

GLOMERULONEFRİT İLE BİRLİKTE SEYREDEN EPİDERMOLİSİS BÜLLOZALI BİR OLGU

Murat Duranay* Oktay Karatan** Ergün Ertuğ** Erkan Parlak***
Bülent Erbay** Neval Duman** Kenan Ateş* Deniz Aylı*

Epidermolisis Bülloza (EB), hereditör mekanobüllöz bir hastalık gurubudur. Stratifiye olmuş squamöz epitel bazal membranında dermal/epidermal ayrılma ile karakterizedir. Erişkinlerde görülen Epidermolisis bülloza Aquisita ise otoimmün bülloz bir hastalık olup, bu grup hastalarda IgG grubu anti-BM (ABM) antikörlerin varlığı gösterilmiştir (1).

Hastaların tümünde deri frajildir ve spontan ya da travma ile bül, erozyon, skar ve milialar oluşur. Yine hastaların çoğunda stratifiye squamöz epitelyumu olan oral, faringeal, laringeal, nazal, konjunktival, özefageal ve ürogenital mukozada da bülloz, eroziv ve skar yapan lezyonlar ortaya çıkabilir (2).

Epidermolisis Bülloza şeklinde isimlendirilen dermatozlar epidermal, junctional ve dermal olmak üzere başlıca 3 ayrı gurup altında sınıflandırılmaktadır. Olgumuzun da yer aldığı dermal subgurubu distrofik karakter gösterir (3).

EB'lı hastalarda böbrek ve üriner sisteme ait değişik patolojiler bildirilmiştir (2,3,4,5). Bu makalede, daha önce bildirilen böbrek patolojilerinden farklılık gösteren bir EB'lı olgumuzu sunmayı amaçladık.

Olgu Sunusu

H.P., 1959 Yozgat doğumlu erkek hasta, mesleği öğretmen doğumdan hemen sonra farkedilen lezyonları nedeni ile çeşitli zamanlarda

* A.Ü. Tıp Fakültesi Nefroloji Bilim Dalı Araştırma Görevlisi

** A.Ü. Tıp Fakültesi Nefroloji Bilim Dalı Öğretim Üyesi

*** A.Ü. Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabil Dalı Araştırma Görevlisi

Geliş Tarihi : 29 Eylül 1992

Kabul Tarihi : 22 Aralık 1993

araştırılmış ve 1976'da EB histopatolojik tanısı konmuş. Kısa süreli remisyonlara rağmen, genelde yaygın büllöz lezyonları nedeni ile değişik zamanlarda oral steroid, çinko sülfat ve son olarak 1987 yılında 3 ay süreli fenitoin kullanmış. Her iki kol ve bacak ile sırt ve göğüste büller oluşup, yer yer atrofi ile sonlanmış. Bazen püstüler lezyonlar tanımlayan hastanın sağ el işaret parmağında da mutilasyon oluşmuş. Hasta Dermatoloji Anabilim Dalı tarafından uzun süre takip edilmiş. Ocak 1992 tarihine kadar herhangi bir idrar patolojisine rastlanılmamış. Bu tarihte yapılan rutin incelemeler sırasında mikroskopik hematüri ve proteinüri saptanmasıyla nefroloji polikliniğinde incelemeye alınmıştır. Yapılan ilk muayenesinde kan basıncı 180/80 mmHg, nabız 82/dk, ateş 36°C idi. Saçlı deri, yüz ve ağız mukozası normal, göğüste, sırtta eritemli küçük plaklar ve atrofik skatrisler, kol ve bacaklarda yaygın eritemli, eksode bül zemini ve krutlar, yer yer intakt büller ve püstüler lezyonlar gözleniyordu.

Solunum ve kardiyovasküler sisteme ait patoloji izlenmedi. Karın muayenesi normaldi. Extremitelerde (+) pretibial ödem mevcuttu. Sağ el işaret parmağında mutilasyon izlendi (Primer patolojiye bağlı komplikasyon).

Yapılan incelemelerinde idrar dansite 1022 olarak ölçüldü. İdrarda ++/+++ protein (1.2 gr/gün) ve mikroskobisinde bol eritrosit ile granüle silendirler izlendi. Bu dönemde serum kreatinin düzeyi 1.1 mg/dl, BUN 15 mg/dl, total protein 6.4 g/dl, albumin 3.9 g/dl saptandı. IgG 14.6 g/l, IgM 0.96 g/l, IgA 3.8 g/l, C3c 0.527 g/l, C4 0.371 g/l, ANA (—), Anti-DNA 1.5 IU/ml bulundu. Böbrek hastalığının natürünü değerlendirmek amacıyla perkütan böbrek biyopsisi yapıldı. Glomerüllerde lobülasyonun belirginleştiği ve glomerül yumağının büyüdüğü gözlemlendi. Yumaklarda kapiller duvar kalınlaşması dikkati çekti, ayrıca mezangial matriks ve hücre artışı görüldü. Bir glomerülde kresent oluşumu, bir diğerinde total skleroz mevcuttu. Interstisiumda hafif iltihabi hücre infiltrasyonu vardı ve tübülüsler normal görülüyordu.

Gentian-Violet ile amiloidosise özgül boyanma saptanmadı. Bu özellikleri ile hasta Mezangiokapiller Glomerülonefrit olarak değerlendirildi (Resim 1). Hastaya prednizolon (1 mg/kg) ve siklofosfamid (100 mg/gün) başlandı. Prednizolon azaltılarak siklofosfamid ile birlikte 3. ay sonunda sonlandırıldı. Bu dönemde yapılan incelemelerinde rutin metodlarla proteinüri (—), idrar mikroskopisinde 3-4 eritrosit bulun-

du. BUN 22 mg/dL, kreatinin 0.9 mg/dL, total protein 6.7 g/dL, albumin 4.3 g/dL idi. Serum kompleman ve Ig düzeyleri normal sınırlardaydı. Bu tedavi sırasında hastadaki cilt bulgularının kısmen gerilediği gözlemlendi. Tedavi öncesi ve sonrası hastaya ait laboratuvar verildi Tablo 1 de gösterilmiştir.

Tablo 1 - Hastaya ait Laboratuvar Verileri

	T.Ö	T.S	N.D
Proteinüri	++/+++	(—)	(—)
Eritrositüri	bol	3 - 4	(—)
Serum kreatinin	1.1 mg/dL	0.9 mg/dL	0.5 - 1.4
Serum BUN	15 mg/dL	22 mg/dL	5.0 - 23.0
T-protein	6.4 g/dL	6.7 g/dL	6.7 - 8.7
Albumin	3.4 g/dL	4.3 g/dL	3.5 - 5.5
IgG	14.6 g/L	14.8 g/L	8.0 - 17.0
IgM	0.96 g/L	1.20 g/L	0.5 - 3.2
IgA	3.81 g/L	3.91 g/L	1.0 - 4.9
C3c	0.527 g/L	0.613 g/L	0.50 - 0.90
C4	0.371 g/L	0.324 g/L	0.10 - 0.40
ANA	(—)	(—)	(—)
Anti-DNA	1.5 İÜ/ml	1.6 İÜ/ml	0.0 - 7.0

T.Ö. : Tedavi Öncesi, T.S. : Tedavi Sonrası, N.D. : Normal/Değerler

TARTIŞMA

Epidermolisis Bülloza, spontan ya da travma ile ortaya çıkabilen büllöz lezyonlarla karakterize hereditör bir cilt hastalığıdır. Distrofika tipinde oluşan lezyonlar atrofik skarlarla iyileşir (2). Lezyonların özellikleri, kullanılan ilaçlar ve sekonder enfeksiyonların eklenişi ile bu hastalarda renal komplikasyonların sık görüldüğü bildirilmiştir (2,3,4).

Bizim hastamız da gerek klinik özellikleri ve gerekse cilt biyopsisi bulguları ile bu tipe uymaktaydı. Proteinüri ve mikroskopik hematüri nedeniyle yapılan böbrek biyopsisinin histopatolojik incelemesi ile mezangiokapiller glomerülonefrit tanısı konuldu.

EB Distrofika tipinde post enfeksiyöz glomerülonefrit insidansının yüksek olduğu bildirilmiştir (2,9). Primer amiloidozis (5,6,7,8) sekonder amiloidozis (3,4,9,10) IgA nefropatisi (11) yanında direkt lezyonların ya da skatrislerin oluşturduğu üst ve alt üriner sistem obstrüksiyonu (11, 12), papiller transisyonel hücreli Ca (12) geliştiğine ait yayınlar bulunmaktadır.

EB'li olgumuzda saptanan renal patolojinin sekonder olarak mı geliştiği veya bir koincidans mı olduğu belirsizdir. Nitekim, elde edilen kaynaklar da EB'li hastalarda saptanan renal patolojilerin oluşumu hakkında açıklayıcı bilgilere rastlanmamıştır. Ancak EB'li olgularda cilt lezyonu üzerinde gelişen enfeksiyonun enfeksiyöz glomerülonefritlere yol açabileceği göz önüne alınmalıdır. Hastamızda 6 yıl öncesine ait 3 aylık bir süre içinde Fenitoin kullanma hikayesi mevcuttu. Fenitoin'e bağlı Lupus'a benzer glomerulonefrit oluşabileceği ileri sürülmüş ise de (2), hastamızdaki proteinüri ve hematürinin Ocak 1992 tarihinde saptandığı göz önüne alınırsa, renal patolojinin bu ajana bağlı olarak gelişme olasılığı çok zayıftır.

Sonuç olarak, EB kronik seyirli bir hastalık olup, seyri esnasında değişik renal patolojiler görülebilir. Literatürdeki olgu sayısı azlığı nedeniyle bu hastalıkta gelişebilen renal patolojilerin değerlendirilebilmesi için geniş serilere gereksinim vardır.

ÖZET

Epidermolizis Bülloza Distrofika (EBD); kaıtsal, epidermolizle giden mekanobüllöz dermatolojik hastalıklar grubunun en şiddetli olanıdır. Bu makalede, Epidermolizis Bülloza tanısı ile izlenmekte iken, proteinüri ve mikroskopik hematüri sebebi ile yapılan böbrek biyopsisinde mezangiokapiller glomerülonefrit tanısı alan bir hasta anlatıldı.

Anahtar Kelimeler : Epidermolizis Bülloza Distrofika, Glomerülonefrit

SUMMARY

Epidermolysis Bullosa Dystrophica With Glomerulonephritis A Case Report

Epidermolysis bullosa dystrophica (EBD), is one of the most severe inherited epidermolysis, a group of mechanobullous dermatological disorder. In this trial patient with mesangiocapillary glomerulonephritis diagnosed by kidney biopsy is presented. The biopsy was done to determine the causes of proteinuria and microscopic hematuria while the patients is followed-up diagnosis of epidermolysis bullosa.

Key Words : Epidermolysis bullosa dystrophica, Glomerulonephritis.

KAYNAKLAR

1. Alper JC Baden HP Goldsmith LA : Kindler's Syndrome. Archs Derm. 1978, 114, 457.
2. Canizares O : Bullous Dermatosi associated with hyperglobulinemia, proteinuria and plasmositosis of bone marrow; drug sensitivity reaction, multiple myeloma. Archs Derm, 1952, 85, 503-4.
3. Cooper TW Bauer EA ve Briggaman RA : The Mechanobullous diseases (Epidermolysis bullosa), Dermatology in general Medicine, Third Edt, 1987, 610-626.
4. Craighead JE. Pathogenesis, clinical features, and management of the non-dermatological complications of epidermolysis bullosa. Arch Dermatol, 1988 124, 705-52.
5. Kagan A Feld S Chemke J Yaakov B-K : Occurence of hereditary nephritis, pretibial epidermolysis bullosa and beta-thalassemia minor in two sibling with end/stage renal disease, Nephron, 1988, 49, 331-332.
6. Kazuo N Hashimoto I Takahashi M Sato S Katabira Y : Epidermolysis bullosa with dysuria due to cicatrisial stricture of the prepucial orifice. Archs Derm, 1984, 120-1141.
7. Kretkowski RC : Urinary tract involvement in epidermolysis bullosa, Pediatrics, Springfield, 1973, 51 : 938-41.
8. Malage S Fernandez Toral J Santos F Riesgo I Crespo M : Renal amyloidosis complicating a recessive epidermolysis bullosa in childhood. Helv Paediat Acta, 1983-38, 167-70.
9. Mann JF Zeier M Zilow E Scharer K Lamprecht I-A, Walther R Andresy K : and Ritz E : the spectrum of renal involvement in epidermolysis bullosa dystrophica hereditaria : Report of two case. Am J Kidney Dis, 1988 XI 5, 437-441.
10. Miescher G : Epidermolysis bullosa vegetans mit amyloid. Derm Z. 1937. 76, 1-5.
11. Nicholls KM Fairley KF Dowling JP Kinsaid smith P : The clinical cours eof mesangial IgA assoaciated nephropathy in adults. Q J Med, New Ser, 1984, 210 : 227-50.
12. Shigehiro Y Naito M Takashi K Nogami R Maekaw Y and Arao T : complication systemic amyloidosis in dystrophic epidermolysis bullosa, recessive type. Pathology, 1988, 20, 184-187.