

BİR OLGU NEDENİYLE PITYRIASIS LICHENOİDES ET VARIOLIFORMİS ACUTA (PLEVA)

Dr. Yusuf KALAS x
Dr. N. Engin AYDIN xx
Dr. M. Akif ÇİFTÇİOĞLU xxx

ÖZET

Alt ve üst ekstremitelerinde papüler döküntü olan 21, yaşında erkek hastada Pityriasis Lichenoides Et Varioliformis Acuta (PLEVA) sunularak klinik ve histopatolojik ayırıcı tanılar gözden geçirilmiştir.

GİRİŞ

Pityriasis lichenoides et varioliformis acuta hastalığı literatürde Mucha-Haberman hastalığı veya parapsoriasis varioliformis acuta olarak bilinen etyolojisi aydınlanmamış bir antidedir (1,2,4,5,6,7)

Pityriasis lichenoides et varioliformis acuta (PLEVA) klinikte nadir rastlanan, etyolojisi bilinmeyen pleomorfik bir deri hastalığıdır. Hastalık papüller lezyonların ortaya çıkması ile karakterizedir. Daha sonra ise papüller ekseriya, kabuklanmaya, nekroza veya hemorajiye doğru meyleden sarımsı veya kahverengimsi, kırmızı lezyonlardır.. (1, 2, 5, 6, 9)

Biz bu yazıda PLEVA tanısı almış bir olguyu sunarak klinik ve histopatolojik olarak bir çok hastalıklarla karışabilen bu tablonun iyi tanınması ve ayırıcı tanıda akla getirilmesi gerektiğini vurgulamak istedik..

OLGU

21 yaşında, erkek hasta, bekar, Bursa doğumlu, Erzurum'da görevli ilk defa kollarından hafif kaşıntı ile başlayıp daha sonra baldır ve uyluklara doğru

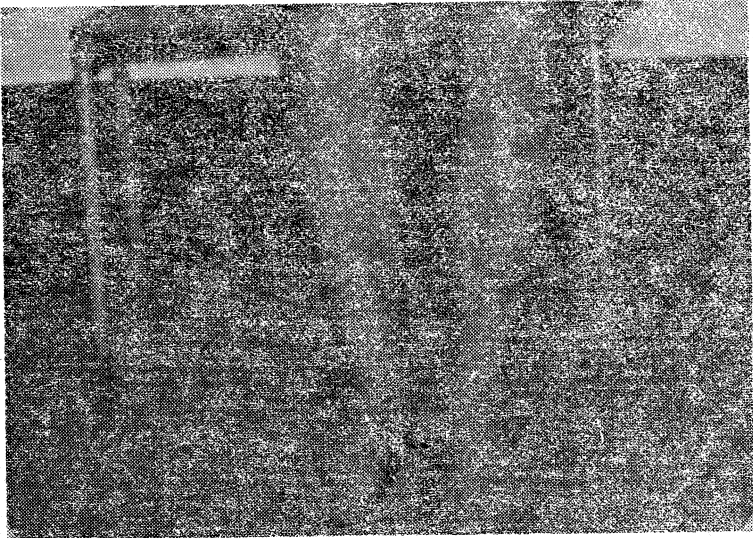
(x) Mareşal Çakmak Hastahanesi Cildiye Uzmanı, (ERZURUM)

(xx) Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı Öğretim Üyesi. (ERZURUM)

(xxx) Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi (")

yayılan kırmızı, üzeri kabuklu deriden kabarık döküntü ile başvurdu. Hikayesinden ilk defa 10-15 gün önce başladığı ve döküntülerin giderek kepeklandığı ve kabuklandığı renginin biraz koyulaştığı öğrenildi. Fizik muayenede' A: 36 derece, N: 80/dak., ritmik, TA:100/80 mm Hg. Genel durumu iyi, şuuru açık, koopere. Sistem muayeneleri normal. Dermatolojik muayenede her iki baldır ön ve arka yüzeyinde yaygın olarak, her iki kol, ön kol ve uyluklarda seyrek olmak üzere küçük mercimek büyüklüğünde eritemli-kahverengimsi papüler, yer yer üzerinde deskuamasyon ve krut gösteren lezyonlar izlenmekte, (Resim:1) Laboratuar bulguları: Hb: 13 gr/dl, BK: 9000/mm³, periferik yaymada: % 70 parçalı, % 26 lenfosit, % 2 eozinofil, % 2 monosit vardı. Eritrositleri normokrom, normositer, trombositleri yeterli idi. Sedim: 8 mm/saat, VDRL: (—) idi. Üre: % 20 mgr, Ürikasit: % 4,5 mgr, gliserit % 110 mgr, kolesterol: % 235 mgr, AKŞ: %90 mgr, SGOT: 20 Ü, SGPT: 15 Ü, total lipit: % 740 mgr idi. İdrar bulguları normal bulundu. Dışkı da parazit ve parazit yumurtası görülemedi. Akciğer grafisi normal bulundu. Punch biyopsisi: (3706/87) Epidermis sağlam kısımda bir miktar hiperkeratoz göstermekte, epiderminin fokal olarak tam tabaka halinde döküldüğü, buna karşılık derminin sağlam olarak yer aldığı, erozyon sahasında serum ve bir miktar nötrofil lökosit çıkışı bulunduğu görülmüştür. Ayrıca -epidermal hücreler arasında ödem ve soluk boyanma mevcuttur Seyrek olarak eritrositlerin serbest halde bu tabaka içinde yer aldığı ve dermiste damar duvarlarında ve perivasküler olarak mononükleer iltihabi hücreler yanı sıra endotel hücrelerinin şiştiği ve yine bir miktar eritrosit sızıntısının yer aldığı izlenmiştir.

Hastaya 2 gr/gün tetrasiklin başlandı. Bir ay süre ile devam edildi. fakat, bir netice alınamadı. Hasta haliyle taburcu edildi.



Resim : 1

TARTIŞMA

Pityriasis lichenoides et varioliformis acuta (PLEVA) hastalığına dermatoloji kliniklerinde nadir olarak rastlanmaktadır. Deride hastalığa en fazla tutulan yerler gövdenin ön kısmı, alt ve üst ekstremitelerin fleksör yüzleri ve kasıklardır. (1,6,9) Bazen erupsiyon yaygın olabilmektedir. Başlangıçta yeni çıkan lezyonlarda yanma hissi ve kaşıntı meydana gelebilmesine-rağmen sistemik semptomlar nadirdir. Olguların büyük bir çoğunluğu adölesan ve genç erişkinlerde ortaya çıkar. (4,7,9) El avuç içleri, ayak tabanları, genital ve oral kavitenin müköz membranları nadiren tutulur, yüz ve saçlı deri genellikle korunur. (5,6,7) Yukarıda söylenen bulgular olgumuz ile paralellik göstermektedir.

PLEVA'nın-etyolojisini araştırmak için 3 hastanın lezyonlarından ekstrakte edilmiş DNA, bu hastalığın dokularındaki T lenfositlerinin klonabilitesini değerlendirmek amacıyla, beta T cell reseptör genleri yönünden analize edilmiştir. 3 hastanın 3'ünden de alınan lezyonlarda, klonal genin yeniden düzenlendiği gösterilmiştir. (3) İnflamatuar deri hastalığı olgularından alınan lezyonlarda-DNA beta T cell reseptörlerinin yeniden düzenlendiğine dair herhangi bir delil bulunamamıştır. Bu bulgular PLEVA hastalığının daha önceden düşünüldüğü gibi (10,11) inflamatuar bozukluktan başka bir T cell lenfoproliferatif süreci olarak düşünülmesi gerektiğini telkin etmektedir. (3).

Klinik olarak ayırıcı tanıda esas olan kriterler, hastalığın başlangıç yaşı, lezyonun-vücutda dağılışı şekli, lezyonların pleomorfizm göstermesi ve tipik olarak birkaç gün içinde 2-3 mm'den daha fazla çapı olan eritematöz papüller lezyona doğru ilerleyen eritematöz leke olarak başlaması, daha sonra kırmızımtrak-koyu renge veya morumtrak renge dönüşmesi ve üzerinde deskuamasyon ve krut göstermesidir. İnsekt ısırılmaları ve skabies infestasyonlarında kaşıntı şiddetlidir ve bilhassa geceleri olur. Varisella ve diğer dissemine herpes virus enfeksiyonları, hastalığın aktif safhasında ateş v.s. yi içine alan semptomlar ve Tzanc pozitif açık veziküller gösterir. PLEVA'nın lezyonları 3 haftadan daha fazla sürerken, su çiçeği ekseriya 1 hafta içinde durur. Su çiçeğinde lezyonların yerleşim yerleri saçlı deri, müköz membranlar, yüz ve boyundur. Gianotti-Crosti sendromunda klinik seyir ortalama 3 hafta'dır. nekrotik lezyonlar yoktur, lezyonlar akral kısımlarda oluşur, lenfadenopati ve hepatitis vardır. Eritema multiforme ise daha tipik olarak müköz membranları tutar, uç kısımlara dağılım gösterir, hipopigmentasyondan daha ziyade hiperpigmentasyon bırakarak iyileşir ve eritema iris dediğimiz target lezyonlara sahiptir (2,4,6.).

PLEVA'da histopatolojik olarak ayırıcı tanıda esas olan özellikleri eritrosit ekstavazasyonu ve dikkate değer perivasküler mononükleer hücre infiltrasyonu gibi vasküler değişiklikler, epidermiste biraz eritrosit ekstravazasyonu ve lenfohistiotik inflamatuar hücre ekzositozu ile birlikte fokal nekrozistir. (4,7,8) Bizim olguda görülen histopatolojik bulgular, bu verilerle paralellik göstermektedir.

Hood ve arkadaşları yaptıkları bir çalışmada PLEVA'da hastalığın süresi ve klinik sürecine bağlı olarak, histopatolojik bulguların geniş bir spektrum tuttuğunu göstermişlerdir. (9). Bu bulgular fokal epidermal nekrozisi, diskeratozisi, subepidermal mikrovezikül formasyonunu, değişken sayıda nötrofiller ile dermiste perivasküler-hücre infiltrasyonunu, endotelial proliferasyonu, dermal hemorajiyi, lenosit ve-eritrositlerin epidermis içine göçünü ve dermal skl rozisi içine almaktadır. Bu çeşitli histopatolojik bulgulardan bir tanesi PLEVA için iyi tarif edilmiştir ve diğer deri hastalıklarının klasik histopatolojik tariflerinin herhangi birisinde bahsedilmemiştir. Bu bulgu intraepidermal eritrositlerin varlığıdır. Bu bulgunun varlığını, büyük bir dayanak olarak ele alan yazarlar vardır ve hatta daha ileri giderek, bu bulguyu PLEVA için patognomonik olarak düşünmektedirler. Hood ve çalışma arkadaşları 42 olgulu serilerinde 39 olguda intraepidermal eritrosit gözlemlemişlerdir (9).

Histopatolojik olarak PLEVA ile karışabilen başlıca hastalıklar: pityriasis rosea, insekt ısırtıkları, ekzematöz dermatit, lökositoklastik vaskülit, parapsoriasis ve lenfomatoid papulosis'dir. (1,5,8).

Tedavisi ampiriktir. Birçok tedavi şekilleri denenmiş olmasına rağmen daha henüz kesin bir tedavisi bulunamamıştır. (1,6,7,13,14,15)

A Case of Pityriasis Lichenoides et Varioliformis Acuta (PLEVA)

SUMMARY

This is a case report of a 21 year old male patient with pityriasis lichenoides et varioliformis acuta presenting as papula eruptions on the limbs. Clinical and histopathological features are discussed with emphasis on differential diagnostic points.

KAYNAKLAR

- 1- Domonkos, N.A., Arnold, L.H., and Odom, B.R.: Andrews' Diseases of the skin. Clinical Dermatology. Edition 7.W.B. Saunder Company Philadelphia London, Toronto, 1982, p. 248-250.
- 2- Soter, N.: in Fitz Patrick TB (ed): Dermatology in General Medicine. New York, Graw-Hill International Book Co, 1979, pp 665-669.
- 3- Weiss, L.M., Wood, G.S., Ellisen, L.W., et al: Clonal T cell populations in pityriasis lichenoides et varioliformis acuta. (Mucha-Habermann disease) AM J PATHOL., 126: 417-421, 1987.
- 4- Longly J., Demar L., Feinstein P.R., et al: Clinical and histologic features of pityriasis lichenoides et varioliformis acuta in children Arch Dermatol 123: 1335-1339. 1987.

- 5- Moschella, L.S., Pillsbury, M.D. Hurley , J.H.: Dermatology. Edition 9 W.B. Saunders Company. Philadelphia London, Toronto, 1975, P. 848-849.
- 6- Harman, RRM, Naginton J., Rook A.: Virus infection, in Rook A., Gilkinson DS., Ebling FJG., (eds) Textbook of Dermatology. Philadelphia, JB Lippincott CO., 1975, vol 1 p. 607.
- 7- Shavin, J.S., Jones TM., Aton J K., et al: Mucha-Habermann's disease in children. Arch Dermatol 1978; 114: 1679-1680.
- 8- Lever WF., Schaumburg-Lever G., : Histopathology of skin. Philadelphia, JB Lippincott Co., 1975, pp 163-164.
- 9- Hood AF., Mark EJ.: Histopathologic diagnosis of pityriasis lichenoides et varioliformis acuta and its clinical correlation. Arch Dermatol 1982; 118: 478-482.
- 10- Marks, R., Black, M., Wilson-Jones E., : Pityriasis lichenoides: A reappraisal. Br j Dermatol 1972; 86: 215-225.
- 11- Szymanski FJ.,: Pityriasis lichenoides et varioliformis acuta. Arch Dermatol 1959; 79;: 7-16.
- 12- Macaulay, W.Y.,: Lymphomatioid papulosis: A continuing self-Healing eruption. clinically benign-histologically malignant. Arch Dermatol 1968; 97: 223-30.
- 13- Cornelison, RL. Jr., Knox JM. Everett MA.,: Methotrexate for the treatment of Mucha-Habermann's disease. Arch Dermatol 106: 507-508, 1972.
- 14- Plewing G., Schopt E., : Anti-inflammatory effects of antimicrobial agents: An in vivo study. J Invest Dermatol 65: 532-536, 1975.
- 15- Esterly, NB. Furey, N., Flagnagan, L.E., : The effect of antimicrobial agents on leukocyte chemotaxis, J Invest Dermatol 70: 51-55, 1978.