



OLGU BİLDİRİSİ

El Dorsalinde Lokalize Atipik Büllöz Piyoderma Gangrenozum

Yard. Doç. Dr. Beril Gülüş Demirel,¹ Prof. Dr. Rafet Koca,¹ Prof. Dr. Nilgün Solak Tekin,¹
Doç. Dr. Güven Çelebi²

1Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Anabilim Dalı, Zonguldak

2Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi, Enfeksiyon Hastalıkları ve Klinik Mikrobiyoloji Anabilim Dalı, Zonguldak

Yazışma Adresi: Dr. Beril Gülüş Demirel, Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Anabilim Dalı 67100, Esenköy / Kozlu / Zonguldak E-posta: berilgd@gmail.com

Özet

El Dorsalinde Lokalize Atipik Büllöz Piyoderma Gangrenozum

Piyoderma gangrenozum (PG), nadir görülen, ağrılı, kutanöz ülserasyonlarla seyreden inflamatuvar bir deri hastalığıdır. İnflamatuvar barsak hastalıkları, romatoid artrit ve miyeloproliferatif hastalıklar gibi sistemik hastalıklara eşlik edebilir. Etyopatogenezi tam olarak anlaşılamayan hastalığın klinik olarak ülseratif, büllöz, vejetatif ve püstüler olmak üzere dört klinik tipi bulunmaktadır. Büllöz form, PG'nin oldukça nadir görülen bir tipidir ve sıklıkla lenfoproliferatif hastalıklarla ilişkilidir. Burada 70 yaşında, sol el dorsalinde lokalize büllöz piyoderma gangrenozumu bulunan, herhangi bir sistemik hastalığın eşlik etmediği kadın hasta literatür bilgileri eşliğinde sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Büllöz, piyoderma gangrenozum

Abstract

Atypical Bullous Pyoderma Gangrenosum on the Dorsum of the Hand

Pyoderma gangrenosum (PG) is an uncommon inflammatory skin disease causing painful cutaneous ulceration. It is frequently associated with systemic diseases like inflammatory bowel disease, rheumatoid arthritis and myeloproliferative diseases. The etiopathogenesis of PG is still not well understood. There are four clinical forms of PG: ulcerative, pustular, bullous, and vegetative. Bullous form is a rare variant of PG, which is frequently associated with lymphoproliferative disorders. Here we present a 70-year old-woman who had bullous pyoderma gangrenosum of the left dorsum of the hand.

Keywords: Bullous, pyoderma gangrenosum

Giriş

İlk kez 1930 yılında Brunsting, Goeckerman ve O'Leary tarafından tanımlanan piyoderma gangrenozum (PG), özellikle 40-60 yaşlarında görülen, klinik olarak keskin sınırlı, lividi renkte eritemle çevrili ülseratif lezyonlarla karakterize nötrofilik bir dermatozdur (1). Ağrılı püstül şeklinde başlayan lezyonlardan, kenarları deriden kabarık, dokunmakla hassas, giderek genişleme eğilimi gösteren ülser gelişir. PG'nin spesifik histolojik ve laboratuvar bulguları bulunmamaktadır ve tanısı karakteristik deri lezyonlarının varlığına dayanır. Olguların büyük çoğunluğuna inflamatuvar barsak hastalıkları, romatoid artrit ve hematolojik maligniteler başta olmak üzere çeşitli kanserler eşlik edebilmektedir. Hastalığın oldukça nadir görülen büllöz varyantı sıklıkla lösemi ve miyelodisplazilerle ilişkilidir (2). Burada sistemik

bir hastalığın eşlik etmediği, el üzerinde enfekte görünümde deri ülseri gelişen bir olguda PG'nin ayırıcı tanındaki yerinin vurgulanması amaçlanmıştır.

Olgu

Yetmiş yaşında kadın hasta, 20 gün önce sol el işaret parmağında başlayan, giderek ülserleşen yara nedeniyle kliniğimize başvurdu. Hastanın öyküsünden, lezyonun başlangıcının püstül şeklinde olduğu sonra zamanla genişleyerek bül halini aldığı ve bülün kendiliğinden açılarak akıntılı bir ülser halini aldığı öğrenildi. Başvurduğu dış merkezde yumuşak doku enfeksiyonu düşünülerek oral siprofloksasin ve sefprozil tedavileri uygulanan hastanın şikayetlerinde düzelleme olmamış. Fizik muayenesinde sol el dorsalinin tamamına yayılmış, kenarlarında ödemli viyolase renkte bir halesi ve bül artıkları bulunan, ortası ülser ve pürülan akıntılı üzerinde yer yer nekrotik odakların izlendiği bir yara mevcuttu (**Resim 1**). Lezyondan Gram boyaması



Resim 1. Başvuru anında lezyonun klinik görünümü



Resim 2. Sistemik steroid tedavisi sonrası 15. günde lezyonun klinik görünümü

ve kültür için örnekleri alındı. Enfeksiyöz bir neden olma olasılığı düşünülerek sonuçları çıkıncaya kadar hastaya ampirik intravenöz ampisilin sulbaktam ve siprofloksasin tedavileri başlandı. Gram incelemede bol lökosit görüldü ancak rutin bakteriyolojik kültürlerde üreme olmadı. Kan tetkiklerinde C-reaktif protein 84,6 mg/dl, eritrosit sedimentasyon hızı 65 m/sa olarak saptandı. Özgeçmişinde hipertiroidi bulunan ve propiltiourasil kullanan hastanın tiroid hormon düzeyleri ve tiroid ultrasonografisi (USG) normal değerlendirildi. Elde şiddetli ağrı nedeniyle ortopedi ile osteomyelit açısından konsülte edildi. Kemik sintigrafisi normal değerlendirildi. Tüberküloz ve derin mantar enfeksiyonları açısından yapılan doku kültürü incelemelerinde etken saptanamadı. Vasküler patolojiler açısından üst ekstremiteler arteriyel ve venöz sistem doppler ultrasonografi incelemeleri yapıldı ve normal olarak değerlendirildi. Solid tümör varlığı açısından tüm abdomen USG görüntülemesi yapıldı ve lezyona rastlanmadı. Parenteral tedavi nedeniyle yapılan enjeksiyon alanlarında paterji pozitifliği izlendi. Aktif lezyon kenarından alınan örnekte yapılan histopatolojik incelemede epitelin hemen altından başlayan papiller ve orta dermis daha yoğun olmak üzere tüm dermisi infiltrate eden nötrofil lökosit ve histiyositlerden oluşan iltihabi hücre infiltrasyonu görüldü. Hastada tipik klinik özellikler, paterji pozitifliği, diğer ülser ile seyreden hastalıkların dışlanması, histopatolojik ve laboratuvar bulguları eşliğinde büllöz PG düşünüldü.

Yatışının beşinci gününde antibiyoterapiye yant alınamayan hastada, büllöz PG tanısı ile hastaya metilprednizolon 40 mg/gün başlandı. Lezyonlara %2 eau borique ile ıslak pansuman ve %5 oranında klorheksidin asetat içeren parafinli gazlı bez ile yara bakımı yapıldı. Steroid tedavisinin üçüncü gününde lezyonda hızlı bir düzelme saptandı. 15 gün sonraki kontrolünde hastanın lezyonlarında büyük ölçüde iyileşme görüldü (**Resim 2**). Hastanın takipleri devam etmektedir.

Tartışma

Büllöz PG, ilk kez 1972'de Perry ve Winkelmann tarafından bildirilmiş olup klinik olarak hemorajik bir bülün hızla büyüyerek yüzeysel ülserasyonlar oluşturması ile karakterizedir. Büllöz PG, PG'nin oldukça nadir görülen bir varyantıdır. Klasik PG'den ülserlerin daha yüzeysel olması ve ülser kenarında büllöz bir sınırın olması ile ayırt edilebilir (3,4). Bu varyant sıklıkla lösemi, miyelodisplastik sendrom ve immunglobulin-A gammopatisi gibi hematolojik malignitelerle ilişkili bulunmuştur (3, 5, 6). Bizim hastamızda yapılan incelemelerde herhangi bir hematolojik patoloji saptanmadı. Literatürde bu durumun oldukça nadir izlendiği görülmektedir (7). Bu nedenle hastamızın ileride oluşabilecek bir malignite açısından takipleri halen devam etmektedir.

Histolojik bulgular tanısız olmamakla beraber ülserasyona neden olabilen diğer nedenlerin dışlanması açısından gereklidir. Erken dönem lezyonlarda dermal nötrofilik infiltrasyon izlenirken, geç dönem lezyonlarda epidermal ülserasyon ve nekroz, yüzeysel dermal ödem ve subkutan dokuya kadar uzanan yoğun, mikst dermal bir inflamasyon izlenir. PG tanısı düşünülen hastalarda lezyonun hem viyolase aktif kenarından hem de bakteriyel, mikobakteriyel ve fungal incelemelerin yapılabilmesi için ülserasyonun orta kısmından biyopsi yapılması önerilmektedir (8).

PG tanısı, spesifik laboratuvar ve histopatolojik bulgular olmadığından sıklıkla klinik olarak yapılmak-

tadır. Kutanoz ülserasyon yapan diğer nedenlerin dışlanması gerekmektedir. Weening ve ark. yaptıkları çalışmada PG tanısı konulan hastaların yaklaşık %10'unun yanlış tanı aldıklarını tespit etmiştir. PG ile en çok karışan hastalıkların vasküler okluzif veya venöz hastalıklar, vaskülitler, malign hastalıklar, enfeksiyonlar ve eksojen doku yaralanmaları olduğunu bildirmişlerdir (9). Bizim olgumuzda da ilk vizitte lezyonda bulunan pürülan akıntı nedeniyle enfektif bir hadise olabileceği düşünülmüş ve sistemik antibiyoterapi başlanmıştı. Ancak laboratuvar tetkiklerinin bunu desteklememesi, klinik iyileşme olmaması ve paterji pozitifliği nedeniyle hastada PG tanısına yöneldik. Primer lezyonun bül olması ve bunun hızla ülserasyon oluşturması nedeniyle büllöz PG klinik tipi olduğunu düşündük.

Tedavide sıklıkla sistemik kortikosteroid ve lokal yara bakımı uygulanır. Diğer tedavi seçenekleri arasında TNF- α antagonistleri, kalsinörin inhibitörleri, dapson, kolşisin, intravenöz immunglobulin, sitotoksik kemoterapötikler ve antimetabolitler bulunmaktadır (3). Tedaviye direkt olarak başlamadan önce olası ülser sebeplerinin değerlendirilmesi ve tetkik numunelerinin alınması tavsiye edilir. Zira steroid tedavisi ile enfeksiyon ve lenfoma durumlarında alevlenme olabileceği gibi, vaskülit, antifosfolipid antikör sendromu gibi durumlarda da tanının gecikmesine neden olabilir (9). Tedavide özellikle paterji pozitifliği olan hastalarda akut dönemde debridman ve greft gibi cerrahi işlemler kesinlikle önerilmemektedir. Sistemik tedavi ile hastalık aktivitesi kontrol altına alındıktan sonra konservatif, lokal debridman yapılabilir. Parsiyel kalınlıkta deri grefti uygulamalarının da başarılı olduğunu bildiren yayınlar bulunmaktadır (10).

Sonuç olarak PG, sıklıkla gözden kaçırılabilir veya yanlış tanı alabilir. Antibiyoterapiye yanıt alınmayan ülserli olgularda PG tanısı unutulmamalı, PG'a sık-

lıkla eşlik edebilen diğer hastalıkların varlığı sorgulanmalı ve araştırılmalıdır. Ülser kenarında bül artıkları bulunan dirençli olgularda büllöz PG tanısı akılda tutulmalıdır. Ayrıca daha önce bildirilen olguların aksine büllöz varyantın her zaman hematolojik malignitelerle ilişkili olmadığı ve tek başına ayrı bir antite olarak da bulunabileceği hatırlanmalıdır.

Kaynaklar

1. Goeckerman WH, O'Leary PA. Pyoderma (ecthyma) gangrenosum. Clinical and experimental observation in five cases. Arch Dermatol Syphilol 1930; 221: 655-680.
2. Al Ghazal P, Herberger K, Schaller J, ve ark. Associated factors and comorbidities in patients with pyoderma gangrenosum in Germany: a retrospective multicentric analysis in 259 patients. Orphanet J RarDis 2013; 8: 136-144.
3. Cohen PR. Neutrophilic dermatoses: a review of current treatment options. Am J Clin Dermatol 2009; 10: 301-312.
4. Wolska K, Michalska-Jakubus M, Pucu? a J, ve ark. Bullous pyoderma gangrenosum associated with pancytopenia of unknown origin. Postepy Dermatol Alergol 2014; 31: 272-276.
5. Lamet S, Bracke A, Geluykens E, ve ark. Medical and surgical management of paraneoplastic pyoderma gangrenosum: a case report and review of the literature. Acta Clin Belg 2010; 65: 37-40.
6. Rogalski C, Paasch U, Glander HJ, Hausteiner UF. Bullous pyoderma gangrenosum complicated by disseminated intravascular coagulation with subsequent myelodysplastic syndrome (chronic myelomonocytic leukemia). J Dermatol 2003; 30: 59-63.
7. Altunay IK, Sezgin SA, Ileri U, ve ark. Atypical hemorrhagic bullous pyoderma gangrenosum. Int J Dermatol 2001; 40: 327-329.
8. Newell EL, Chaudhry SI, Black MM. Acute bullous hemorrhagic pyoderma gangrenosum: pitfalls of diagnostic delay. A case report. J Bone Joint Surg Am 2008; 90: 174-177.
9. Weenig RH, Davis MD, Dahl PR, Su WP. Skin ulcers misdiagnosed as pyoderma gangrenosum. N Engl J Med 2002; 347: 1412-1418.
10. Cliff S, Holden CA, Thomas PR, Marsden RA, Harland CC. Split skin grafts in the treatment of pyoderma gangrenosum. A report of four cases. Dermatol Surg 1999; 25: 299-302.