IM, Sontheimer DR. Lupus Erythematosus. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine'de. Ed. Wolff K, Goldsmith AL, Katz IS, Gilchrist AB, Palper SA, Leffel JD. 7. Baskı. McGraw Hill; USA; 2008: 1515-1535.
2. Cardinali C, Caproni M, Bernacchi E, Amato L, Fabbri P. The spectrum of cutaneous manifestations in lupus erythematosus-the Italian experience. Lupus 2000; 9: 417-423.
3. Sebaratnam DF, Murrel DF. Bullous systemic lupus erythematosus. Dermatol Clin 2011; 29: 649-653.
4. Yung A, Oakley A. Bullous systemic lupus erythematosus. Australas J Dermatol 2000; 41: 234-237.
5. Camisa C, Sharma HM. Vesiculobullous systemic lupus erythematosus. Report of two cases and a review of the literature. J Am Acad Dermatol 1983; 9: 924-933.