

# Subkorneal püstüler dermatoz: Atipik bir olgu sunumu

## Subcorneal pustular dermatosis: An atypical case report

Hacer Altın Sürücü<sup>1</sup>, Bahar Ezeloğlu<sup>2</sup>, Nurten Aksoy<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Ağrı Devlet Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Kliniği, Ağrı

<sup>2</sup>Ağrı Devlet Hastanesi, Patoloji Kliniği, Ağrı

<sup>3</sup>Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyokimya ve Klinik Biyokimya A.D.

**Yazışma adresi:** Hacer Altın SÜRÜCÜ, Ağrı Devlet Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Kliniği, Ağrı.

Tlf: 0 472 215 73 52, E-mail: drhacer@msn.com

**Geliş tarihi / Received:** 29.05.2012

**Kabul tarihi / Accepted:** 31.05.2012

### 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 seyreden 40 yaşında bayan subkorneal püstüler dermatoz olgusu, atipik yerleşim ve klinik özellikler göstermesi nedeni ile sunulmuştur.

**Anahtar kelimeler:** Subkorneal, püstüler dermatoz

### Abstract

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 40-year female patient with a non-spreading plaque, showing characteristic features of subcorneal pustular dermatosis histopathologically findings.

**Key words:** Subcorneal, pustular dermatosis

### Giriş

Subkorneal püstüler dermatoz ilk olarak 1956 yılında Sneddon ve Wilkinson tarafından tanımlanmıştır (1-2). Subkorneal püstüler dermatoz (SPD). 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 (3).

### Olgu Sunumu

Kırk yaşında bayan hasta, el sırtında 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; sol el sırtında yerleşen, üzerinde 1-2 mm çaplarında çok sayıda püstüllerin ve yer yer skuamaların izlendiği 5-6cm 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. Püstüler psoriasis, dizhidrotik egzema subkorneal püstüler dermatoz ön tanıları ile püstüllerden birini içine alacak şekilde 4 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 infiltrasyon görüldü (Resim 2).

### Tartışma

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 (4). Genellikle orta ve daha ileri yaş grubu kadınlarda görülen bu dermatoz nadir de olsa çocuklarda da bildirilmiştir (5-6). Irksal farklılık bildirilmemiştir (7).

Primer lezyon vekikül veya püstül olup, genellikle bir kaç saat içinde eritemli veya normal görünümlü deride oluşur. Hastalık en çok kasık, karın, aksilla ve ekstremitelerin fleksör yüzlerini tutar, avuç içi ve ayak tabanı, yüz ve mukozaklar nadiren tutulur (2). Püstüller gevşek, ekseriya ovaldır. Püstüller kolayca rüptüre olur ve yüzeysel krutlar oluşur. Lezyonlar birleşerek anular veya sirsine tarzda şekiller oluşturur (7-8). Püstüler

lezyonlar pullanma, krutlanma ve nadiren hafif hiperpigmentasyon ile sonlanır (9).

SPD'de histopatolojik olarak nötrofil infiltrasyonu ile birlikte olan subkorneal püstülleri görmek esastır. Nötrofillerden oluşan perivasküler infiltrasyon, nadiren de eozinofiller ve mononükleer hücreler dermiste püstül formasyonuna eşlik edebilir (3).. Alta uzanan malpighi tabakasında hafif ödem ve az sayıda nötrofil bulunabilir. Papiller dermiste genişlemiş kapiller ve perivasküler infiltratta nötrofil, az sayıda eozinofil ve mononükleer hücreler görüldüğü; nadiren de olsa direkt immunfloresan 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.(10).

SPD'nin etiyolojisi bilinmemektedir. Püstüllerden yapılan kültürlerde tutarlı bir şekilde bakteriyel üreme olmamaktadır. Enfeksiyonun hastalığı tetikleyici rolü tartışılmakla birlikte spekülatif olarak kalmıştır.(11). Genel olarak kabul edilen görüş SPD'nin immunolojik disfonksiyona sekonder anormal sitokin profili sonucu oluştuğudur. Nötrofil kemoatraktanları interlökin-8 ve lökotrien B4 ile birlikte kompleman fragman C5a ve metaboliti C5a des Arg artmış seviyelerde SPD'nin püstüler ekstraktlarından izole edilmiştir (12). SPD'de otoimmün mekanizmalar sorgulanmış ve piyoderma gangrenozum, romatoid artrit, sistemik lupus eritematozus, enflamatuar barsak hastalıkları, hipertiroidizm, multipl miyelom, benin monoklonal IgA, IgG ve IgM gammopatileri ve apudoma ile birliktelikler bildirilmiştir (13).

Püstüller birkaç saatlik bir sürede oluşur. Nötrofiller süratle epidermise göç eder ve korneum katının altında birikir. Immun kompleks ve kompleman birikimi nötrofillerin göçü ve püstül oluşumu için

kemotaktik gradient sağlayabilir (14).

Ayırıcı tanıda akla gelmesi gereken hastalıklar impetigo, dermatitis herpetiformis, pemfigus foliaceus, jeneralize püstüler psoriasis (JPP) olmalıdır. Lezyonların dağılımı, püstüllerde bakteri ürememesi, topikal ve sistemik antibiyotiktedavisine yanıt alınamaması impetigodan ayırt edicidir. Dermatitis herpetiformis çok kaşıntılı olması, primer olarak ekstansör yüzeyleri tutması, subepidermal veziküller ve dermal papillada granüler IgA birikimi ile karakterizedir. Pemfigus foliaceus ise akantoliz olması ve epidermal intersellüler IgG birikimi ile ayırt edilir. JPP'de ise ateş, halsizlik, lökositoz gibi sistemik semptomlar olup epidermis içinde spongiyofom püstüller görülür (15).

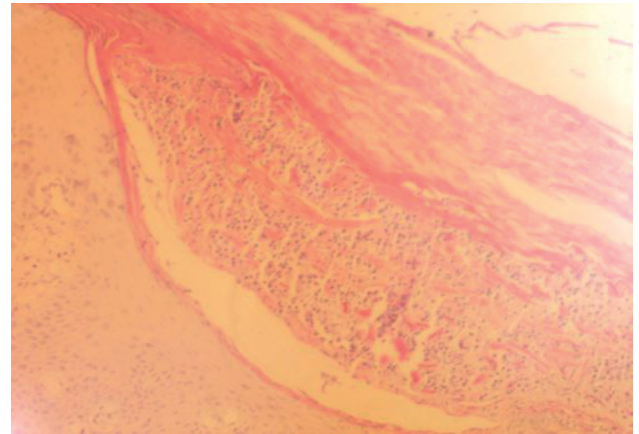
Benin bir durum olmasına rağmen SPD, değişken relaps ve remisyonlar ile birlikte uzun yıllar kronik bir seyir gösterir (16). Topikal retinoidler ve kortikosteroidler lokalize lezyonlarda yararlı olabilir (17). SPD'de 50-150 mg/gün dapson ilk basamak tedavi ajanı olmakla birlikte tedaviye yanıt her zaman çok başarılı değildir ve

çocuklarda hemolitik anemiye neden olabilir (6-9). Daha az etkili olmakla birlikte sülfapiridin, oral kortikosteroidler ve retinoidlerin alternatif olarak tedavide kullanılabilecekleri bildirilmiştir (13). Son yıllarda infliksimab SPD'nin şiddetli ve dirençli formlarında kullanılmıştır (18). 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 remisyon süresini uzattığı ve dapson sağaltımından yarar görmeyen bir SPD olgusunda birkaç günde remisyon elde edildiği bildirilmiştir (10-19).

Olgumuzda; unilateral atipik yerleşimli 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.



**Resim 1.** Sol el sırtında, üzerinde çok sayıda püstüllerin ve yer yer skuamaların izlendiği 5-6cm çapında eritemli plak



**Resim 2.** Subkorneal nötrofiller içeren püstül oluşumu, yüzeyel dermada, perivasküler ve püstül tabanında yoğunlaşan dağınık infiltrasyon

Yazarlarla ilgili bildirilmesi gereken konular (Conflict of interest statement) : Yok (None)

### Kaynaklar

- 1) Sneddon IB, Wilkinson DS. Subcorneal pustular dermatosis. Br J Dermatol. 1956; 68: 385-4.
- 2) Sneddon IB, Wilkinson DS. Subcorneal pustular dermatosis. Br J Dermatol. 1979; 100: 61-8.
- 3) 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 ed. New York: Lippincott-Raven. 1997; 209-52.
- 4) Wallach D. Subcorneal pustulosis and monoclonal gammopathies. Ann Med Intern. 1984; 135: 672-6
- 5) Ratnarathorn M, Newman J. Subcorneal pustular dermatosis (Sneddon-Wilkinson disease) occurring in association with nodal marginal zone lymphoma: a case report. Dermatol Online J. 2008; 14: 6
- 6) Koçak M, Birol A, Erkek E, et al. Juvenile subcorneal pustular dermatosis: a case report. Pediatr Dermatol. 2003; 20: 57-9.
- 7) Honeycutt WM, Jonsen GT. Subcorneal pustular dermatosis in: Demis DJ(ed). Clinical Dermatology. Happer and Row Publ. 1987; 6-2
- 8) Pye RJ: Bulous Eruptions. In: Champion RH. Burton JL. Elding FJG (eds). Textbook of Dermatology. Blackwell Scientific Pub. London. 1993; 1669-70.
- 9) Khachemoune A, Blyumin ML. Sneddon-Wilkinson disease resistant to dapsone and colchicine successfully controlled with PUVA. Dermatol Online J. 2003; 9:24.
- 10) Hönigsmann 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 ed. New York: McGraw Hill. 1999; 719-22.
- 11) Trautinger F, Hönigsmann H. Sub-corneal pustular dermatosis (Sneddon-Wilkinson disease). In: Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, et al. editors. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. 7th ed. New York: McGraw Hill. 2008; 305-7.
- 12) Takematsu H, Tagami H. Quantification of chemotactic peptides (C5a anaphylatoxin and IL-8) in psoriatic lesional skin. Arch Dermatol. 1993; 129: 74-80.
- 13) Reed J, Wilkinson J. Subcorneal pustular dermatosis. Clin Dermatol 2000; 18: 301-13.
- 14) Krogh HK, Tönder O. Subcorneal pustular dermatosis: pathogenetic aspects. Br J Dermatol. 1970; 429-34.
- 15) Sanchez Np; Hareld OP: Subcorneal pustular dermatosis and pustular psoriasis. Arch Dermatol. 1983; 119: 715-21.
- 16) Folkers E, Tafelkruyer J. Subcorneal pustular dermatosis (Sneddon-Wilkinson disease)--therapeutic problems. Br J Dermatol. 1978; 98: 681-4.
- 17) Teixeira M, Lves RA, Seloresi M. Subcorneal pustular dermatosis in association with a monoclonal IgA/k gammopathy: successful treatment with acitretin. Eur J Dermatol. 2006; 16: 588-90.
- 18) Voigtländer C, Lüftl M, Schuler G, et al. Infliximab (antitumor necrosis factor alpha antibody): a novel, highly effective treatment of recalcitrant subcorneal pustular dermatosis (Sneddon-Wilkinson disease). Arch Dermatol. 2001; 137: 1571-4.
- 19) Marlier V, Beylot-Barry, Beylot C, Doutre M. Succesfull treatment of subcorneal dermatosis (Sneddon-Wilkinson disease) by acitretin: report of a case. Dermatology. 1999; 199: 153-5.