

Behçet Hastalığı ile İlişkili Piyoderma Gangrenosum; Bir Olgu Sunumu*Pyoderma gangrenosum associated with Behçet's Disease: A Case Report*Pınar Özügüz¹, Seval Doğruk Kaçar¹, Tayfun Kocoglu¹, Betül Demirciler Yavaş²¹Afyon Kocatepe Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Deri Ve Zührevi Hastalıkları AD, Afyon, Türkiye²Afyon Kocatepe Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Patoloji AD, Afyon, Türkiye**Özet**

Pyoderma Gangrenosum (PG) genellikle orta yaşta erişkinleri etkileyen, nadir görülen, nötrofilik inflamatuvar bir deri hastalığıdır. Etiyolojisi ve patogenezi net olarak bilinmemektedir. Behçet hastalığı (BH) ise multisistemik bir vaskülit olup, deri bulguları arasında nadiren PG da görülebilmektedir.

On üç yıldır BH öyküsü olan, 29 yaşındaki bir erkek hasta sol bacakta ülserle polikliniğimize başvurdu. Dermatolojik muayenesinde sol alt bacakta en büyüğü 12x6 cm olan, fasyaya kadar uzanan derin, hafif pürülan akıntı ve kötü kokunun eşlik ettiği 3 adet ülser saptanan hastadan yapılan histopatolojik inceleme PG ile uyumluydu.

Burada agresif seyirli bir BH'da görülen PG lezyonlarının kontrolünün sağlanması için, sistemik tedavinin uzun süre ve kombine yapılması gerekebileceğini vurgulanmak amacıyla sunulmuştur.

AnahtarKelimeler: Behçet Hastalığı, piyoderma gangrenosum, prednizolon, siklosporin

Abstract

Pyoderma gangrenosum (PG), is a rare neutrophilic inflammatory skin disease, usually affecting middle-aged adults. The etiology and pathogenesis is not clear. Behçet's disease (BD) is a multisystem vasculitis, in which PG can rarely be seen among its cutaneous manifestations.,

A 29-year-old male patient with a 13 years history of BH, was admitted to clinic with left leg ulcers. On dermatological examination 3 ulcers localized on the left lower leg, with the largest one being 12x6 cm, spreading to the deep fascia, accompanied by mild purulent discharge and bad smell. The histologically was compatible with PG. This report is presented to emphasize the necessity of long term and combined treatment of PG accompanying BD with aggressive course

Keywords: Behçet's disease, pyoderma gangrenosum, prednisolone, cyclosporine

Giriş

Pyoderma Gangrenosum (PG) inflamatuvar barsak hastalıkları, monoklonal gamopati, artrit, maligniteler ve Behçet Hastalığı (BH) gibi sistemik hastalıkların deri bulgusu olarak karşımıza çıkan, çok nadir görülen, ülserasyonla karakterli vaskülitiz bir nötrofilik dermatozdur. Travma yeni lezyonların oluşumuna yol açar ve bu durum paterji olarak adlandırılmıştır (1). Hastalığın etyopatogenezi tam olarak bilinmemekle birlikte Shwartzman tipi bir reaksiyon olduğuna inanılmaktadır. Bu reaksiyon endotoksinlerin neden olduğu trombüslerin görüldüğü nadir bir tablodur. Vücudun bütün bölgelerinde görülebilmekle birlikte, özellikle bacak, kalça, uyluk ve yüzü tutar (2).

BH oral-genital ülserler, üveit, deri lezyonları, paterji pozitifliği ile giden multisistemik bir vaskülit olup, deri bulguları arasında nadiren PG'da görülebilmektedir.

Olgu Sunumu

On üç yıldır BH öyküsü olan, 29 yaşındaki erkek hasta sol bacakta 3 adet ülserle polikliniğimize

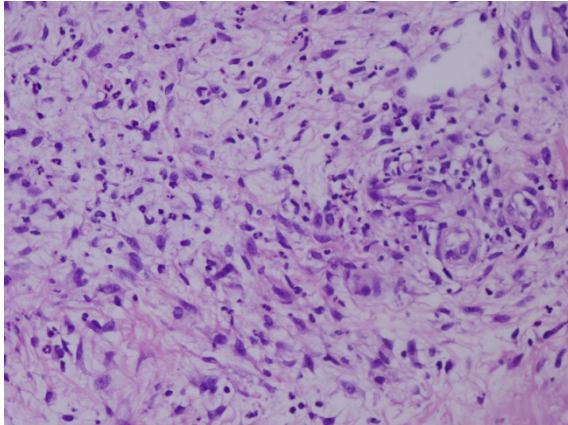
başvurdu. Hastanın öyküsünden üveit nedeniyle son 5 yıldır 16mg/gün metilprednizolon tablet ve azatiopürin tb 150mg/gün kullandığı öğrenildi. Geçirilmiş üveite bağlı, sol gözde %90, sağ gözde %60 görme kaybı mevcuttu. Dermatolojik muayenesinde, minör oral aftlarına ek olarak, sol alt bacakta lokalize en büyüğü 12x6 cm olan, fasyaya kadar uzanan derin, yer yer pürülan akıntı ve kötü kokunun eşlik ettiği 3 adet ülseri mevcuttu (Resim 1).

Resim 1.

Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Hastanın yapılan laboratuvar incelemelerinde patolojik olarak tam kan sayımında beyaz küre: 2,400 K/ μ L (4,600-10,200 K/ μ L), periferik yaymada nötrofil hakimiyeti, eritrosit sedimentasyon hızı: 79 mm/saat (0-20 mm/saat), CRP: 27 mg/L (0-5 mg/L), tam idrar tetkikinde 27 lökosit (<5), 19 yassı epitelyum (<10), 200 eritrosit (<3) bulundu. Hastanın akciğer grafisi, EKG, hepatit belirleyicileri, gaitada gizli kan ve PPD değerleri normal olup, idrar kültüründe üreme olmadı.

Ülserden alınan biyopsi mikroskopisinde epidermiste hafif dercede akantoz, dermiste yoğun mikst tipte perivasküler alanlarda yoğunlaşan iltahabi infiltrasyon ve fokal abseleşme odakları izlenmiş ve görünüm klinik ile birlikte değerlendirildiğinde PG tanısı ile uyumlu bulunmuştur (Resim 2).

Resim 2.



Nötropenin azatiopurine bağlı olabileceği düşünülüp, azatiopurin stoplandı. Sistemik olarak 0,75 mg/kg prednizolon, kolşisin 3X1 ve yara bakımı planlandı. Ülserlerden alınan yara yeri kültüründe gram(+) kokların üremesi üzerine tedaviye sistemik ampicilin-sülbaktam 4x1gr (İV) eklendi. Antibiyotik tedavisi ile kötü koku ve akıntının azalması sonucunda tedaviye sistemik steroid ve topikal gümüş sülfadiazin ile devam edildi. Lezyonları gerilemeye başlayan hastanın steroid dozu 10.günde 0.5 mg/kg/g 'e azaltılarak hastanın da taburcu olmak istemesi üzerine hasta ayaktan takibe alındı (Resim 3). Kısa süre sonra ülserlerde artış ile hastanın tekrardan kliniğimize başvurması üzerine yatışı yapıldı (Resim 4).

Resim 3.



Resim 4.



Sistemik steroid dozu 1mg/kg'a artırılıp tedaviye siklosporin 100 mg tb. 3x1 eklenmesi ile hastanın ülserlerinde azalma gözlemlendi. Hasta halen tedavi ve takip altındadır.

Tartışma

PG, nötrofilik hastalıklar spektrumunda yer alan, hızlı ilerleyen, ağrılı ülserle karakterize nadir görülen inflamatuvar bir hastalıktır. Dermatitis ülerosa sinonimi ile de anılan PG'un tek bir tedavi yöntemi yoktur. Altta yatan hastalığın tedavisi deri lezyonlarının tedavisinde önem taşımaktadır. PG'un tedavisinde ilk seçenek, yüksek doz sistemik kortikosteroiddir. Erken ve lokalize lezyonların tedavisinde topikal kortikosteroidler yeterli olabilirken, daha ciddi vakalarda sistemik tedaviler ile kombine etmek gerekmektedir.

Dirençli hastalarda immünsüpresif ilaçlar, intravenöz immünoglobülin ve biyolojik ajanlar yer almaktadır (3-6). Literatürde genellikle prednisolon günde 40-120 mg olarak başlanabileceği bildirilmektedir. Siklosporinin günde 2-6 mg/kg olarak kullanılması önerilmektedir (6,7). Pereira ve ark. 10 yıllık izlem yaptıkları 24 PG

olgusunu bildirmişlerdir. Hastaların %40'ında tek başına steroid, %34'ünde siklosporinle steroid kombinasyonu kullanımı gerekirken, 24 hastanın 20 tanesinde ortalama 5 ayda kür sağlanmış. 4 hastada rekürens gözlenmiştir (8).

Otörler PG'un bir 'paterji' reaksiyonu olduğunu ve cerrahinin lezyonları artırabileceğini düşünmektedir. Yalnız siklosporin tedavisi altındayken tam kat deri grefti yapılan bir olgu da bildirilmiştir (9). Cabalag ve ark. PG'nun tedavi yönetimi ve uzun dönem tedavisinin mortalitesine dikkat çekmiştir. PG tedavisini immünsüpresif ajanlar ve hiperbarik oksijen tedavisi olarak özetlemiştir (10).

Burada, 13 yıldır BH hikayesi olan, son 5 yıldır üveit nedeniyle metilprednizolon ve azatiopürin 150 mg/gün kullanan ve bu tedavi altındayken PG gelişen olguda, PG lezyonlarının kontrolünün sağlanması için sistemik tedavinin uzun süre ve kombine olarak yapılması gerekebileceğini vurgulamak amacıyla sunulmuştur. Ayrıca PG tedavi seçeneklerine değinilmiştir.

Kaynaklar

1. Miller J, Yentzer BA, Clark A, Jorizzo JL, Feldman SR. Pyoderma gangrenosum: a review and update on new therapies. *J Am Acad Dermatol* 2010;62:646-54.
2. Alpsoy E. Behçet hastalığının deri ve mukoza belirtileri. *Türkderm* 2003; 37: 92-9.
3. Wollina U. Pyoderma gangrenosum-a review. *Orphanet J Rare Dis* 2007;2:19.
4. Tremezaygues L, Schmaltz R, Vogt T, Reichrath J. Management of pyoderma gangrenosum. An update on clinical features, diagnosis and therapy. *Hautarzt* 2010;61:345-53;354-5.
5. Duarte AF, Nogueira A, Lisboa C, Azevedo F. Pyoderma gangrenosum-clinical, laboratory and therapeutic approaches. Review of 28 cases. *Dermatol Online J* 2009;15:3.
6. Reichrath J, Bens G, Bonowitz A, Tilgen W. Treatment recommendations for pyoderma gangrenosum: an evidence-based review of the literature based on more than 350 patients. *J Am Acad Dermatol* 2005;53:273-83.
7. Ehling A, Karrer S, Klebl F, Schaffler A, Muller-Ladner U. Therapeutic management of pyoderma gangrenosum. *Arthritis Rheum* 2004;50:3076-84.
8. Pereira N, Brites MM, Gonçalo M, Tellechea O, Figueiredo A. Pyoderma gangrenosum--a review of 24 cases observed over 10 years. *Int J Dermatol* 2013;52(8):938-45.
9. Kim DW, Lee BI, Park SH. Accelerated healing of pyoderma gangrenosum in Behçet patient treated with cyclosporine and split thickness skin graft. *Ann Plast Surg* 2008;61(5):552-4.
10. Cabalag MS, Wasiak J, Lim SW, Raiola FB. Inpatient Management of Pyoderma Gangrenosum: Treatments, Outcomes, and Clinical Implications. *Ann Plast Surg*. 2013 Jul 29.

