

Dapsona İyi Yanıt Veren Lineer IgA Dermatozlu Çocuk Olgu

Doç. Dr. Necmettin AKDENİZ¹, Dr. Hatice UCE ÖZKOL², Prof. Dr. Ömer ÇALKA³, Prof. Dr. Süleyman ÖZEN⁴

¹Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Anabilim Dalı, Erzurum
²Van Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Kliniği, Van
³Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Anabilim Dalı, Van
⁴Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Van

Not. XXI. Ulusal Dermatoloji Kongresi, 7–12 Eylül, Antalya, 2006'da poster olarak sunulmuştur.

ÖZET

Dapsona İyi Yanıt Veren Lineer IgA Dermatozlu Çocuk Olgu

Lineer IgA büllöz dermatozu (LAD) subepidermal bül oluşumu ile karakterize otoimmün bir hastalıktır. İmmünfloresan incelemede bazal membranda lineer IgA birikimi tanı koydurucudur. LAD tanısının altın standardı immünofloresan (İF) biyopsi incelemesidir. Çocukluk çağıının kronik büllöz hastalığı LAD'nun bir varyantı olarak kabul edilir. Bu yazıda gövde ve bacaklarında su toplayan kaşıntılı kabarıkları olan 22 aylık bayan hasta sunulmaktadır. Hikâyesinden şikâyetlerinin 6 aydır olduğu ve impetigo tanısıyla birçok kez sistemik antibiyotik aldığı ancak iyileşme olmadığı öğrenildi. Hastadan alınan immünfloresan biyopsi LAD olarak değerlendirildi. Hastaya 25 mg dapson tablet verildi ve dramatik yanıt alındı.

Anahtar Kelimeler: Lineer IgA dermatozu, dapson

ABSTRACT

The Child Case with Lineer IgA Dermatitis Treated with Dapsone Well

Lineer IgA bullous dematosis (LAD) is an autoimmune disease characterized by bearing subepidermal blister. In immunofluorescein examination, linear IgA deposition at basal membrane is enough for diagnosis. Immunofluorescein (IF) examination is the most important investigation for the diagnosis of LAD. Childhood chronic bullous disease is accepted as a variant of LAD. In this paper, a female baby at the age of 22 months bearing itchy bubbles with water has been presented. According to her story this event was taken place 6 months ago and treated by systemic antibiotic related on impetigo disease however no progress was seen. Immunofluorescein examination taken from the patient was evaluated as LAD. 25 mg dapson was given to patient and dramatic response was taken.

Key Words: Lineer IgA dermatosis, dapsone

Giriş

Lineer IgA dermatozu (LAD) supepidermal bül oluşumu ve immünfloresan incelemede lineer IgA birikimi ile karakterize nadir görülen otoimmün büllöz bir hastalıktır. Çocuklarda görülen varyantı çocukluk çağıının kronik büllöz dermatozudur. Çocukluk çağıının kronik büllöz hastalığı lineer IgA dermatozunun bir varyantı olarak kabul edilir. LAD tanısının altın standardı immünfloresan (İF) biyopsi incelemesidir. Etyolojide otoimmün hastalıklar, ilaçlar ve maligniteler suçlanmıştır (1–4).

Olgu

22 aylık bayan hasta vücudunda su toplayan yaralar şikâyeti ile başvurdu. Hikâyesinde 6 aydır özellikle bacaklarında ve gövdesinde su toplayan kaşıntılı kabarıklıklar vardı. Daha önce birçok doktor tarafından impetigo ve dermatit tanılarıyla tedavi verilen hasta fayda görmemişti.

Dermatolojik muayenesinde uyluk, bacak, karın ve kollarda daha yoğun olmak üzere vücutta yaygın olarak bulunan, eritemli zeminde ortadan iyileşme gösteren sirsine annüler görünümü olan, kenarlarında aktif vezikül, bül ve serohemorojik krutların olduğu papül ve plaklar mevcuttu (Resim 1).



Resim 1a.



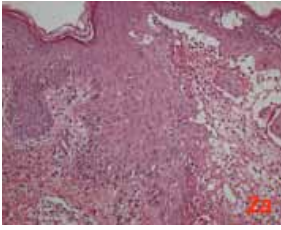
Resim 1b.

Resim 1a. Hastanın tedavi öncesi deri lezyonları.

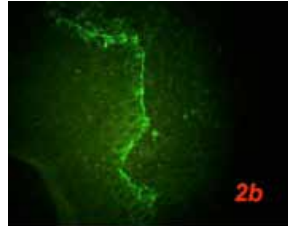
Resim 1b. Hastanın tedavi sonrası görünümü.

Olgunun laboratuvar incelemelerinde demir eksikliği anemisi saptandı. Deriden alınan biyopside yaygın subepidermal ayrışma, epidermiste spongiyoz, nötrofil ekzositozu, bül içerisinde fibrin, yoğun parçalı nötrofiller ve arada eozinofiller; yüzeysel dermiste damarlarda proliferasyon, ödem ve endotel belirginleşmesi vardı (Resim 2). İmmünfloresan bulgularında bazal tabakada 2(+) lineer dizimli IgA birikimi gözlemlendi. IgG, IgM ve C3 birikimi yoktu ve lineer IgA dermatozu olarak değerlendirildi (Resim 3).

Olguya dapson 25 mg tab, prednizolone + iodochlorhydroxy-quine içeren krem, hidrokizin HCL şurup, ferrum şurup başlandı. Dapson tedavisinin 4. gününde vezikül ve bül çıkışı durdu.



Resim 2a.



Resim 2b.

Resim2a. Histopatolojisinde yaygın subepidermal ayrışma, epidermiste spongiyoz, nötrofil ekzositozu, bül içerisinde fibrin, yoğun parçalı nötrofiller ve arada eozinofiller; yüzeysel dermiste damarlarda proliferasyon, ödem ve endotel belirginleşmesi vardı (H-Ex100).

Resim2b. İmmünfloresan bulgularında bazal tabakada 2+ lineer dizilimli IgA birikimi gözlemlendi.

Takipleri sırasında lezyonlarda belirgin iyileşme saptandı. Tedavinin 20. gününde tüm lezyonları iyileşmiş yerlerinde hipo ve hiperpigmente maküller kalmıştı.

Tartışma

Lineer IgA dermatozunun tanısı için üç önemli tanı kriteri vardır; bunlar deride ve mukoz membranlarda vezikülobülöz döküntü, biyopside nötrofil infiltrasyonunun baskın olduğu subepidermal veziküller, direk immünfloresan incelemede bazal membran zonu boyunca lineer IgA birikiminin olduğu görünümüdür (1, 4, 5). Olgumuzun immunfloresan incelemesinde benzer şekilde lineer IgA birikimi mevcuttu.

LAD lezyonları dirsek, diz ve kalçaları içeren ekstremitelerin ekstansör yüzlerinde lokalizedir ve gövde hemen her zaman tutulmuştur. Lezyonlar bülöz pemfigoidde olduğu gibi bülsüz bir merkezin etrafında annüler yapıda plaklar ve gergin bül halkaları şeklinde, dermatitis herpetiformisde olduğu gibi de grup yapmış papüloveziküller şeklindedir. Hastaların %83'ünden fazlasında mukoz mebran tutulumu vardır. LAD'ın çocuklarda görülen varyantı olan çocukluk çağı kronik bülöz hastalığında ise mukoza tutulumu %64'tür (1). Olgumuzda mukoza tutulumu yoktu.

Etyolojide otoimmünite üzerinde durulmuştur. En çok saptanan antijen bülöz pemfigoid antijeninin parçaları olan 97 kD ve 120 kD'luk antijenlerdir (1,4). LAD'nun otoimmun hastalıklarla özellikle sistemik lupus eritematosus, dermatomiyozit, romatoid artrit, hipotroidi, kronik hepatit, *Crohn* hastalığı, ülseratif kolit, multipl skleroz ve IgA nefropatisi ve kemik iliği nakli ile ilişkisi bildirilmiştir (1, 5, 7). Göz tutulumunun olduğu vakalar da bildirilmiştir (8). Olguların %5'inde malignite suçlanmıştır (1, 5, 6). LAD'nin etyolojisinde bazı ilaçlarda sorumlu tutulmuştur. En çok suçlanan ilaç vankomisin olup çok sayıda olgu bildirilmiştir (1,5). Erkek kadın oranı 1/1.6 dir. Olgumuzun hikayesinde herhangi bir hastalık veya ilaç kullanımı yoktu.

LAD tanısının altın standardı immünfloresan (İF) biyopsi incelemesidir (1-6). Histopatolojisinde subepidermal bül ile beraber

yüzeysel dermiste nötrofilik inflamatuvar infiltrat görülür. İF mikroskopide lamina lusida, lamina densa veya sublamina densa bölgesindeki hemidesmozomlarda hedef antijenlere karşı antikor bağlanması görülmektedir ve bunlar lineer tarzda birikir (1, 4-6). Dolaşan otoantikorlar hastaların %30'unda mevcuttur. Ayırıcı tanısında bülöz pemfigoid, sikatrisyel pemfigoid, dermatitis herpetiformis, eritema multiforme, herpes simpleks, herpes zoster, impetigo, bülöz lupus eritematosus, pemfigus foliaceus ve pemfigus vulgaris düşünülür (1, 4, 6).

LAD tedavisinde en çok kullanılan ajan dapsondur. Dapson 4,4 diamino-difenil sülfon türevidir. Oral alınan tek dozdan sonra barsaklarda %80 civarında emilir (2, 3). Diğer sülfonlardan daha etkili olmasının sebebi barsaklardaki yüksek emilimidir. Hamilelerde hemoliz yapar ancak bebeğe teratojenik etkisi yoktur. Dapson özellikle nötrofilik infiltrasyonun olduğu hastalıklarda çok etkilidir. Nötrofillerin kemoatraktanlara cevabını ve üretimini baskılar. Ayrıca nötrofilin LTB4 ile bağlanmasını ve LTB4'ün nötrofil kemotaksisini inhibe eder (3). Dapsona karşı hipersensitivitesi, kardiyopulmoner ve hematolojik hastalık riski olan ve glukoz 6-fosfat dehidrogenaz eksikliği bulunanlarda kullanılmak gerekir (2, 3). Erişkinlerde günlük 25–100 mg, çocuklarda 1–2 mg/kg dozunda kullanılır. LAD'da sulfonamid ve kortikosteroidler de kullanılabilir. LAD'nun çocukluk formunun nadir görülmesi ve dapsona çok iyi cevap vermesi nedeniyle sunumu uygun bulundu.

Kaynaklar

1. Egan CA, Zone JJ. Linear IgA bullous dermatosis. *Int J Dermatol* 1999; 38: 818-827.
2. Herron MD, Zone JJ. Treatment of dermatitis herpetiformis and linear IgA bullous dermatosis *Dermatologic Therapy* 2002; 15: 374-381.
3. Sago J, Hall RP. Dapsone. *Dermatologic Therapy* 2002; 15: 340-351.
4. Zhou S, Ferguson D.J.P, Allen J, Wojnarowska F. The localization of target antigens and autoantibodies in linear IgA disease is variable: correlation of immunogold electron microscopy and immunoblotting. *British J Dermatol* 1998; 139: 591-597.
5. Cauza K, Hinterhuber G, Stranizky B, Brugger K. Linear IgA bullous dermatosis. *J Am Acad Dermatol* 2004;1:3.
6. Wong C.S.M., Arkwright P.D., Rieux-Laucat F, Cant A.J., Stevens R.F. Childhood linear IgA disease in association with autoimmune lymphoproliferative syndrome. *British J Dermatol* 2004; 150: 578–580.
7. Schultewolter T, Goos M, Dissemond J. Linear IgA dermatosis in an immunosuppressed patient after allogenic bone marrow transplantation. *JE-ADV* 2004; 18: 721–725.
8. Smith J.R, Kupa A, Coster D.J. Linear IgA disease. *Australian and New Zealand Journal of Ophthalmology* 1999; 27: 443–446.



aellas

Aellas™ Skin Renaval Platform Kimyasal peelingte yeni bir devir

- Uygulamaya hazır ürünler
- Tedavi sırasında kolay uygulama
- Çeşitli tedavi alanları ve estetik amaçlar için ürün kombinasyonları
- Kısa tedavi süresi
- Uzun raf ömrü sağlayan kimyasal stabilite



Estetik Tedavide Tiksotropik Özellik ve Nanoteknoloji ile Yeni Teknoloji
Tedavi Olanakları

www.aesta-md.com Tel:0216 326 53 65

