

**SUBKORNEAL PÜSTÜLER DERMATOZ: ATİPİK BİR OLGU SUNUMU**

**Ülkü AKYILDIZ<sup>1</sup>, Göksun (CAN) KARAMAN<sup>1</sup>, Ekin ŞAVK<sup>1</sup>, Neslihan ŞENDUR<sup>1</sup>,  
Emel DİKİCİOĞLU<sup>2</sup>**

**ÖZET**

Subkorneal püstüler dermatoz; tekrarlayıcı özellikteki püstüler erüpsiyonlar ve histopatolojik olarak çok sayıda nötrofil içeren subkorneal yerleşimli püstüller ile karakterize, seyrek görülen kronik bir dermatozdur. Nedeni bilinmeyen hastalık; özellikle karın, aksilla ve kasıklarda yerleşen, bilateral ve simetrik, annüler veya serpiginöz plaklar ile seyreder.

Bu yazıda; karakteristik histopatolojik bulgular gösteren ve bir yıldır yayılım göstermeden tek bir plak ile seyreden 54 yaşında erkek subkorneal püstüler dermatoz olgusu, atipik klinik özellikler izlenmesi nedeni ile, 100 mg/gün dapson sağaltımı sonuçları ile birlikte sunulmuştur.

**Anahtar kelimeler:** Subkorneal püstüler dermatoz, dapson

**Subcorneal Pustular Dermatitis: An Atypical Case Report****SUMMARY**

Subcorneal pustular dermatosis is an uncommon and chronic disease with unknown etiology, characterized by recurrent pustular eruption and subcorneal pustules that contain abundant neutrophils histopathologically. Annular or serpiginous plaques are observed symmetrically with a predilection of axilla, abdomen and groins.

We describe a 54-year old male patient with an atypical solitary non-spreading plaque, showing characteristic features of subcorneal pustular dermatosis histopathologically and present the results of 100 mg/d dapson treatment.

**Key words:** Subcorneal pustular dermatosis, dapson

Subkorneal püstüler dermatoz (SPD) yada diğer adıyla Sneddon-Wilkinson hastalığı; normal veya eritemli zeminde gruplar halinde ortaya çıkan ve histopatolojik olarak çok sayıda nötrofil içeren püstüllerle karakterize, kronik seyirli ve nedeni bilinmeyen bir dermatozdur. Daha çok kadınlarda, 40 yaş üzerinde görülen ve nedeni bilinmeyen hastalık; özellikle karın, aksilla ve kasıklarda yerleşen, bilateral, simetrik, annüler veya serpiginöz plaklar ile seyreder. Çevreye doğru yayılan ve kenarlarda yeni püstüllerin ortaya çıkması ile oluşan polisiklik ve eritematöz plaklar haftalar içinde gerilerken, ataklar halinde yeni lezyonlar ortaya çıkar.<sup>1,2</sup>

**OLGU**

Elli dört yaşında erkek hasta, sırtta yerleşen ve bir yıldır süren kızarıklık ve kaşıntı nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Hasta daha önce kullandığı oral antihistaminik, topikal kortikosteroid ve antibiyotikli kremlerden fayda görmediğini belirtiyordu. Öz ve soygeçmişinde özellik olmayan hastanın fizik incelemesinde patolojik bulgu saptanmadı.

Hastanın dermatolojik incelemesinde; sağ skapula lateralinde yerleşen, üzerinde 1-2 mm çaplarında çok sayıda püstüllerin ve yer yer skuamaların izlendiği 7-8 cm çapında eritemli plak izlendi (Resim 1). Diğer vücut alanlarında benzer

lezyona rastlanmadı. Tam kan tetkiki, eritrosit sedimentasyon hızı ve kan biyokimyası normal sınırlardaydı. Püstülden alınan kültürde üreme olmadı. Püstüllerden birini içine alacak şekilde 5 mm punch biyopsi aleti ile alınan biyopsi materyalinin histopatolojik incelemesinde; subkorneal yerleşimli ve çok sayıda nötrofil içeren püstül oluşumu, ayrıca yüzeysel dermada, perivasküler ve püstül tabanında yoğunlaşan dağınık yangısal infiltrasyon görüldü (Resim 2).



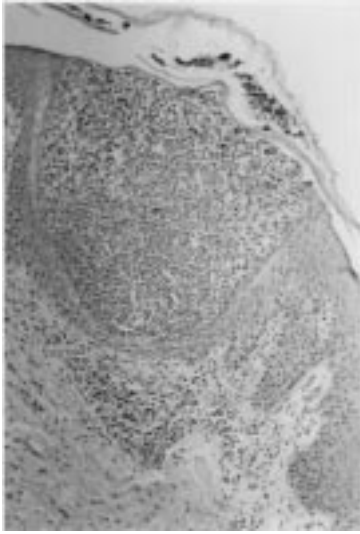
**Resim 1:** Sağ skapula lateralinde yerleşen ve üzerinde püstüllerin izlendiği eritemli plak

*Bu çalışma XVIII. Ulusal Dermatoloji Kongresi'nde yazılı bildiri olarak sunulmuştur.*

<sup>1</sup>Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, AYDIN

<sup>2</sup>Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, AYDIN

Klinik ve histopatolojik incelemeler ışığında SPD tanısı alan hastaya, hastalığı ve sağaltımı konusunda bilgi verilerek 100 mg/gün dapson sağaltımı başlandı. Hasta iki haftada bir yapılan tam kan tetkikleriyle izlendi. Sağaltımın başlamasından on gün sonra yapılan dermatolojik incelemesinde, lezyonda eritem ve deskuamasyonun devam ettiği ancak püstül sayısında azalma olduğu saptandı. Kırkbeş gün sonra ise püstüllerin ve deskuamasyonun kaybolduğu gözlemlendi (Resim 3). Hastanın sağaltımı sırasında dapsona bağlı bir yan etki izlenmedi.



Resim 2: Subkorneal püstül oluşumu (HEEx135)



Resim 3: Dapson sağaltımının 45. gününde lezyonun görünümü

## TARTIŞMA

Subkorneal püstüler dermatoz; histopatolojik olarak çok sayıda nötrofil içeren püstüllerle karakterize, kronik ve tekrarlayan, nedeni bilinmeyen ve nadir görülen bir dermatozdur. İlk kez 1956 yılında tanımlanan hastalığın etyolojisi konusunda çeşitli faktörler üzerinde durulmuş ancak kesinlik kazanmamıştır. Bir enfeksiyöz etkenin rolü

olabileceği düşünülmüş, ancak püstülden etken üretilmemiştir.<sup>1-5</sup> Yapılan çalışmalarda SPD'un IgA tipindeki monoklonal gammapati ile birlikte görülebildiği, bu özelliğin püstüler lezyonlarla seyreden bir başka hastalıkta olmadığı bildirilmiştir.<sup>3</sup> Ayrıca metastatik apudomalı bir hastada gözlenmesi; her iki hastalığın da nadir görüldüğü dikkate alındığında, bu durumun rastlantısal olmadığını düşündürmüştür.<sup>4</sup> Ekokardiyografi incelemesinden birkaç saat sonra SPD lezyonlarının ortaya çıktığı 2 olgu da tanımlanmıştır.<sup>5</sup>

Hastalık daha çok aksilla, karın, inframamariyan bölge, kalça ve ekstremitelerin fleksör yüzlerinde çok sayıda, bilateral yerleşimli, kenarlarda püstüllerin izlendiği eritemli plaklar ile seyreder. Plaklar birleşmeye eğilimli olup, annüler, sirsine ya da garip şekillerde olabilir, atrofi ve skar oluşumu gözlenmeden hiperpigmentasyon bırakarak iyileşirler. Haftalar içinde yeni lezyonlar oluşur.<sup>1</sup>

Subkorneal püstüler dermatozun histopatolojisinde nötrofillerle dolu, bazen bunlara eozinofiller de eşlik ettiği subkorneal yerleşimli püstüller izlenir. Altta uzanan malpighi tabakasında hafif ödem ve az sayıda nötrofil bulunabilir. Papiller dermide genişlemiş kapiller ve perivasküler infiltratta nötrofil, az sayıda eozinofil ve mononükleer hücreler görüldüğü; nadiren de olsa direkt immunofloresan yöntemle bazal membran zonunda IgG ve C3 birikimi olabildiği bildirilmektedir. Ultrastruktüel çalışmalarda özellikle granüler tabakada daha belirgin olmak üzere üst epidermiste püstül kenarına uyan bölgede akantolitik hücrelerin varlığı gösterilmiştir. Akantolizisten nötrofillerden salınan proteazların sorumlu olduğu bildirilmektedir.<sup>1,2</sup>

Subkorneal püstüler dermatozun ayırıcı tanısında impetigo, dermatitis herpetiformis, jeneralize püstüler psoriasis, lineer IgA dermatozu ve pemfigus foliaceus düşünülmelidir.<sup>1</sup> Olgumuzda püstüllerin steril olması, antibiyoterapiye yanıt vermemesi ve öykünün uzun süreli olması nedenleri ile impetigo düşünülmemiştir. Lezyonların klinik görünümünün uyumlu olmaması, kaşıntının bulunmaması ve dapsona uzun dönemde cevap vermesi ile dermatitis herpetiformisden; tek bir plak ile seyretmesi, sistemik bulguların olmaması ve spongioform püstüllerin görülmemesi ile jeneralize püstüler psoriasisden uzaklaşmıştır. Vezikül veya büll görülmemesi nedeni ile olgumuzda lineer IgA dermatozu ve pemfigus foliaceus düşünülmemiştir.

Hastalığın sağaltımında çeşitli seçenekler bulunmakta, 50-150 mg/gün dapsonun ilk tercih edilen ilaç olması gerektiği bildirilmektedir. Sülfapiridin kullanımı yararlı olabilir.<sup>1</sup> Sistemik kortikosteroidler oldukça yüksek dozlarda kullanıldığında antienflamatuvar etki göstermekte, ancak yüksek dozlardaki yan etkileri nedeniyle tercih edilmemektedir. Antibiyotiklerin terapötik etkinliği yoktur. Asitretinin nötrofil fonksiyonlarını inhibe

ederek remisyona süresini uzattığı ve dapson sağaltımından yarar görmeyen bir SPD olgusunda birkaç günde remisyona elde edildiği bildirilmiştir.<sup>1,7</sup> Yan etkileri nedeniyle dapson verilemeyen bir başka hastada ise etretinat ve UVB kombinasyonu ile sağaltım yapılmış ve yararlı olduğu saptanmıştır.<sup>8</sup> Hastamızda 100 mg/gün dozuyla kullanılan dapson sağaltımı ile iki hafta içinde lezyonda gerileme başlamış, 1.5 aylık kullanımda ise belirgin bir düzelmeye sağlanmıştır.

Olgumuzda; unilaterale yerleşimli ve tek bir plak olarak izlenen lezyonda, başlangıcından itibaren geçen bir yıl içinde yavaş bir genişleme dışında değişiklik olmaması ve yeni lezyonların oluşmamasının ilginç bir bulgu olduğunu ve nadir görülen bir hastalık olan SPD'un farklı bir varyantı olabileceğini düşünüyoruz.

## KAYNAKLAR

1. Hönigsman H, Trautinger F, Wolff K. Subcorneal pustular dermatosis (Sneddon-Wilkinson Disease). In: Fitzpatrick T, Eisen A, Wolff K, Freedberg MI, Austen FK (eds). Dermatology in general medicine, 4<sup>th</sup> ed. New-York: Mc Graw-Hill Inc, 1999:719-22.
2. Cohen L, Skopicki DK, Harrist TJ, Clark Jr WH. Noninfectious vesiculobullous and vesiculopustular diseases. In: Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C, Johnson B (eds). Lever's histopathology of the skin, 8<sup>th</sup> ed. New York: Lippincott-Raven, 1997:209-252.
3. Wallach D. Subcorneal pustulosis and monoclonal gammopathies. Ann Med Intern 1984; 135: 672-6.
4. Villey MC, Ehrsam E, Marrackhi S, Colombel JF, Thomas P. Apudoma and subcorneal pustular dermatosis. Dermatology 1992;185:269-71.
5. Ingber A, Ideses C, Halevy S, Feuerman EJ. Subcorneal pustular dermatosis after a diagnostic echogram. Report of two cases. J Am Acad Dermatol 1983; 9: 393-6.
6. Landman G, Hood AF. Bacterial infections of the skin. In: Farmer ER, Hood AF (eds). Pathology of the skin, London: Prentice-Hall International Inc., 1990:318-30.
7. Marlier V, Beylot-Barry, Beylot C, Doutre M. Successful treatment of subcorneal dermatosis (Sneddon-Wilkinson disease) by acitretin: report of a case. Dermatology 1999;199:153-5.
8. Lubach D, Edmuller M, Rahm-Hoffmann AL. Combined retinoid and UV-phototherapy in pustulosis subcornealis. Hautarzt 1980;31:545-7.

## YAZIŞMA ADRESİ

Dr. Ülkü Akyıldız  
Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Dermatoloji Anabilim Dalı, 09100 AYDIN

Tel : 0.256. 212 40 78  
Faks : 0.256. 212 01 46

Geliş Tarihi : 24.10.2000  
Kabul Tarihi : 13.12.2000