

Linear IgA Bullous Dermatitis: A Case Report

[Lineer IgA Büllöz Dermatozu: Olgu Sunumu]

Nihal Altunisik¹, Serpil Sener², Sule Gencoglu³

¹ Özel Gözde Hastanesi, Dermatoloji Kliniği, Malatya, Turkey

² İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, Malatya, Turkey

³ Özel Gözde Akademi Hastanesi, Dermatoloji Kliniği, Malatya, Turkey

Abstract

Linear IgA dermatosis (LAD) is a rare autoimmune bullous skin disease with subepidermal blister formation and linear Ig A deposits along the basement membrane zone. The disease is more common in young adults. Vesiculobullous rash on the skin and mucous membranes clinically monitored. This article is presented with urticarial plaques before the clinical and admitted 17-year-old male patient with vesiculobullous rash after about 1 year.

Keywords: Skin diseases, IgA, autoimmune

Özet

Lineer IgA dermatozu (LAD) bazal membran zonu boyunca lineer Ig A birikimleri ve subepidermal büll oluşumu ile karakterize nadir bir otoimmün büllü deri hastalığıdır. Hastalık genç erişkinlerde daha sık görülür. Klinik olarak deride ve muköz membranlarda vezikülobülöz döküntü izlenir. Bu yazıda klinik olarak ürtikeryal plaklarla başlayan ve yaklaşık 1 yıl sonra vezikülobüllöz döküntü ile başvuran 17 yaşında bir erkek olgu sunulmaktadır.

Anahtar kelimeler: Deri hastalıkları, IgA, otoimmün

(Rec.Date: Sep 01, 2015

Accept Date: Sep 17, 2015)

Corresponding Author: Sener Serpil, İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, Malatya, Turkey

E-mail: senerserpil@hotmail.com

Phone: + 90 5325104723

Giriş

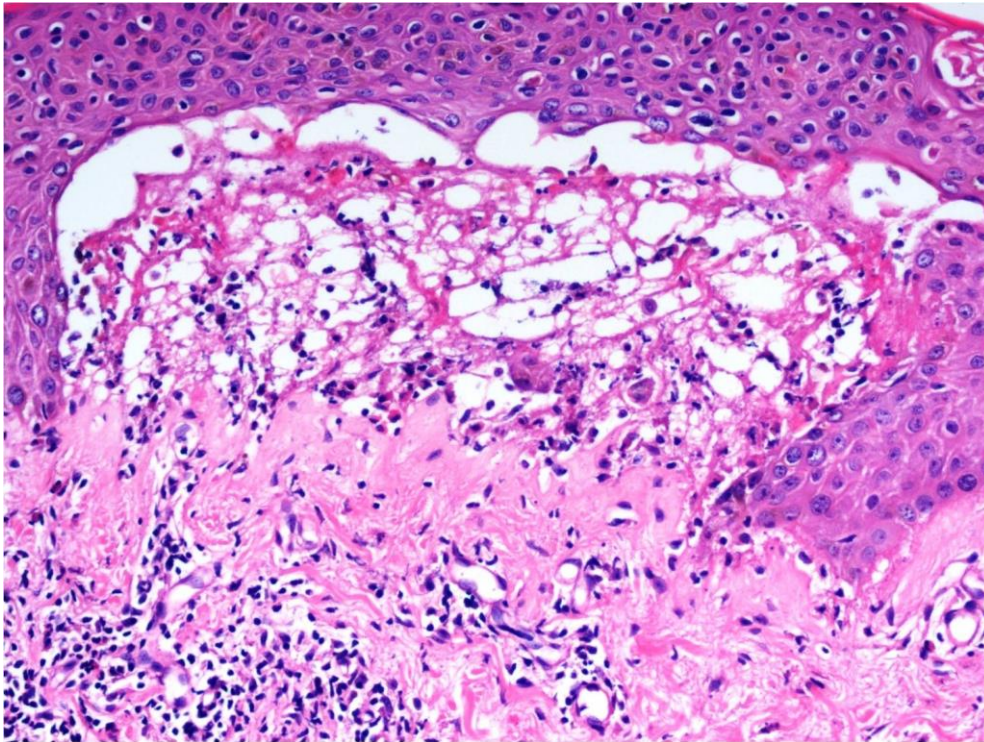
Lineer IgA büllöz dermatozu, IgA tipindeki otoantikörlerin bazal membran boyunca lineer birikimi ile karakterize otoimmün büllöz bir hastalıktır. Hastalık deri ve mukozaları tutar. Klinik özellikler çeşitlilik gösterebilmektedir [1]. Deride grup yapmış veya annüler papül, vezikül, ürtikeryal plaklar ve büller izlenebilir. Lezyonlar tipik olarak ekstremitelerin ekstansör yüzlerinde lokalizedir ve gövde çoğunlukla tutulmuştur. Hastaların %70'inde mukozal tutulum saptanır [2]. Tanıda altın standart immünfloresan incelemedir. Otoimmün hastalıklar, ilaçlar ve maligniteler etyolojide suçlanmaktadır [3,4].

Olgu

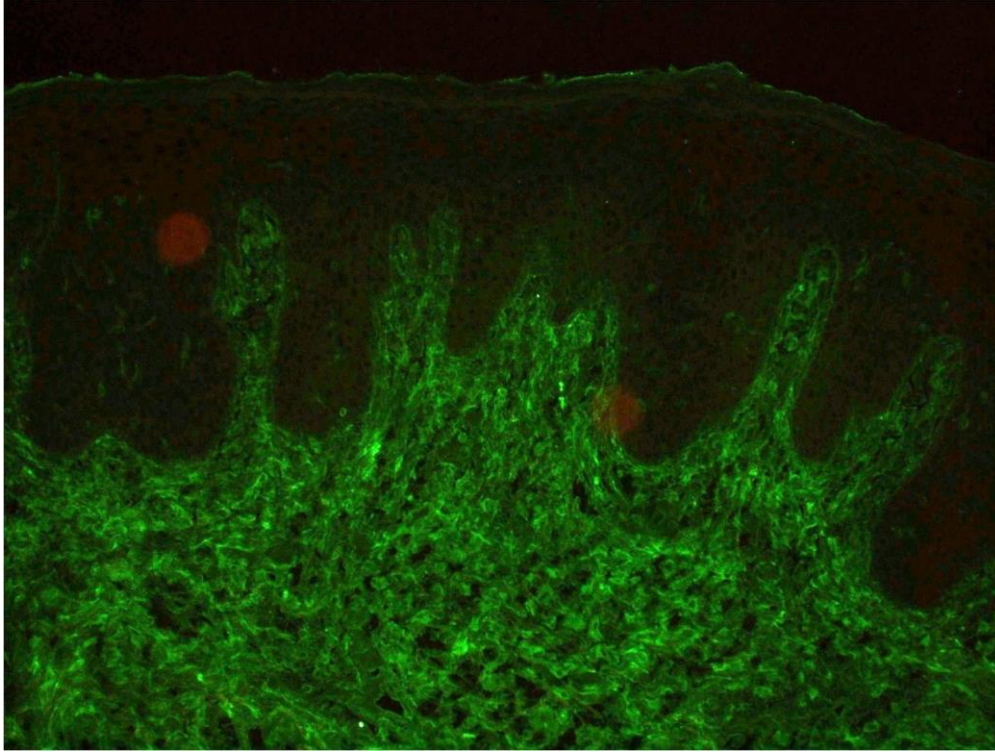
17 yaşında erkek hasta ilk olarak vücudunda kızarıklık ve kabarıklık şikayeti ile polikliniğimize başvurdu. Klinik muayenesinde ürtikeryal plakları olan hastaya feksofenadin tb önerildi. Kontrole gelmeyen hasta ilk başvurusundan yaklaşık 1 yıl sonra vücudunda kaşıntılı, sulantılı yaralar şikayeti ile tekrar polikliniğimize başvurdu. Dermatolojik muayenesinde, sırtında 2-3 mm çapında gruplar yapmış papüloveziküler lezyonlar, sağlam deri alanları üzerinde yer yer ekskoriasyonlar, hipopigmente mmlik maküller izlendi (Resim 1). Laboratuvar tetkiklerinde patoloji saptanmadı. Antigliadin IgG, IgA ve Transglutaminaz G ve A negatif olarak saptandı. Hastadan dermatitis herpetiformis, lineer IgA dermatozu, pemfigus herpetiformis, IgA pemfigusu ön tanıları ile 3 mmlik punch kullanılarak histopatolojik inceleme ve direkt immünfloresan inceleme için biyopsi alındı. Histopatolojik olarak dermoepidermal bileşkede nötrofil ve eozinofillerden zengin infiltrasyon, subepidermal vezikül formasyonu ve içinde nötrofil ve eozinofiler infiltrasyon izlendi (Resim 2). Direkt immünfloresan incelemede bazal membran boyunca lineer IgG ile 2(+), IgA ile 3 (+) ve C3 ile 1(+) boyanma izlendi. IgM, C1q ile birikim izlenmedi ve hasta lineer IgA dermatozu olarak değerlendirildi (Resim3). Hospitalize edilen hastaya Dapson 25 mg 1x1 ve topikal orta potent kortikosteroid başlandı. Bir hafta içinde kaşıntı ve lezyonlarda tama yakın gerileme izlendi.



Resim 1. Sırtta 2-3 mm çapında gruplar yapmış papüloveziküler lezyonlar, yer yer eksskoriasyonlar, hipopigmente mmlik maküller mevcut



Resim 2. Dermoepidermal bileşkede nötrofil ve eozinofillerden zengin infiltrasyon, subepidermal vezikül formasyonu



Resim 3. Bazal membran boyunca lineer IgG ile 2(+), IgA ile 3(+) ve C3 ile 1(+) boyanma

Tartışma

Lineer IgA dermatozu, bazal membran zonu boyunca lineer IgA birikim bandı ile karakterize, edinsel subepidermal büllü otoimmün deri hastalığıdır. En sık saptanan hedef alerjenler dermoepidermal bileşkede yer alan, 180 kd'da büllöz pemfigoid antijeni-2 (BP180) olarak da bilinen kollajen tip XVII'nin 97-kDa (LADB97) ve 120-kDa'lık (LAD-1) bölümleridir. Hastalığın gerçek insidansı bilinmemekle birlikte İngiltere'de yapılan bir araştırmada çocuklardaki sıklığı 1/500.000, yapılan başka bir çalışmada ise erişkinlerdeki sıklığı 1/250.000 olarak saptanmıştır [1,2].

Etyolojide çeşitli ilaçlar, infeksiyonlar, gastrointestinal sistem ve otoimmün hastalıkların immün yanıtı tetiklediği düşünülmüştür. Vankomisin, penisilinler sefalosporinler, kaptopril, lityum ve diklofenak hastalığı tetikleyen ilaçlardandır [1].

Deri ve müköz membranlarda vezikülobülöz döküntü, biyopside nötrofil infiltrasyonunun baskın olduğu subepidermal veziküller tanıda yardımcı olmakla birlikte altın standart yöntem, direkt immünfloresan incelemede bazal membran zonu boyunca lineer IgA birikiminin

saptanmasıdır [3]. Olgumuzda da benzer şekilde direkt immünfloresan incelemede bazal membran boyunca lineer IgA birikimi saptandı.

Klinik olarak grup yapmış papül, ürtikeryal plak, vezikül veya büller izlenebilmekle birlikte farklı klinik görünümler tanımlanmıştır. Lezyonlar büllöz pemfigoidde olduğu gibi annuler yapıda plaklar ve gergin bül halkaları şeklinde, dermatitis herpetiformisde olduğu gibi grup yapmış papuloveziküler olarak veya bazen epidermolizis büllöza lezyonlarına benzer deri bulguları şeklinde ortaya çıkabilir. Eritema multiforme, Stevens-Johnson sendromu, eritema annulare sentrifugum veya eritema gyratum repens benzeri deri lezyonlarının izlendiği olgular bildirilmiştir [2,5,6]. Olgumuzda klinik olarak ilk önce ürtikeryal plaklar izlenmiş olup, yaklaşık bir yıl sonraki başvurusunda ise sırtında grup yapmış papüloveziküler lezyonlar saptandı.

Linear IgA büllöz dermatozu genç erişkinlerde daha fazla oranda görülür. Ülseratif kolit, romatoid artrit, SLE, dermatomyozit, glomerulonefrit gibi kronik hastalıklar birlikte görülebilir [7,8]. Olgumuzda eşlik eden kronik bir hastalık mevcut değildi.

Histopatolojik olarak subepidermal bül ile birlikte yüzeysel dermiste nötrofilik inflamatuvar infiltrat izlenir. Direkt immunfloresan inceleme ise tanıda altın standart yöntemdir ve hastaların tamamında lineer IgA depolanması saptanır. Bazen IgA ile birlikte IG, IgM ve C3 depolanması da görülebilir [1,3]. Hastamızda direkt immünfloresan incelemede bazal membran boyunca lineer IgG ile 2(+), IgA ile 3(+) ve C3 ile 1(+) boyanma izlendi. IgM, C1q ile birikim izlenmedi.

Ayırıcı tanıda büllöz hastalıklardan büllöz pemfigoid ve dermatitis herpetiformis akılda tutulmalıdır. Bu hastalıklardan ayırım direkt immun floresan incelemede IgA'nın bazal membran boyunca lineer birikimi ve granüler depolanmanın olmamasıyla yapılır. Ürtikeryal zeminde büllerin görülmesi sebebiyle eritema multiforme ve büllöz SLE ile de ayırıcı tanı yapılmalıdır. Eritema multiformede spesifik direkt immunfloresan bulguları izlenmez. Büllöz SLE'de lineer ve granüler depolanma izlenir. Herpes simpleks, akne ekskoriye, özellikle çocuklarda impetigo ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken diğer hastalıklardır [1,9].

Dapson tedavide en çok kullanılan 4,4 diamino-difenil sülfon türevi ajandır. Nötrofillerin kemoatraktanlara cevabını ve üretimini baskılayarak ve nötrofilin LTB4 ile bağlanmasını ve

LTB4'ün nötrofil kemotaksisini inhibe ederek etki eder. Dapsonun kullanım dozu erişkinlerde günlük 25–100 mg, çocuklarda 1–2 mg/kg'dır. Topikal veya sistemik steroid, tetrasiklin, nikotinamid, mikofenolat mofetil, IVIG, kolşisin, eritromisin, trimethoprim, interferon-alfa tedavide kullanılan diğer ajanlardır. Olgumuza dapson 25 mg/günve topikal orta potent kortikosteroid başlandı. 1 hafta içinde lezyonları ve kaşıntısı tamamen geriledi [1,3].

Sonuç olarak lineer IgA büllöz dermatozu nadir görülmekte ve farklı klinik bulgularla ortaya çıkmakla birlikte direkt immünfloresan incelemede spesifik bulgularla kolay tanı konulması ve tedavilere çoğunlukla iyi yanıt alınması sebebiyle ayırıcı tanıda akılda bulundurulması gereken bir hastalıktır.

Kaynaklar

1. Akman A. Lineer IgA Dermatozu ve Çocukluk Çağının Kronik Büllü Hastalığı. In: Tüzün Y, Gürer MA, Serdaroglu S, Oğuz O, Aksungur VL, eds, Dermatoloji, 3. Baskı. İstanbul: Nobel Tıp Kitapevleri. 2008;874-80.
2. Cauza K, Hinterhuber G, Sterniczky B, Brugger K, Pieczkowski F, Karlhofer F, Wolff K, Vienna DF, Austria. Lineer Ig A dermatozun sıradışı klinik görünümü:iki olgu bildirisi. J Am Acad Dermatol Turkish edition. 2004;3:188-92.
3. Akdeniz N, Özkol HU, Çalka Ö, Özen S. Dapsona iyi yanıt veren lineer Ig A dermatozlu çocuk olgu. Dermatol. 2012;3(3):95-97.
4. Egan CA, Zone JJ. Linear IgA bullous dermatosis. Int J Dermatol. 1999;38(11):818-27.
5. Dippel E, Orfanos CE, Zouboulis C. Linear IgA dermatosis presenting with erythema annulare centrifugum lesions: report of three cases in adults. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2001;15(2):167-70.
6. Caputo R, Bencini PL, Vigo GP, Berti E, Veraldi S. Eruption resembling erythema gyratum repens in linear IgA dermatosis. Dermatology. 1995;190(3):235-7.
7. Akarsu S, İlknur T, Erdemir Y, Gün M, Akyaz P, Bozkanat KM, Bozkaya E, Fetil E. Otoimmün büllöz dermatozlarda başlangıç özellikleri ve eşlik eden otoimmün hastalıklar. Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi. 2010;24(2):57-63.
8. Yegin F, Vahaboğlu G, Ekşioğlu M, Durunay M, Arda N, Baydar DE, Çaydere M. Lineer IgA Büllöz Dermatozu ve IgA Nefropati Birlikteliği. Türkiye Klinikleri J Med Sci. 2007;27(1):124-7.
9. Lings K, Bygum A. Linear IgA Bullous Dermatitis: A Retrospective Study of 23 Patients in Denmark. Acta Derm Venereol. 2015;95(4):466-71.