

Enfeksiyon Kökenli Pitriyazis Likenoides et Variolioformis Akuta: Bir Olgu Sunumu

Pityriasis Lichenoides et Varioliformis Acuta Due to Infection: A Case Report

Sibel Tekin¹, Meltem Türkmen¹, Bengü Gerçeker Türk¹, Gülşen Kandilloğlu², Can Ceylan²

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Özet

Dokuz yaşında kız çocuğu yaklaşık iki ay önce kollarında başlayıp, haftalar içinde yüzünü de içine alacak şekilde tüm vücuduna yayılım gösteren kaşıntılı döküntülerle polikliniğimize başvurdu. Dermatolojik muayenesinde tüm vücutta hemorajik krutla örtülü, yer yer merkezi nekrotik görünümde yaygın papüloskuamöz lezyonlar saptandı. Hastada klinik olarak pitriyazis likenoides et varioliformis akuta (PLEVA) düşünülerek deri biyopsisi alındı. Histopatolojik incelemede epidermiste yaygın ekzositoz ve spongioz, papiller dermada ödem ve eritrosit ekzositozu ile dermada belirgin perivasküler lenfosit infiltrasyonu görüldü. Hastanın boğaz kültüründe *Streptococcus pyogenes* üredi. Ayrıca idrar tetkikinde bol lökosit görülmesi üzerine istenen idrar kültüründe de *Escherichia coli* üredi. Histopatolojik bulguları da PLEVA'yı destekleyen hastaya her iki enfeksiyon ajanına da etkili bulunan ve aynı zamanda PLEVA tedavisinde yeri olan, eritromisin 250mg 4x1 oral olarak başlandı. Tedaviye hızlı bir şekilde yanıt veren hastada, lezyonların yarından fazlasının tedavinin ilk 10 günü içinde gerilediği görüldü. Bu sunumda PLEVA'lı çocuk olgunun sistemik eritromisin sağaltımından sonra göstermiş olduğu hızlı ve dramatik yanıt, literatür bilgileri ışığı altında ele alınmaktadır. (*Türk Dermatoloji Dergisi 2009;3: 93-6*)

Anahtar kelimeler: PLEVA, enfeksiyon, tedavi, eritromisin

Geliş Tarihi: 07. 03. 2009

Kabul Tarihi: 25. 04. 2009

Abstract

A nine-year old girl admitted to our clinic with two months history of itchy skin eruption, initially started on the arms and then disseminated to all the body including the face. Dermatological examination revealed extensive papulosquamous lesions covered with hemorrhagic crust and central necrosis. Clinically the diagnosis was thought to be pityriasis lichenoides et varioliformis acuta (PLEVA) and a skin biopsy was performed from a lesion which revealed exocytosis and spongiosis in epidermis, edema and exocytosis of erythrocytes in papillary dermis, perivascular lymphocytic infiltration in dermis. In laboratory evaluation, oropharyngeal culture was positive for *Streptococcus pyogenes*. The analysis of urine sample revealed leucocyturia and *Escherichia coli* grew on urine culture. Therapy with erythromycin, which was found to be sensitive against both pathogens, and also the main therapeutic agent for PLEVA started 250mg tb 4x1 orally, since the histopathological findings were also compatible with PLEVA. A rapid response was achieved and more than half of the lesions were found to be regressed in ten days. In this report, a child of PLEVA with a rapid and dramatic response to erythromycin therapy is described with a brief literature review. (*Turkish Journal of Dermatology 2009;3: 93-6*)

Key words: PLEVA, infection, therapy, erythromycin

Received: 07. 03. 2009

Accepted: 25. 04. 2009

Giriş

Pitriyazis likenoides et varioliformis akuta (PLEVA), Mucha-Habermann hastalığı olarak da bilinen, nadir görülen, etiyolojisi bilinmeyen, sıklıkla çocukları ve genç erişkinleri etkileyen lenfoproliferatif bir deri hastalığıdır (1). Klinik olarak hemorajik ve papülonekrotik lezyonların sıklıkla eşlik ettiği, eritemli-skuamli papüllerle karakterizedir (2-4). PLEVA etiyolojisi bilinmeyen bir hastalık olsa da literatürde ilaçların ve enfeksiyöz ajanların tetikleyici olabileceği bildirilmektedir. Bunların başında üst solunum yolu enfeksiyonları yer almaktadır (5). Tedavide sistemik antibakteriyel ajanlar, fototerapi ve topikal kortikosteroidler kullanılmaktadır. Immunsupresif veya immunomodülatör ajanlar ise sadece hastalığın febril ülseronekrotik formunda önerilmektedir (6). Burada, idrar yolu ve üst solunum yolu enfeksiyonu ile birlikte gösteren PLEVA'lı bir çocuk olgunun sistemik eritromisin sağaltımından sonra göstermiş olduğu hızlı ve dramatik yanıt bildirilmektedir.

Olgu

Dokuz yaşında kız çocuğu yaklaşık iki ay önce kollarında başlayıp, haftalar içinde yüzünü de içine alacak şekilde tüm vücuduna yayılım gösteren kaşıntılı döküntülerle polikliniğimize başvurdu. Dermatolojik muayenesinde hemorajik krutla örtülü, yer yer ortaları nekrotik görünümde yaygın papülo-skuamöz lezyonlar mevcuttu (Şekil 1). Hastanın sistemik muayenesinde bölgesel lenfadenopati saptanmadı. Alınan deri biyopsisinin histopatolojik incelemesinde yüzeyle parakeratoz ve fibrin birikintileri, epidermiste yaygın ekzositoz ve spongios ile papiller dermada ödem ve eritrosit ekzositozu, dermada belirgin perivasküler lenfosit infiltrasyonu görüldü (Şekil 2, 3). Olguya klinik ve histopatolojik bulgular doğrultusunda PLEVA tanısı konuldu. Hastanın yapılan laboratuvar tetkiklerinde lökositoz (11700/mm³) ve eozinofili (%0,5) saptandı. Biyokimya değerleri, akut faz reaktanları ve kompleman düzeyleri normal sınırlardaydı. Etiyolojiye yönelik yapılan tetkiklerinde boğaz kültüründe *Streptococcus pyogenes* (*S. pyogenes*), idrar kültüründe *Escherichia coli* (*E. coli*) üremesi saptandı. Eozinofilisi nedeniyle istenen gaita bakısında parazite rastlanmadı. Viral ve parazit serolojilerinde patolojik bulgu yoktu. Akciğer grafisi, batin ultrasonografisi ve immunolojik göstergelerinde (ANA, ANCA, anti-dsDNA, anti-Ro, anti-La) bir anormallik yoktu. Tedavide boğaz kültüründe üreme gösteren *S. pyogenes* ile idrar kültüründe üreme gösteren *E. coli*'nin, her ikisinin de duyarlı olduğu eritromisin (p.o, 4x250 mg/gün) başlandı. Hastanın lezyonlarının kaşıntılı olması nedeniyle hidrokizin süspansiyon 1x1, topikal olarak ise ekskoriye alanlara antiseptik pansuman uygulandı. Tedavinin onuncu gününde lezyonların yarıdan fazlasının gerilediği (Şekil 4) ve tedavinin üçüncü haftasında tüm lezyonların skar bırakmadan, yer yer postinflamatuar hipopigmentasyon bırakarak tamamen silindiği gözlemlendi (Şekil 5). Hastanın tedavisi bir aya tamamlandıktan sonra kesildi ve tedavi sonrasında istenen boğaz ve idrar kontrol kültürlerinde üreme saptanmadı. Tedavi kesildikten iki hafta sonra



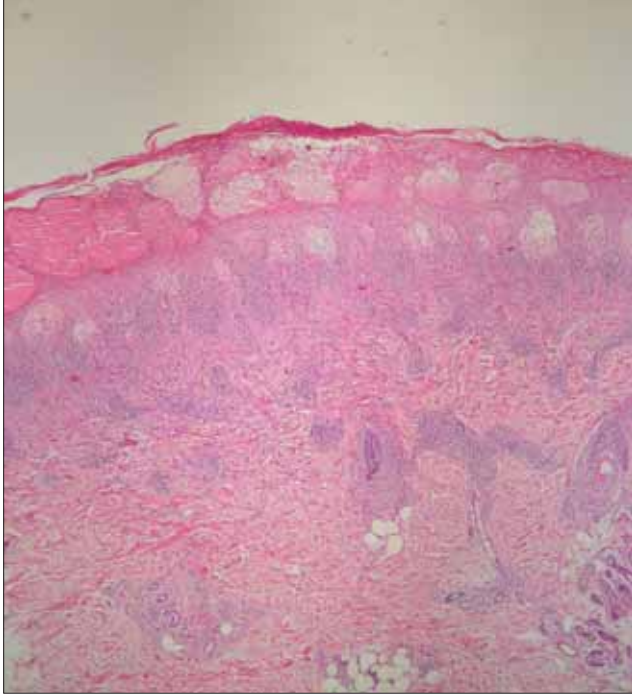
Şekil 1. Gövdede hemorajik kurutlu, merkezi nekrotik papülo-skuamöz lezyonlar

lezyonları nüks eden hastanın tekrarlanan idrar kültüründe yeniden *E. coli* üremesi üzerine antibiyograma göre duyarlı olduğu ve aynı zamanda PLEVA tedavisinde kullanılan eritromisin tedavisi yeniden başlandı ve lezyonların aynı şekilde hızla silindiği gözlemlendi. Tedavi bir aya tamamlandı ve iki yıllık izlemede nüks gözlemlenmedi.

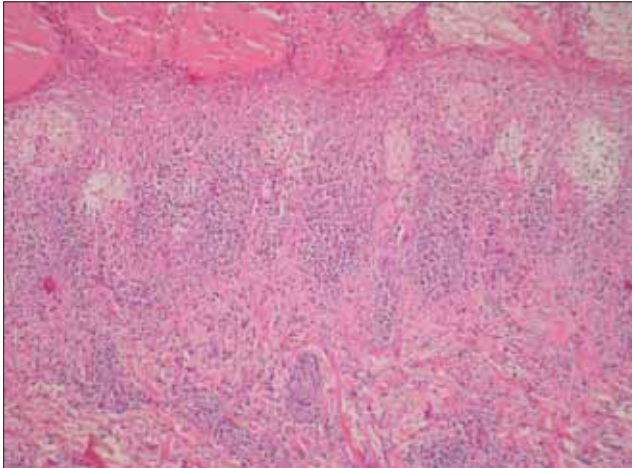
Tartışma

PLEVA, sıklıkla çocukları ve genç erişkinleri etkileyen etiyolojisi bilinmeyen bir deri hastalığıdır (2-4). Nadir görülen bir hastalık olup başlıca genç erişkinlerde görülür (7). Ancak hastalık çocuklarda nadir değildir; Romani ve ark.'nın (8) serisinde tüm PLEVA popülasyonunun %18,6'sını çocukların oluşturduğu belirtilmektedir. Seyrek rastlanması nedeniyle insidansı tam olarak bilinmemekle birlikte, Brezilya'da pitriyazis likenoides kronika insidansı 1/2000, PLEVA insidansı ise bu değer 1/3-1/6'sı olarak bildirilmiştir (3). Cinsiyet sıklığının eşit olduğu bildirilmekle beraber erkeklerde daha sık görüldüğünü belirten yayınlar da bulunmaktadır (9).

PLEVA'nın etiyolojisi bilinmemekte; ancak enfeksiyon ajanlarının tetiklediği bir hipersensitivite reaksiyonu olduğu düşünülmektedir. Hastalığı tetiklediği bildirilen enfeksiyon ajanları arasında başlıca viral ve bakteriyel üst solunum yolu enfeksiyon ajanları ile *chickenpox* virus, Epstein-Barr virüs,



Şekil 2. Yüzeşte parakeratoz, parakeratoz tabakası içinde fibrin ve serum içeren veziküller, papiller dermada belirgin ödem, yüzeşte ve derin dermada belirgin perivasküler yangısal infiltrasyon (100X)



Şekil 3. Epidermin yüzeşte bölümünde veziküller, bazal üniteşte belirgin lenfosit eksozitozu ve papiller dermada ödem (200X)

Toxoplasma gondii ve HIV yer almaktadır (5,10). Bizim olgumuzun da boğaz sürüntüsünde *S. pyogenes* ve idrar kültüründe *E. coli* üremiştir. PLEVA tedavisinde ilk seçenekler arasında yer alması yanı sıra üreyen enfeksiyon ajanlarından her ikisinin de duyarlı olması nedeniyle hastaya bir ay süreyle eritromisin verilmiş, tedavinin üçüncü haftasında tam silinme görülmüştür. Tedaviden iki hafta sonra PLEVA lezyonlarının nüks etmesi üzerine tekrarlanan kültürlerinde *E. coli*'nin etken olduğu idrar yolu enfeksiyonu



Şekil 4. Eritromisin tedavisinin onuncu gününde hastanın lezyonlarında kısmi düzelme

tekrar saptanmıştır. *E. coli*'nin etken olduğu idrar yolu enfeksiyonunun tedavisi ile lezyonların gerilemesi ve enfeksiyonun tekrarlamasıyla aynı lezyonların nüks etmesi, bu olguda PLEVA etyolojisinde *E. coli*'nin rol oynadığını desteklemektedir.

Hastalık özellikle gövde ve kolların fleksör yüzlerinde proksimalde, nekrotik lezyonları da içeren papülo-veziküllerin ortaya çıkması ile karakterizedir. Lezyonlar, merkezinde vezikül ve bazen de hemorajik nekroz bulunan kırmızı-kahverengi papüllerden oluşur. Bazen erüpsiyon tüm vücutta yayılabilir. Müköz membran tutulumu oldukça nadirdir. Lezyonlar hipo- hiperpigmentasyon veya varioliform skar bırakabilir (7).

Gelmetti ve ark. (2), çocuklarda hastalık süresinin dağılım şekline göre farklılık gösterdiğini saptamışlardır. Periferik ya da santral dağılım gösterenlerin yaygın dağılım gösterenlere göre daha geç iyileştiği belirtilmektedir (9). Bu nedenle pitriyazis likenoidesin akut ve kronik olarak ayrımı yerine santral, periferik ve yaygın olarak ayrılmasını önermişlerdir (2). Buna karşılık, Romani ve ark. (8), 118 pitriyazis likenoidesli hasta arasından inceledikleri 22 çocuk hastada lezyon dağılımı ile prognoz arasında ilişki saptamamışlardır. Yüz de dahil olmak üzere tüm vücutta yaygın lezyonları olan bizim olgumuzda ise oral eritromisin tedavisine günler içinde dramatik yanıt alınmış ve lezyonlar



Şekil 5. Eritromisin tedavisinin üçüncü haftasında lezyonlarının tamamında silinme

skar bırakmadan yer yer hipopigmentasyon bırakarak iyileşmiştir.

PLEVA'nın halen özgün bir tedavisi bulunmamaktadır. Topikal steroidler ve oral antihistaminiklerin inflamasyonu azaltmalarına rağmen hastalığın süresini etkilemedikleri bildirilmektedir (3,4). Etiyolojide enfeksiyon odağı saptanmasa bile tedavide en az bir ay süre ile başta antibiyotik kullanımı önerilmektedir. Tetrasiklin ve eritromisin ile başarılı

sonuçlar alınmakla birlikte tedavi sonrasında hastalık sıklıkla nüks etmektedir (4). Bununla birlikte antibiyotiklerin azaltılarak uzun sürede kesilmesinin nüks riskini azalttığı belirtilmektedir (9).

Bu olgu, hastalığın etiyolojisinde *E. coli*'ye bağlı idrar yolu enfeksiyonu ve *S. pyogenes*'e bağlı üst solunum yolu enfeksiyonu saptanması ve tedavide eritromisine dramatik yanıt vermesi nedeniyle sunulmuştur.

Kaynaklar

1. Akay N, Erdem C. Kronik aktinik dermatit ve klonal dermatitler. Türkiye Klinikleri J Int Med Sci 2006;2:47-50.
2. Gelmetti C. Pityriasis lichenoides in children: A long term follow up of eighty-nine cases. J Am Acad Dermatol 1990;23:473-8.
3. Daoud MS, Pittelkow MR. Pityriasis lichenoides. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. Ed. Freedberg IM, Eisen Az, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz JI. 6th ed. New York, McGraw-Hill; 2003. p. 456-63.
4. Patel DG, Kihiczak G, Schwartz RA, et al. Pityriasis lichenoides. Cutis 2000;65:17-20, 23.
5. Ersoy-Evans S, Greco F, Mancini A, Subasi N, Paller AS. Pityriasis lichenoides in childhood: A retrospective review of 124 patients. J Am Acad Dermatol 2006;56:205-10.
6. Khachemoune A, Blyumin ML. Pityriasis lichenoides: pathophysiology, classification, and treatment. Am J Clin Dermatol 2007;8:29-36.
7. Ricci G, Patrizi A, Misciali D, Masi M. Pathological case of the month. Arch Pediatr Adolesc Med 2001;15:195-6.
8. Romani J, Puig L, Fernandez-Figueras MT, et al. Pityriasis lichenoides in children: clinicopathologic review of 22 patients. Pediatr Dermatol 1998;15:1-6.
9. Özdil S, Boztepe G, Karaduman A ve ark. Pityriasis lichenoides; 75 olguluk retrospektif çalışma. Turkderm 2004;38:195-8.
10. Klein PA, Jones EC, Nelson JL, Clark RA. Infectious causes of pityriasis lichenoides: a case of fulminant infectious mononucleosis. J Am Acad Dermatol. 2003;49:151-3.