



Vulvar sikatrisyel pemfigoid: Bir çocuk olgu

Vulvar cicatricial pemphigoid of childhood: a case report

Aslı Günaydın, Bengü Gerçek Türk*, Gülşen Kandiloğlu**, Tuğrul Dereli*

Artvin Devlet Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Kliniği, Artvin, Türkiye

*Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

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

Özet

Vulvar sikatrisyel pemfigoid, büllöz pemfigoidin çocukluk çağında görülen, izole ve lokalize vulvar tutulumla karakterize nadir bir varyantıdır. Vulvar mukozada sikatris bırakarak iyileşen eroziv alanlar hastalığın tipik klinik bulgusudur. Hastalarda oküler tutulum vulvar hastalığa eşlik edebilmekte ya da izlemde gelişebilmektedir. Lezyonların histopatolojik incelemesinde subepidermal bül oluşumu, direkt immunfloresan incelemede ise bazal membranda linear Ig G ve C3 birikimi gözlenir. Ayırıcı tanıda liken skleroz ve cinsel istismar öncelikle akılda bulundurulacak hastalıklardır. Topikal ve sistemik steroidler, dapson başlıca tedavi seçenekleridir. İzlemde, oküler tutulum açısından oftalmolojik muayene ve takip altı ayda bir tekrarlanmalıdır. Burada on bir yaşında bir kız çocuğunda izole vulvar sikatrisyel pemfigoid gelişimi klinik ve histopatolojik bulgularıyla birlikte sunulmaktadır. (Türkderm 2014; 48: 51-3)

Anahtar Kelimeler: Sikatrisyel pemfigoid, vulvar, çocukluk çağı

Summary

Vulvar cicatricial pemphigoid is a rare variant of bullous pemphigoid, which is characterized by isolated and localized vulvar involvement, observed in childhood. The typical clinical finding is erosive lesions of the vulva healing with scar formation. Ocular involvement may be associated with vulvar disease or may develop during the follow-up. On histopathologic examination of the lesions, subepidermal blister and on direct immunofluorescence study, linear deposition of Ig G and C3 are observed. The differential diagnosis includes lichen sclerosus and, sexual abuse should be considered at first. Topical and systemic steroids and dapsone are the main treatment options. Ophthalmological examination and follow-up should be repeated on every six months for ocular involvement. Here, we report development of vulvar cicatricial pemphigoid in an 11-year-old girl with clinical and histopathological findings. (Turkderm 2014; 48: 51-3)

Key Words: Cicatricial pemphigoid, vulvar, childhood

Giriş

Büllöz pemfigoid ve sikatrisyel pemfigoid sıklıkla yaşlı popülasyonda görülen, edinsel, kronik büllöz bir dermatozdur. Çocuklarda ise nadiren görülmektedir¹. Son yıllarda çocukluk çağı büllöz pemfigoidinin, infantil büllöz pemfigoid ve çocukluk çağı lokalize vulvar sikatrisyel pemfigoidi olarak iki alt grubu tanımlanmıştır². Vulvar sikatrisyel pemfigoid çocukluk çağı büllöz pemfigoidinin,

lokalize vulvar tutulum ve sikatris gelişimi ile karakterize nadir görülen bir varyantıdır³. Burada, on bir yaşında kız çocuğunda vulvar sikatrisyel pemfigoid gelişimi sunulmaktadır.

Olgu

On bir yaşında kız çocuğu, beş yıldır genital bölgede kapanmayan yara, ağrı ve yanma yakınması ile

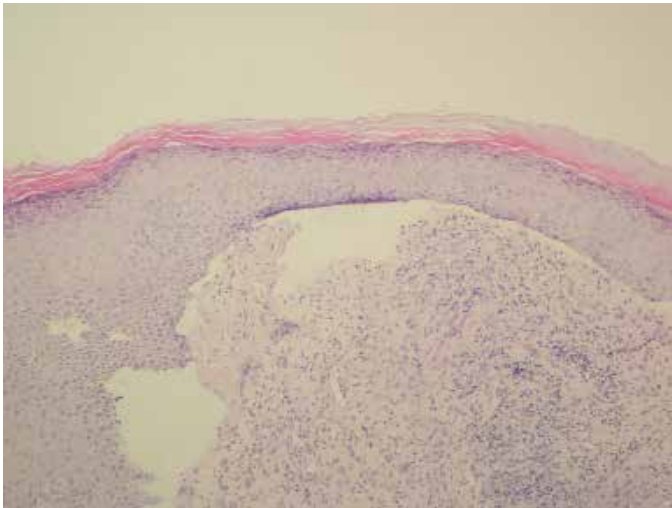
Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Aslı Günaydın, Artvin Devlet Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Kliniği, Artvin, Türkiye
GSM: +90 532 488 97 82 E-posta: drasligunaydin@yahoo.com.tr **Geliş Tarihi/Received:** 01.01.2011 **Kabul Tarihi/Accepted:** 07.01.2013

Türkderm-Deri Hastalıkları ve Frengi Arşivi Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.
Turkderm-Archives of the Turkish Dermatology and Venerology, published by Galenos Publishing.





Resim 1. Labium minus iç yüzlerinde, bilateral, erode, periferi atrofik, viyolase alanlar, klitoris bölgesinde skar



Resim 2. Subepidermal ayrılma, fibrin eksüdasyonu, dermada lenfositlerden zengin yangısal infiltrasyon ve fibrozis HEX20

polikliniğimize başvurdu. Öyküsünden, bu şikayetleri nedeniyle daha önce ekzema ve mantar infeksiyonu tanılarıyla topikal steroid ve sistemik antifungal tedavi verildiği, bu tedavilerden kısmi fayda gördüğü öğrenildi. Soygeçmiş ve özgeçmişinde özellik yoktu. Dermatolojik muayenesinde labium minus iç yüzlerinde, bilateral,

erode, periferi atrofik, viyolase alanlar ile klitoris bölgesinde skar gözlemlendi (Resim 1). Lezyonlardan alınan biyopsinin histopatolojik incelemesinde subepidermal ayrılma, fibrin eksüdasyonu, dermada lenfositlerden zengin yangısal infiltrasyon ve fibrozis gözlemlendi (Resim 2). Direkt immunfloresan (DİF) incelemede ise dermo-epidermal sınırdaki lineer C3, immunglobülin (Ig) G birikimi saptandı. Ancak teknik yetersizlik nedeniyle tuzla ayrıştırma (salt split) testi yapılamadı. Olguya klinik, histopatolojik bulgular doğrultusunda "vulvar sikatrisyel pemfigoid" tanısı konuldu. Yapılan laboratuvar tetkikleri normal sınırlarda saptandı. Oftalmolojik muayenede hastalığa ait tutulumla rastlanmadı ve olguya altı aylık periyotlarla kontrol göz bakışı planlandı. Tedavide potent topikal steroid (mometazon furoat) iki hafta aralarla, 10 gün süreyle, üç ay boyunca uygulandı. Topikal steroid uygulamasına ara verildiği dönemde lezyonların tekrarlaması nedeniyle üç hafta aralarla, bir haftalık topikal steroid uygulaması ile tedavi idame ettirildi.

Tartışma

Vulvar sikatrisyel pemfigoid vulvar alanda, erode, atrofik ve sklerotik plaklarla seyreden çocukluk çağı büllöz pemfigoidinin nadir görülen izole bir alt tipidir. Etiyopatogenezinde bazal membran proteinlerine karşı gelişmiş Ig G tipinde otoantikolar rol oynamaktadır^{2,3}. Vulvar alandaki plaklar zamanla skar ve sineşi gelişimine, bunun sonucunda da genitoüriner disfonksiyona yol açabilmektedir. Kaşıntı, yanma, vulvar ağrı ve dizüri hastalığın temel semptomlarıdır⁴. Olgumuzda da dizüri ve ağrı mevcuttu. Klitoris bölgesinde ise skar gelişimi izlendi. Perilezyonel alanı da içerecek şekilde alınan deri biyopsilerinin histopatolojik incelemesinde subepidermal bül ve lezyonun yaşına göre değişen karakterde inflamatuvar hücre infiltrasyonu saptanır. DİF incelemede ise, bazal membran boyunca Ig G ve C3 birikimi gözlenir. Bizim olgumuzda da DİF'de bazal membran boyunca lineer Ig G ve C3 birikiminin görülmesiyle tanı koyulmuştur.

Sikatrisyel pemfigoid dışında büllöz pemfigoid seyrinde de vulvar tutulum görülebilmektedir. Bu iki tablonun kesin ayırım için indirekt veya direkt tuzla ayrıştırma testi oldukça önemlidir. Sikatrisyel pemfigoidde otoantikolar preparatın dermal tarafında toplanırken büllöz pemfigoidde epidermal tarafta saptanmaktadır.

Erişkin büllöz pemfigoid olgularının %9'unda vulvar tutulum saptanırken bu oranın çocukluk çağı büllöz pemfigoidinde %50 gibi oldukça yüksek bir oranda olduğu belirtilmektedir. Literatürde bildirilen yaklaşık yirmi çocukluk çağı sikatrisyel pemfigoid olgusundan sadece üçünde olgumuzda saptandığı gibi izole vulvar tutulum olduğu belirtilmektedir^{6,7}.

Vulvar sikatrisyel pemfigoidde oküler tutulum, görme kaybı veya körlüğe yol açabilmesi nedeni ile mutlaka araştırılmalıdır. Hastalığın başlangıcında ortaya çıkabileceği gibi birkaç yıl sonra da saptanabilmektedir. Bu nedenle düzenli oftalmolojik takip önerilmektedir. Saptanabilecek oküler lezyonlar, kronik konjunktivit, konjunktival forniksin progresif subepitelyal fibrozisi, sikka sendromu ve korneal ülserasyonlardır⁷. Olgumuzun oftalmolojik muayenesinde herhangi bir patolojiye rastlanmazken, altı ay aralarla göz bakışı planlanmıştır.

Ayrıntılı tanıda en çok herpes simpleks infeksiyonu, liken skleroz ve cinsel istismar ile karışabilmektedir. Ayrıntılı klinik bakı, histopatolojik

ve direkt immunfloresan inceleme ile vulvar sikatrisyel pemfigoid tanısı konulabilmektedir^{1,6}.

Tedavide topikal ve sistemik kortikosteroidler ilk sırada yer almaktadır. Bunların dışında dapson, sülfanomidler, azatioprin ve siklosporin diğer seçeneklerdir². Burada sunulan olguda vulvar tutulum dışında göz ya da oral mukoza gibi ek bir tutulum alanı saptanmadığı için topikal steroid kullanılmıştır. Ancak izlemde topikal steroid uygulamasına ara verilmesi ile yeni lezyon gelişiminin görülmesi üzerine steroid uygulaması aralıklı olarak idame ettirilmiştir.

Çocuk olgularda genital bölgede gelişen eroziv lezyonların ayırıcı tanısında nadir görülen bir hastalık olan "vulvar sikatrisyel pemfigoid" akılda bulundurulmalı ve tanıya yönelik olarak immunfloresan inceleme için de örnek alınmalıdır.

Kaynaklar

1. Bologna L.J, Jorizza L.J, Rapini P.R. Dermatology. 2nd edition, 2008. Section 5 'Pemphigoid Group' p:431-445.
2. Fisler E.R, Saeb M, Liang G.M et al. Childhood bullous pemphigoid, a clinicopathologic study and review of the literature. Am J Dermatopathol 2003;25:183-189.
3. Hoque R.S, Patel M, Farrell M.A. Childhood cicatricial pemphigoid confined to the vulva. Clin Exp Dermatol 2005;31:63-64.
4. Schoeffler A, Roth B, Causeret A et al. Vulvar Cicatricial pemphigoid of childhood. Pediatr Dermatol 2004;21:51-53.
5. Chimanovitch I, Hamm H, Georgi M, Kroiss M. Bullous pemphigoid of childhood. Arch Dermatol 2000;136:527-532.
6. Farrell M.A, Kirtschig G, Dalziel L.K et al. Childhood vulvar pemphigoid: a clinical and immunopathologic study of five patients. Br J Dermatol 1999;140:308-312.
7. Kharfi M, Khaled A, Anane R et al. Early onset childhood cicatricial pemphigoid: a case report and review of the literature. Pediatr Dermatol 2010;27:119-124.