

Elin nötrofilik dermatozu

Neutrophilic dermatosis of hands

Pınar Özüğüz*, Seval Doğruk Kaçar*, Merve Terzili*, Bahadır Rüchan Celep**,
Betül Demirciler Yavaş***

*Afyon Kocatepe Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları AD, Afyonkarahisar

**Afyon Kocatepe Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi AD, Afyonkarahisar

***Afyon Kocatepe Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Patoloji AD, Afyonkarahisar

Özet

Sweet Sendromu ateş, ağrılı inflamatuvar papül ve nodüllerden oluşan, nötrofilik lökositoz ve histopatolojisinde dermiste yoğun nötrofil infiltrasyonu ile karakterize bir dermatozdur. Sweet sendromunun el dorsumlarının nötrofilik dermatozu (EDND) adı verilen genellikle el dorsumuna lokalize bir formu da vardır. Bu dermatozda lezyonlar, çoğunlukla el dorsumunda yer alırken, palmar yerleşimli olan vaka bildirimleri sınırlıdır. Burada nadir görülmesinden dolayı palmar yerleşimli 42 ve 61 yaşlarında iki bayan EDND olgusunu sunuyoruz.

Pam Med J 2014;7(2):147-150

Anahtar sözcükler: Sweet Sendromu, El dorsalinin Nötrofilik Dermatozu, Palmar

Abstract

Sweet 's Syndrome is characterized by fever, tender inflammatory papules and nodules, that show dense infiltrates by neutrophil granulocytes in the dermis on histologic examination. Sweet Syndrome that is localized in the dorsum of the hands is also known as neutrophilic dermatosis of the dorsal hand (NDDH). Although the lesions are generally present on the dorsum of the hands, few cases have been reported with palmar involvement in the literature. Due to the rarity of palmar involvement dermatosis, two women aged 42 and 61 years with PDND are presented in this article.

Pam Tıp Derg 2014;7(2):147-150

Key words: Sweet's Syndrome, Neutrophilic dermatosis of the dorsal hands, Palmar location

Giriş

Sweet sendromu (SS) ilk kez 1964 yılında Robert D. Sweet tarafından tanımlanmıştır. SS, ateş, ağrılı inflamatuvar papül ve nodüllerden oluşan, nötrofilik lökositoz ve histopatolojisinde dermiste yoğun nötrofil infiltrasyonu ile karakterize bir dermatozdur [1]. SS'nin el dorsumunun nötrofilik dermatozu (EDND) adı verilen, genellikle el dorsumuna lokalize olan fakat sınırlı sayıda palmar yerleşimin de olduğu bir formu da mevcuttur [1,2].

Olgu1

Kırk iki yaşında bayan hasta, 10 gündür olan ellerinde döküntü, ateş ve genel durum bozukluğu ile polikliniğimize başvurdu.

Öyküsünde 15 gün önce parsiyel tiroidektomi operasyonu geçirdiği ve bunu takiben ellerindeki döküntünün başladığı öğrenildi. Levotiroksin sodyum 15 gündür kullanmakta olan hastada, kalsiyum karbonat ve vitamin D₃ kullanımını ihmal etme öyküsü vardı. Dermatolojik muayenede; her iki el palmar bölgesinde yaklaşık 1 cm çapında, eritemli, ödemli, infiltrate plaklar izlendi (Resim 1). Laboratuvar incelemede ise; eritrosit sedimentasyon hızı (ESR): 118 mm\sa (normal aralık 0-15), lökosit: 12500\ul (normal aralık 4000-11000), CRP: 7 mg\dl (normal aralık 0-0.3) ve kalsiyum düzeyi 6.9 mg\dl (normal aralık 8.4-10.5 mg\dl) saptandı. Histopatolojik olarak, kesitlerde epidermiste nötrofil ekzositozu, üst dermiste belirgin ödem, dermiste yoğun nötrofilik infiltrasyon ve

Pınar Özüğüz

Yazışma Adresi: Afyon Kocatepe Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları AD, Afyonkarahisar
e-mail: pozoguz@gmail.com

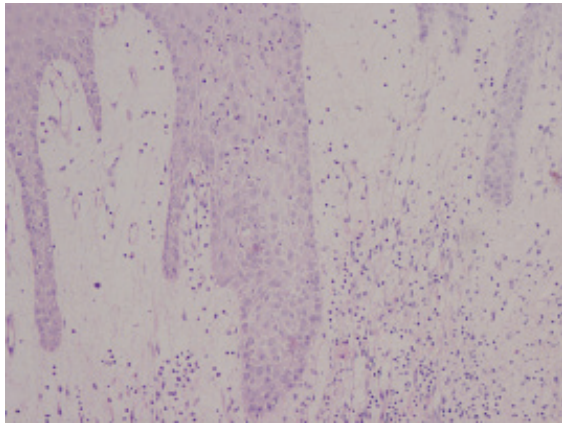
Gönderilme tarihi: 22.09.2013

Kabul tarihi: 20.12.2013

damar endotel hücrelerinde şişme izlenmiştir (Resim 2). Klinik, laboratuvar ve histopatolojik incelemeler sonucunda hastaya EDND tanısı konuldu. Hastaya 40 mg/gün dozda sistemik metilprednizolon ve genel cerrahi bölümünün önerisi ile kalsiyum karbonat ve vitamin D₃ desteği planlandı. Tedavi sonucunda lezyonlar yaklaşık 2 haftada skar gelişmeksizin geriledi.



Resim 1. Bilateral el palmar bölgesinde yerleşimli lezyonlar.



Resim 2. Epidermise nötrofil ekzositozu, endotelial şişme, belirgin nötrofilik infiltrasyon, üst dermiste belirgin ödem (H&E x100).

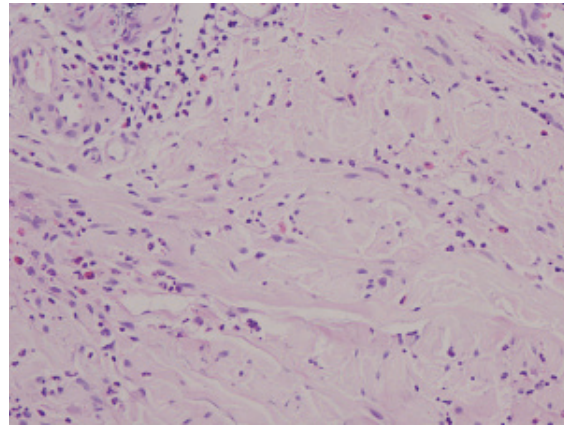
Olgu2

Avuç içi ve el sırtında, hafif ağrılı, kırmızı döküntülerle polikliniğimize başvuran, 61 yaşında bayan hastada eşlik eden ateş, halsizlik semptomları yoktu. Dermatolojik muayenede; her iki el palmar bölgede, el bileklerinde ve önkolda 0.5 cm boyutlarında hafif ağrılı, hafif endurasyonu olan, eritemli papüller izlendi (Resim 3). Laboratuvar incelemede; ESR: 39mm\sa, lökosit sayısı 7000\ul, formül lökositte nötrofil yüzdesi %70 olarak saptandı. Histopatolojik olarak, dermiste nükleer parçalar, eozinofilik infiltrat, damar endotel hücrelerinde şişme izlenmiştir (Resim 4). Klinik, laboratuvar ve histopatolojik incelemeler ile hastaya EDND tanısı konuldu. Etiyolojiye yönelik olarak yapılan

hepatit belirteçleri, gammopatiler, hipokalsemi gibi tetkikleri normal düzeylerdeydi. Lezyonların sınırlı ve hafif semptomatik olması nedeniyle topikal klobetazol propiyonat krem tedavisi planlandı ve lezyonlarda yaklaşık iki haftada skar olmaksızın gerileme izlendi.



Resim 3. Sol el palmar yerleşimli olan lezyonların görüntüsü.



Resim 4. Dermiste nükleer parçalar, eozinofilik infiltrat, damar endotelinde şişme (H&E x200).

Tartışma

SS ani başlangıçlı, ateş ve periferik nötrofilinin de eşlik ettiği hassas, kırmızı mor, papül plak veya nodüllerle karakterize nötrofilik dermatozdur [1]. Hastalığın etyolojisinde bakteriyel, viral enfeksiyonlar, aşular, maligniteler, hipokalsemi ve ilaçlar suçlanmasına rağmen, vakaların yarısından fazlasında, kesin neden saptanamamakta ve idiyopatik form olarak tanımlanmaktadır [2,3]. Son yıllarda sitokinlerin, özellikle aşırı IL-1 (interlökin 1) salgılanması ve buna karşı oluşan anormal immun yanıtın patogenezdaki başlatıcı mekanizmalar arasında olduğu öne

sürülmektedir [4,5]. Bizim birinci hastamızda tetikleyici olarak hipokalsemi mevcutken, ikinci hastada kesin neden saptanamadığı için idyopatik olarak değerlendirildi.

SS'nin tipik deri lezyonları ağrılı, kırmızı-mor, keskin sınırlı, papül ve nodüller şeklindedir. Nadiren de vezikül, bül veya püstül formasyonunda görülebilir. Lezyonlar genellikle asimetric, tek veya çok sayıda, sıklıkla yüz, boyun ve üst ekstremitelerde yerleşirler. Alt ekstremitelerde yerleşen lezyonlar eritema nodozum ve pannikülit taklit edebilir. Oral mukoza lezyonları, özellikle hematolojik hastalıklarla beraber görülebilir. SS'nin el dorsumuna lokalize formu olan EDND'nin kliniği, histopatolojik özellikleri, laboratuvar anomalileri ve kortikosteroid tedavisine cevabı SS ile benzerdir [6]. Sadece EDND'de lökositoklastik vaskülit varlığı ve lezyonların el dorsallerinde daha nadiren de palmar yerleşimli olması farklılık oluşturmaktadır. Bizim olgularımızda da nadir

yerleşim olan palmar yerleşim gözlenmekteydi.

SS'ye sistemik semptomlardan ateş, baş ağrısı, artralji, miyalji ve halsizlik eşlik edebilirken, konjunktivit, episklerit, konjunktiva hemorajisi ve okuler konjesyon da görülebilir [3,7]. Bizim ilk hastamızda sistemik semptomlardan ateş ve genel durum bozukluğu eşlik ederken, 2. hastada bu bulgular yoktu. EDND'de SS'ye benzer sistemik semptom görülebilmekle birlikte, sadece lokalize deri lezyonları ile de seyredebilmektedir.

SS'de en sık görülen laboratuvar değişiklikleri ESR'de artış, lökositoz ve nötrofilidir. Histopatolojik incelemede dermal papillalarda ödem ve dermiste nötrofilik infiltrasyon saptanmaktadır.

Hastalığın major ve minor tanı kriterleri tanımlanmış ve daha sonra modifiye edilmiştir [8,9].

Tablo 1. Sweet sendromu tanı kriterleri

Major tanı kriterleri;	Minor tanı kriterleri;
<ul style="list-style-type: none"> Ani başlangıçlı, hassas, eritemli plak veya nodüller Histopatolojik olarak nötrofiliden yoğun dermal infiltratlardır 	<ul style="list-style-type: none"> 38 °C üzeri ateş, Serumda inflamatuvar belirteçlerin yükselmesi, Sistemik kortikosteroid veya potasyum iyot tedavisine yanıt ve Eşlik eden enfeksiyon, inflamatuvar hastalık, malignite veya gebelik varlığıdır.
Tanı konulabilmesi içinâ iki major + iki minor bulgu	

Bizim hastalarımızda da eritemli ödemli plaklar, bilateral el palmar ve dorsal bölgelerde lokalize özellik göstermekteydi. Özellikle lokalize lezyonlarda eritema multiforme, kontakt dermatit, kutanoz lenfoma, fiks ilaç reaksiyonu gibi hastalıklardan ayırt edilmesi gerekmektedir [10]. Hastalarımızda, tipik hedef lezyon ve mukoza tutulumunun olmaması, histopatolojik incelemede epidermal nekroz, bazal tabakada dejenerasyon, lenfositik perivasküler infiltrasyon yokluğu ile eritema multiforme, herhangi bir maddeyle temas hikayesinin olmaması, kaşıntının bulunmaması, lezyonların hafif ağrılı olması ile kontak dermatit, lezyonlar başlamadan önce kullanılan herhangi bir ilaç öyküsünün olmaması ve nötrofilik dermatoz bulunması sebebiyle fiks ilaç erüpsiyonu tanılarından uzaklaşdı.

Sweet sendromunun standart tedavisi glukokortikoiddir. Ayrıca potasyum iyodür, kolşisin, dapson, doksisisiklin, klofazimin, indometazin ve nonsteroid antiinflamatuvar

ilaçlar da kullanılabilir. Bizim ilk hastamızda sistemik semptomların da eşlik etmesinden dolayı sistemik kortikosteroid tercih edilirken, diğer hastamızda lezyonların sınırlı olması nedeniyle topikal tedavi yeterli bulunmuştur.

Sonuç olarak, SS'nin EDND denilen lokalize formunun olduğu, SS'ye benzer bulgularla seyredebileceği ve tedavisinin hastanın kliniğine göre değişebileceği akılda tutulmalıdır.

Çıkar ilişkisi: Yazarlar çıkar ilişkilerinin olmadığını beyan etmiştir.

Kaynaklar

- Bilgili SG, Karadag AS, Çalka O, Bayram I. Sweet Sendromu: 31 Hastanın klinik ve laboratuvar bulgularının değerlendirilmesi. *Turkderm* 2013;47:33-38.
- Odom RB, James WD, Berger TG. *Andrews Diseases of The Skin*. 9th ed, Philadelphia: WB Saunders, 2000:155-157.

3. Höningmann H, Cohen RP, Wolff K. Inflammatory and Neoplastic Disorders of the Dermis In: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, Fitzpatrick TB (Editors). Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. 5th ed, New York: Mc Graw Hill, 1999:1117-1123.
4. Abbas O, Kibbi AG, Rubeiz N. Sweet's Syndrome: retrospective study of clinical and histologic features of 44 cases from a tertiary care center. *Int J Dermatol* 2010;49:1244-1249.
5. Giasuddin AS, El-Orfi AH, Ziu MM, El Barnawi NY. Sweet's Syndrome: is the pathogenesis mediated by helper T cell type 1 cytokines. *J Am Acad Dermatol* 1998;39:940-943.
6. Cook E, Epstein R, Miller R. A rare case of idiopathic neutrophilic dermatosis of the hands. *Dermatology Online J* 2011;17:11.
7. Cohen PR, Kurzock R. Sweet Syndrome: A neutrophilic dermatosis classically associated with acute onset and fever. *Clin Dermatol* 2000;18:265-282.
8. Cohen PR. Sweet's Syndrome a comprehensive review of an acute febrile neutrophilic dermatosis. *Orphanet J Rare Dis* 2007;2:34.
9. Von Den Driesch P. Sweet's Syndrome (acute febrile neutrophilic dermatosis). *J Am Acad Dermatol* 1994;31:535-556.
10. Larsen HK, Danielsen AG, Krustup D, Weismann K. Neutrophilic dermatosis of the dorsal hands. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2005;19:634-637.