

BURUNDA CİLT TÜMÖRÜNÜ TAKLİT EDEN KUTANÖZ SARKOİDOZ: LUPUS PERNİO

*Mustafa KESKİN, *Mehtap KARAMEŞE, *Zekeriya TOSUN, *Nedim SAVACI

*Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Anabilim Dalı, Konya

ÖZET

Sarkoidozun cilt tutulumlarından biri olan Lupus Pernio (LP), başta burun olmak üzere, ağız çevresinde, kulakta, elde, parmakta ve göz kapağında görülebilen, kronik cilt lezyonları ile karakterize bir lezyondur. Bu lezyonlar çok nadiren sarkoidozun diğer sistemik bulguları ortaya çıkmadan önce, sarkoidozun ilk bulgusu olarak ortaya çıkarlar. Hastanın önceden sarkoidoz tanısı konulamamışsa, klinik görüntü malign cilt lezyonları ile karışabilmektedir. Bu vaka sunumunda, burun distalinde, tümöral kitle ön tanısı ile cerrahi planlanan, fakat daha sonra LP tanısı alan hasta sunulmakta ve LP'nin tedavisinde plastik cerrahinin yeri tartışılmaktadır.

Anahtar Kelimeler: : Lupus Pernio, cerrahi, sarkoidoz

CUTANEOUS SARCOIDOSIS MIMICING NASAL SKIN TUMOR: LUPUS PERNIO

ABSTRACT

Lupus pernio (LP) is the skin manifestation of sarcoidosis that occurs most commonly on the nose, perioral region, ears, fingers, and eyelids. These lesions rarely appear as the initial symptom of systemic sarcoidosis. LP on the nose is easily misdiagnosed as malignant skin tumor if the patient does not already have a sarcoidosis diagnose. In this case report a patient with a nasal LP mimicking skin tumor is presented and the role of a plastic surgeon is discussed in the treatment of LP.

Keywords: Lupus pernio, surgery, sarcoidosis

GİRİŞ

İlk kez 1889 yılında Besnier tarafından tarif edilmiş olan Lupus Pernio (LP), sarkoidozun cilt bulgularından biridir. LP başta burun olmak üzere, ağız çevresi, kulak, dirsek, el, parmak ve göz kapağında görülebilen, şekil bozukluğuna neden olan, kırmızı-menekşe renginde, düz ya da hafif kabark plaklar ile karakterize kronik cilt lezyonlarıdır. Bu lezyonlar çok nadiren sarkoidozun diğer sistemik bulguları ortaya çıkmadan önce, sarkoidozun ilk bulgusu olarak ortaya çıkarlar. Hastaya önceden sarkoidoz tanısı konulamamışsa, LP tanısını koymak zor olabilir. Bu durumda özellikle burundaki lezyonun, başta malign cilt lezyonları olmak üzere, diğer kronik cilt lezyonları ile klinik görüntüsü karışabilmektedir. Bu vaka sunumunda, burun distalinde tümöral kitle ön tanısı ile cerrahi planlanan, fakat daha sonra LP tanısı alan hasta sunulmakta ve LP'nin tedavisinde plastik cerrahinin yeri tartışılmaktadır.

VAKA SUNUMU

Polikliniğimize burunda iyileşmeyen yara şikayeti ile başvuran, 65 yaşında bayan hastanın fizik muayenesinde, burun ucundan kolumellaya ve sol alar bölgeye uzanan, yaklaşık 2 x 3 cm çapında, çevresi hiperemik, vaskülarite

artışı bulunan, kolumellayı destrükte etmiş, ülsere yara mevcuttu. Nazal septum ve mukoza normal görünümü idi. Bölgesel ya da uzak lenfadenopati palpe edilemedi. Yaranın iki yıl önce kızarıklık olarak başladığı, zamanla büyüdüğü ve ülserleştiği, hastanın çeşitli antibiyotikli kremler ve haplar kullandığı ve herhangi bir etkilerinin olmadığı öğrenildi. Burunda tümöral kitle düşünülen hastanın ayrıntılı anamnezinde, yaranın çıktığı tarihlerle eş zamanlı, el ve ayak parmaklarının uç kısımlarında da tırnak destrüksiyonu yapan, hiperemik lezyonların ortaya çıktığı öğrenildi. Hastanın burun, ayak ve el parmaklarındaki lezyonlarından biyopsi alındı. Biyopsi sonucunda kazeifikasyon göstermeyen epitelooid granülomlar ile birlikte Langerhans tipi hücrelerin varlığı bildirildi. Direkt mikroskopik incelemede aside dirençli basil ve mantar tespit edilemezken; bakteri, mikobakteri ve fungal kültürlerde üreme olmadı. Akciğer tomografisinde plevrada kalınlaşmalar, plöroparankimal fibrotik değişiklikler, perivasküler, prekranyal, parakranyal lenfadenopatiler izlendi. Paranasal sinüs ve kranyal bilgisayarlı tomografisi normal olarak değerlendirildi. Göğüs hastalıkları ve dermatoloji klinikleri ile gerçekleştirilen konsültasyonlar sonrası



Resim 1: 1.Sol burun alar rimde, etrafı hiperemik ve telenjektazik ülsere nodüler destruksiyona neden olan lezyon.

akciğer sarkoidozu ve lupus pernio tanıları konuldu. Bunun üzerine hastaya oral steroid tedavisi (deflazakort 30 mg. tb, 1x2) başlandı. Üç aylık medikal tedavi ile burun lezyonlarında bir düzelme olmaması üzerine ve oluşan burun deformitesini düzeltmek amacı ile cerrahi planlandı. Lezyon periferinden eksize edilerek, oluşan defekt tam kalınlıkta cilt grefti ile kapatıldı. Postoperatif 1. aydan itibaren steroid içeren pomat lokal uygulandı. Bir yıllık takipte burunda istenilen estetik görüntü sağlanırken lezyonda nüks meydana gelmedi.

TARTIŞMA

Sarkoidoz, tüm doku ve organları tutabilen, kazeifikasyon göstermeyen granülomlarla karakterize bir hastalıktır. Genellikle mediastinal ve periferik lenfadenopati, akciğer infiltrasyonu, göz ve deri lezyonlarıyla seyretmektedir. Hastalığın nedeni tam olarak ortaya konulamamış olmakla birlikte, uzun süreli ve düşük yoğunluktaki antijenik bir uyarının bağışıklık sistemini harekete geçirerek granülomları oluşturduğu iddia edilmektedir.¹ Genç ve orta yaş kadınlarda daha sık görülen sarkoidozda, hastanın şikayetleri tutulan organa göre değişiklik gösterebilir. Birçok hastada hiçbir semptom görülmez iken tanı tesadüfen çekilen akciğer filmi ile konulabilir. Sarkoidozun kesin tanısını klinik tablo ve radyolojik görüntü ile birlikte biyopsi sonrası histolojik olarak kazeifikasyon göstermeyen granüloamatöz iltihap bulgusu bulunduğu ve enfeksiyon ekarte edildiğinde koymak mümkündür.

Cilt tutulumu, sistemik sarkoidozlu hastaların yüzde 20-35'inde görülür.¹ Hastalığın seyri boyunca farklı cilt lezyonları gözlenir. Eritema nodozum sarkoidozun en sık görülen fakat nonspesifik olan cilt bulgusudur. Lupus Pernio (LP) ise nadir gözükür ama sarkoidoz için karakteristiktir. LP genelde sarkoidoz tanısı almış, uzun süredir progresif fibrotik akciğer tutulumu olan hastalarda görülür. Bu yüzden kötü prognozun göstergesidir. Çok nadir olarak LP sarkoidozun ilk bulgusu olabilir ve sarkoidoz tanısı daha sonra konulur. Türkiye'de yapılan retrospektif bir çalışmada, 36 yıl içinde sarkoidoz tanısı almış 516 hastanın 14'ünde (%2.7) LP ile uyumlu cilt lezyonu olduğu tespit edilmiş ve bu hastaların sadece ikisinde (%0.39) ilk başvuruda LP olduğu ve sonradan sarkoidoz tanısı konulduğu bildirilmiştir.²

Lupus Pernio, kabaca şekil bozukluğuna neden olan mavi-kırmızı-mor endüre plak ve nodüller ile karakterizedir. Nodüller en sık soğuğa hassas olan uç bölgelerde, burun, kulak, göz kapağı ve parmaklarda görülür. Burun distali en tipik yerleşim bölgesidir. Nadiren tedavi olmadan spontan gerilerken, genelde kalıcı deformite bırakma eğilimindedir. Hastalığın ileri dönemlerinde ciltte ülserasyon oluşurken, burun kıkırdaklarının tutulumunda ise burunda deformiteye yol açabilir.³ Lupus Pernionun ayırıcı tanısında çeşitli enfeksiyöz ve non-enfektif patolojiler göz önünde bulundurulabilir. Fakat bu hastaların büyük çoğunluğunda daha önce konulmuş sarkoidoz tanısı bulunduğundan, burunda ortaya çıkan lezyonlarda, göğüs hastalıkları uzmanları rahatlıkla LP tanısını koymaktadır. Fakat sunulan vakada olduğu gibi, sarkoidoz tanısı yoksa ve hatta herhangi bir pulmoner hastalığa ait bulgu bulunmuyorsa o zaman LP tanısını koymak zorlaşmaktadır. Burun distalinde, etrafı hiperemik, ortası ülsere ve telenjektazilerin eşlik ettiği lezyonlarda öncelikle malign cilt tümörü ön tanısı akla gelmektedir. Eğer biyopsi yapılmaz ise yanlışlıkla geniş ve tam tabaka cerrahi rezeksiyon yapılabilir. Sunulan olguda, el ve ayak parmaklarındaki lezyonlar sistemik hastalık şüphesi uyandırdı ve yapılan insizyonal biyopside tespit edilen granüloamatöz iltihap bulgusu doğru tanıya ulaşılmasını sağladı.

Lupus Pernio'nun tedavisi zordur ve çoğunlukla anekdot sunumlar ile tarif edilmiştir. Hangi tedavi yönteminin daha üstün olduğunu gösterebilecek büyük hasta serileri literatürde mevcut değildir. Lokalize cilt tutulumu olan vakalarda, topikal ya da intralezyonel steroidler tercih edilmektedir. Sistemik ajanlar ise yaygın, destrüktif değişikliklerin olduğu ve progresif lezyonlarda tercih edilir. Sistemik ajanlar arasında en etkili ve en çok kullanılan ajan yine steroidlerdir. Dirençli vakalarda ise steroide ek olarak ya da tek başlarına metotreksat, hidroksiklorokin, retinoidler, talidomid ve klorambusilin kullanılabilir.⁴ Uzun ve agresif tedaviye rağmen, kortikosteroid tedavisinin azaltılması veya kesilmesinden sonra tekrarlama ve kronikleşme sık olduğu için uzun dönemli ve klinik disiplinler arası takibi gereklidir.

Lupus Pernio'da cerrahinin yeri konusunda kabul edilmiş net bir görüş ve yeterli bilgi yoktur. Fakat medikal tedaviye yanıt alınmadığı ve ülserasyonla başlayıp



Resim 2: 2.Hastadaki lezyonun cerrahi eksizyon ve tam tabaka cilt grefti ile rekonstruksiyonu sonrası 1.yıldaki estetik açıdan başarılı görüntüsü.

deformite ile seyreden vakalarda, cerrahi rezeksiyon ve rekonstrüksiyon gereklidir. Lezyonun tipine, büyüklüğüne ve yerleşim yerine göre cerrahi eksizyonu takiben ya primer onarım ya sekonder iyileşmeye bırakma ya da cilt grefti ile kapatma tercih edilir. Sonuçlar kozmetik ve etkinlik açısından değişkenlik gösterirler.⁵⁻⁷ Sunulan vakadaki gibi ülser olmuş, ileri devre LP vakalarında, cerrahi rezeksiyon ve cilt grefti ile rekonstrüksiyon, hastanın hayat kalitesini artıran, uygulaması kolay bir yöntemdir ve elde edilen estetik sonuç başarılıdır.

SONUÇ

Plastik cerrahi polikliniğine burunda kronik, ülser, vaskülaritesi artmış bir yara ile başvuran hastada öncelikle cilt tümörünün düşünülmesi son derece olasıdır. Böyle bir tanıda daha geniş cerrahi rezeksiyon ve kompleks cerrahi rekonstrüksiyon kaçınılmazdır. Bu tür yanlış tanı ve tedaviden kaçınmak için burunda kronik yara yapabilecek diğer patolojileri bilmek gerekmektedir.

Bu tür patolojilerden biri olan Lupus Pernio burun, ağız çevresi, göz kapağı ve kulakta, cilt tümörü benzeri lezyon yapabilen en tipik lezyondur. Çoğu LP vakası daha önce sarkoidoz tanısı almış olduğundan, doğru tanıyı koymak nispeten kolaydır ve böyle durumlarda hasta zaten plastik cerrahiye yönlendirilmemektedir. Ama sunulan vakada olduğu gibi daha önce sarkoidoz tanısı almamışsa ve pulmoner şikayetleri yoksa LP ve sarkoidoz tanısını koymak plastik cerraha kalabilir.

DR. MUSTAFA KESKİN
SELÇUK ÜNİVERSİTESİ MERAM TIP FAKÜLTESİ
PLASTİK VE REKONSTRÜKTİF CERRAHİ AD.
S BLOK NO:211
MERAM 42090, KONYA
Tel: 0.332 223 6437
e-mail: drmkeskin@hotmail.com
mkeskin@selcuk.edu.tr

KAYNAKLAR

1. Katta R. Cutaneous sarcoidosis: a dermatologic masquerader. *Am Fam Physician*. 2002;65:1581.
2. Yanardag H, Pamuk ON, Pamuk GE. Lupus pernio in sarcoidosis. clinical features and treatment outcomes of 14 patients. *J Clin Rheumatol*. 2003;9:72.
3. Aydın Ö, Mola F, Köse N. Nazal sarkoidoz. *KBB-Forum*. 2005;4:143.
4. Mosam A, Morar N. Treatment recalcitrant cutaneous sarcoidosis *J Dermatolog Treat*. 2004;15:353.
5. Shaw M, Black MM, Davis PK. Disfiguring lupus pernio successfully treated with plastic surgery. *Clin Exp Dermatol*. 1984;9:614.
6. Goldin JH, Jawad SM, Reid AP Cutaneous nasal sarcoidosis treatment by excision and split-skin grafting. *J Laryngol Otol*. 1983;97:1053.
7. Lemmen MHM, Hackett MEJ. Nasal sarcoidosis: A cosmetic problem. *Eur J Plast Surg*. 1989;12:205.