


# Postpartum Pemphigoid Gestationis: Good Respons to Topical Clobetasol

# Postpartum Gestasyonel Pemfigoid: Topikal Klobetazole İyi Cevap

Postpartum Pemphigoid Gestationis

Emine Nur Rifaioğlu[1], Bilge Bülbül Şen[1], Özlem Ekiz[1], Esin Atik[2], Asena Çiğdem Doğramacı[1]
[1]Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı,
[2]Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Hatay, Türkiye

*XXIV. Ulusal Dermatoloji Kongresi 9-13 Ekim 2012 Gaziantep, Türkiye, poster olarak sunulmuştur.*

**Özet**

Gestasyonel pemfigoid(GP) nadir görülen gebelikle ilişkili otoimmun subepidermal büllöz bir hastalıktır. Genellikle ikinci ve üçüncü trimesterde görülmekle beraber nadiren birinci trimesterde ya da postpartum dönemde de ortaya çıkabilir. Polikliniğimize 36 haftalık normal spontan doğum sonrası onikinci günde karın, bacaklar ve kollarda kaşıntılı su toplayan yaralar şikayeti ile başvuran 25 yaşında kadın hastanın yapılan dermatolojik muayenesinde karın cildi, her iki uyluk mediali ve önkol fleksör yüzlerde eritemli zeminde gergin büller izlendi. Anne ve bebek diğer açılardan sağlıklı idi. Yapılan biyopsinin immunfloresan ve hematoksilen eozin incelemesi sonucu postpartum GP tanısı konulan hastaya topikal klobetazol propiyonat tedavisi başlandı. Hastanın lezyonları tamamen düzeldi. Hastamızı nadir görülen, gebelikle ilişkili otoimmun büllöz bir hastalık olan gestasyonel pemfigoidin postpartum dönemde ortaya çıkması ve topikal steroide iyi yanıt vermesi açısından, bildirmeyi uygun gördük.

**Anahtar Kelimeler**

Gestasyonel Pemfigoid; Postpartum Dönem; Klobetazol Propiyonat

**Abstract**

Pemphigoid gestationes is a rare pregnancy related autoimmune subepidermal bullous disease. It frequently occurs at second and third trimester of pregnancy. Also it rarely appears at first trimester of pregnancy or postpartum period. Twenty-five years old woman was admitted our outpatient clinic at 12 th day of delivery with distance bullous lesions over erythematous area at abdominal skin, medial site of thighs and flexor site of forearms bilaterally. She and her baby were healthy in other respect. She was diagnosed as pemphigoid gestationes after hematoxylin and eosin and direct immunofluorescence examination of biopsy and topical clobetasol propionate ointment was initiated topically twice daily. The lesions were regressed almost completely. We present this case because of its' infrequent situation of pregnancy related autoimmune bullous disease and good respond to topical steroid treatment.

**Keywords**

Pemphigoid Gestationis; Postpartum Period; Clobetasol Propionate

DOI: 10.4328/JCAM.1823 Received: 18.04.2013 Accepted: 15.05.2013 Printed: 01.04.2016 J Clin Anal Med 2016;7(suppl 2): 133-5
Corresponding Author: Emine Nur Rifaioglu, Mustafa Kemal Üniversitesi, Tıp Fakültesi Dermatoloji Anabilim Dalı, 31130 Serinyol, Antakya, Hatay, Turkey.
T.: +905056319866 E-Mail:eminenurrifai@gmail.com

## Giriş

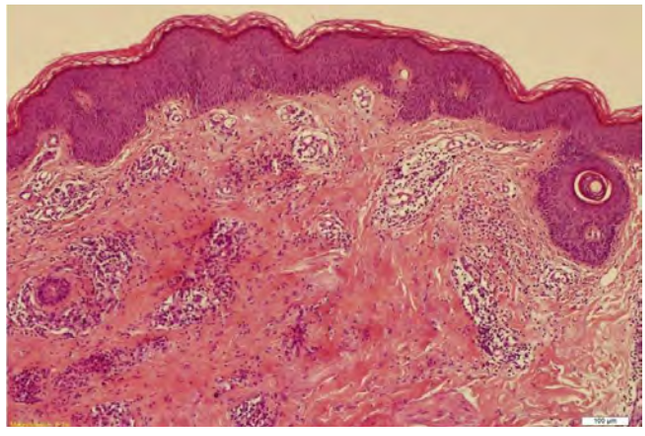
Gestasyonel Pemfigoid (GP) doğurganlık çağındaki kadınları etkileyen 50000'de bir görülen nadir immunobüllöz bir hastalıktır[1,2]. Çoğunlukla üçüncü trimesterde ortaya çıkmakla birlikte erken gebelik haftalarında da görülebilir. Tedavide ilk seçenek sistemik kortikosteroid tedavisidir. Bazı yazarlar erken postpartum dönemde kısa süreli steroid dozunu yükseltmeyi de önermektedirler. Bunun yanında dirençli olgularda siklosporin, azotioprin ve metotreksat önerilmektedir[3]. Hastalık doğum sonrası haftalar, aylar yada yıllar içinde iyileşme eğilimindedir[1]. Doğum sonrası başlayan GP olguları nadiren bildirilmiştir[4]. Burada postpartum ikinci gün gelişen ve topikal steroid tedavisine iyi cevap veren bir GP hastası sunulmaktadır.

## Olgu Sunumu

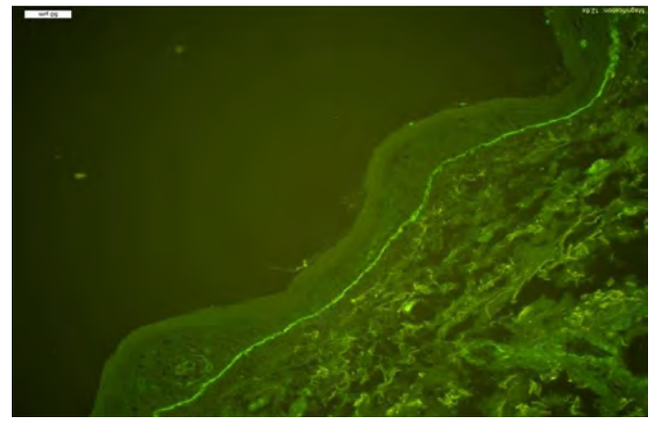
Yirmibeş yaşında bayan hasta vücudunda 10 gündür mevcut olan kaşıntı ve su toplaması şikayeti ile başvurdu. Hastanın öyküsünde 12 gün önce 36. gebelik haftasında normal spontan doğum yaptığı öğrenildi. Dermatolojik muayenesinde karın, kol ve bacakların fleksör yüzlerini tutan, eritemli plaklar üzerinde gergin büller izlendi (Resim 1). Avuç içi ayak tabanı ve mukozalar korunmuştu. Hastanın genel durumu iyi ve sistemik muayenesi normaldi. GP, büllöz pemfgoid, lineer Ig A dermatozu ve eritema multiforme ön tanıları ile alınan biyopsisinin histopatolojik incelemesinde üst ve orta dermiste peri vasküler lenfoplazmositik hücre infiltrasyonu ve eozinofiller izlendi (Resim 2). Direk immunfloresan incelemede bazal tabakada belirgin C3 ve hafif Ig G birikimi görüldü (Resim 3). Bu bulgular ışığında postpartum GP tanısı konularak lezyonların şiddetli olmaması nedeniyle hastaya günde iki kez topikal %0,05 klobetazol propiyonat merhem ve günde bir kez sistemik antihistaminik olarak setirizin hidroklorür 10 mg tedavisi başlandı. Tedaviyle lezyonları gerileyen hastanın ilk 3 ay az sayıda lezyon çıkışı olmakla beraber günde iki kez uygulanan topikal klobetazol propyonat ile bu lezyonlar da geriledi. Takipte postpartum altıncı ayda yeni lezyon çıkışı yoktu.



Resim 1. Karın, önkol ve bacakların fleksör yüzlerini tutan eritemli plaklar üzerinde yer yer gergin büller.



Resim 2. Üst ve orta dermiste peri vasküler lenfoplazmositik hücre infiltrasyonu ve eozinofiller (Hematoksilin eozin X 20)



Resim 3. Direk immunfloresan incelemede bazal tabakada belirgin C3 ve hafif Ig G birikimi

## Tartışma

Gestasyonel pemfigoid nadir görülen gebelikle ilişkili otoimmun subepidermal büllöz bir hastalıktır [1]. Genellikle ikinci ve üçüncü trimesterde görülmekle beraber nadiren birinci trimesterde ya da postpartum dönemde de ortaya çıkabilir [5,6]. Nadiren koryokarsinoma ve mol gebelikle birlikte görülebilir [4]. Plasental MHC II antijenlerinin anormal ekspresyonu immünolojik olayların başlamasından sorumlu tutulmaktadır. Bazal membran yapılarına karşı antikor oluşumu söz konusudur. PG'te hedef antijen, 230 kd BPAg1 ve 180 kd BPAG2'dir. GP patogenezinde plasentada ve deride bazal membranda bulunan kollajen XVII'ye (BP Ag 2 (180 kd BP Ag) ) karşı gelişmiş antikorlar rol oynar. İmmunogenetik çalışmalar GP ile HLA DR2, HLA DR4 doku uygunluk antijenlerinin birlikteliğini göstermiştir[1,6].

Postpartum GP olguları çoğunlukla gebelikte başlayan hastalığın alevlenmesi şeklindedir. Doğum sonrası başlayan GP olguları nadiren bildirilmiştir [5]. Postpartum GP sıklıkla doğum sonrası saatler içinde başlar. Doğumdan 3 ve daha fazla gün sonrasında başlaması ise nadirdir. Sonraki gebeliklerde, menstruel siklus esnasında ya da oral kontraseptif kullanımında nüksler görülebilir[6]. Bizim olgumuzda ise lezyonlar doğumdan 2 gün sonra başlamıştı.

GP'de lezyonlar göbek çevresinden başlayarak yayılır. Nadiren avuç içi ayak tabanı, mukoza tutulumu görülür. Olgumuzda palmoplantar tutulum ve mukozal tutulum görülmedi.

GP için belirlenmiş tanı kriterleri klinik, histopatoloji, immunfloresan ve laboratuvar bulgulardan oluşur[7] (Tablo 1). Histopatolojik bulgular klinik bulgularla uyumlu olarak çok geniş bir yelpazede görülebilir. Ürtikeryal lezyonlar söz konusu olduğunda eozinofilik spongiyoz, dermal lenfohistiyosit ve eozinofil infiltrasyon, papiller dermal ödem, vezikül ve bül söz konusu olduğunda ise dermoepidermal ayrışma, bazal membranda nekroz ve dermal mikst inflamatuar infiltrat görülür. Castro ve arkadaşlarının 10 hastalık serisinde sadece 3 hastada histopatolojik olarak

Tablo 1. Gestasyonel pemfigoid için tanı kriterleri

| | |
|---|---|
| Klinik | Gebelik sırasında ya da hemen doğum sonrası ortaya çıkması<br>Kaşıntılı ürtikeryal papül, plaklar beraberinde büller görülmesi<br>Göbek çevresinden başlaması |
| Histopatoloji | Eozinofilik spongiyoz<br>Subepidermal büller |
| DIF | Eozinofil ve lenfositlerden oluşan dermal infiltrat |
| IIF | Dermoepidermal alanda lineer IgG C3 birikimi<br>Tuzla ayrıştırma tesitinde birikim epidermal alanda<br>Bazal membrana karşı dolaşımda IgG antikorları |
| ELİSA | Kollojen XVII'ye karşı dolaşımda IgG antikorları |
| İmmunbloting | Dolaşımda 180 kd yada 230 kd protein bandında IgG antikorları varlığı |
| HLA | HLA DR 3, DR4 |

dermoepidermal bül oluşumu gösterilmiştir[8]. Bizim olgumuzda biyopsi ürtikeryal alandan alındığı için dermoepidermal ayrışma izlenmedi, buna karşılık dermal perivasküler lenfohistiosit ik ve eozinofilik infiltrasyon izlendi. GP 'de immunfloresan incelemede C3 birikimi hastaların %100'de görülürken, Ig G birikimi %25-50 oranında görülür[3]. Hastamızın biyopsisinin immunfloresan incelemesinde iki pozitif C3 birikimi ve hafif Ig G birikimi izlendi.

GP tedavisinde birinci basamak 0,5 mg/kg dozunda sistemik steroiddir. Erken ürtikeryal lezyonlar topikal steroid ve sistemik antihistaminik tedavisine iyi cevap verir. Alternatif tedaviler dapson, sülfapridin, siklosporin ve pridoksini içerir. Dirençli olgularda adjuvan tedavi olarak metotreksat, azotioprin, altın, siklosporin ve pridoksin kullanılabilir[3,7]. Patsatsi ve arkadaşları tarafından, sistemik steroid tedavisine dirençli bir postpartum GP olgusunda plazmafrez tedavisine yanıt alındığı bildirilmiştir[9]. Cozzani ve arkadaşlarının bildirdiği postpartum GP olgusunda ise topikal steroid ve sistemik antihistaminik tedavisine iyi cevap vermiş[10]. Bizim olgumuz da diğer olgu gibi postpartum başlamasına ve ürtikeryal lezyonlara büllerin eşlik etmesine rağmen topikal steroid ve sistemik antihistaminik tedavisine iyi cevap verdi. İlk üç ay tek tük yeni lezyon çıkmakla beraber klobetazol propiyonat topikal uygulaması ile bunlar da geriledi. Postpartum 6. ayda hastamızda nüks olmadı.

Sonuç olarak gebelik dermatozları içinde yer alan PG postpartum dönem de de karşımıza çıkabilen otoimmun büllöz bir hastalıktır. Tedavide sistemik steroid birincil tedavi olmakla berber topikal yüksek potent steroide cevap veren olgularda vardır. Hafif ve orta şiddetli olgularda yüksek potensli topikal steroidler de tercih edilebilir. Hastalar oral kontraseptif kullanımı, menstruasyon ve tekrarlayan gebeliklerinde nüks açısından takip edilmelidir.

*Çıkar Çakışması ve Finansman Beyanı*

Bu çalışmada çıkar çakışması ve finansman destek alındığı beyan edilmemiştir.

**Kaynaklar**

1.Lipozenčić J, Ljubojevic S, Bukvić-Mokos Z. Pemphigoid gestationis. Clin Dermatol. 2012 ;30(1):51-5.
2. Adışen E, Gürer M.A. Pregnancy Dermatoses. Turkiye Klinikleri J Dermatol-Special Topics 2010;3(4):59-68.
3.Dahiya K, Sharma D, Rajotia N, Jindal R. Herpes gestationis. Taiwan J Obstet Gynecol. 2009;48(4):425-7.
4.Thomas S, Rajan U, George S, George M. Postpartum pemphigoid gestationis. Indian J Dermatol. 2012;57(2):146-8.
5.Nanda A, Al-Saeed K, Dvorak R, Al-Muzairai I, Al-Sabah H, Al-Arbash M, Alsale QA. Clinicopathological features and HLA tissue typing in pemphigoid gestationis patients in Kuwait. Clin Exp Dermatol. 2003 ;28(3):301-6.
6.Djahansouzi S, Nestle-Kraemling C, Dall P, Bender HG, Hanstein B. Herpes gestationis may present itself as a paraneoplastic syndrome of choriocarcinoma-a case report. Gynecol Oncol. 2003;89(2):334-7.
7.Semkova K, Black M. Pemphigoid gestationis: current insights into pathogenesis and treatment. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol. 2009 ;145(2):138-44.
8.Castro LA, Lundell RB, Krause PK, Gibson LE. Clinical experience in pemphigoid gestationis: report of 10 cases. J Am Acad Dermatol. 2006;55(5):823-8.
9.Patsatsi A, Vavilis D, Tsikeloudi M, Kalabalikis D, Sotiriadis D. Refractory pemphigoid gestationis postpartum. Acta Obstet Gynecol Scand. 2012 ;91(5):636-7. 10.Cozzani E, Basso M, Parodi A, Rebora A. Pemphigoid gestationis post partum after changing husband. Int J Dermatol. 2005 ;44(12):1057-8.

*How to cite this article:*
Rifaioğlu EN, Şen BB, Ekiz Ö, Atik E, Doğramacı AÇ. Postpartum Pemphigoid Gestationis: Good Respons to Topical Clobetasol. J Clin Anal Med 2016;7(suppl 2): 133-5.