

ÜLSERATİF KOLİT SEYRİNDE GELİŞEN SWEET SENDROMU OLGU SUNUMU

M.Akif KARAN*, Nilgün ERTEN*, Cemil TAŞÇIOĞLU*, Adem AKKAYA*,
Esra AKASYA**, Can BAYKAL**

ÖZET

Sweet sendromu daha çok baş, boyun ve üst ekstremitelerde lokalize, kırmızı-kahverenkli, ağrılı plak ve nodüllerle karakterizedir. İdyopatik olabildiği gibi ilaca bağlı olarak gelişebilir ya da başka bir hastalığa eşlik edebilir. İnflamatuvar barsak hastalıklarında en sık görülen deri belirtileri eritema nodosum ve pyoderma gangrenosumdur. Ancak daha seyrek olarak Sweet sendromu ile birlikte görülebilir. Burada ülseratif kolit tanısı konan, tedavi ile hastalığı remisyonunda iken Sweet sendromu gelişen ve arkasından hastalığı alevlenen bir olgu sunulmuştur. Sweet sendromu tanısı konan hastalarda etyolojide inflamatuvar barsak hastalıkları da araştırılmalıdır.

Anahtar kelimeler: Sweet sendromu, ülseratif kolit

SUMMARY

Sweet's syndrome associated with ulcerative colitis: a case report. Sweet's syndrome is characterized by tender, red-brown inflammatory plaques and nodules, usually affecting the upper limbs, face or neck. It is first described by Sweet RD in 1964 as a dermatological disease. Subsequently it has been associated to several disease. One of those rarely describe is the association to chronic intestinal inflammatory disease. We reported a patient with ulcerative colitis developed Sweet's syndrome preceded by exacerbation of his colitis. We recommend to carry out gastrointestinal studies in patient with Sweet's syndrome to detect their association.

Key words: Sweet's syndrome, ulcerative colitis

GİRİŞ

Akut febril nötrofilik dermatoz (Sweet Sendromu) ilk kez 1964 yılında Robert Douglas Sweet tarafından 14 kadın hastada tanımlanmıştır⁽⁵⁾. Sendrom tekrarlayan, ağrılı, kırmızı-kahverenkli plak ve nodüllerle karakterize olup lezyonlar daha çok baş, boyun ve üst ekstremitelerde görülür⁽²⁾. İdyopatik olabileceği gibi, ilaca bağlı olarak gelişebilir ya da başka bir hastalığa eşlik edebilir. Olguların %20'sinde malignite söz konusudur^(1,2,5). Klinik olarak lezyonlar hassas ve ağrılıdır. Oral mukoza tutulumu seyrekdir. Ateş ve lökositoz sık olmakla beraber her olguda görülmeyebilir. Diğer eşlik edebilen semptomlar baş ağrısı, kırıklık, artralji ve myalji-dir. Laboratuvar tetkiklerinde sedimantasyon yüksekliği, nötrofilinin hakim olduğu löko-

sitoz görülür. Ancak malignitenin eşlik ettiği olgularda lökosit sayısı değişken olabilir. Lezyonun histopatolojisinde en belirgin özellikler dermal papillanın ödemi ve dermiste matür lökositlerin yoğun infiltrasyonudur. İnfiltrat genellikle diffüzdür, vasküler hasar yoktur ve genellikle epidermis salındır^(2,5). Tanı ateşin eşlik ettiği plak ve nodüllerden biyopsi yaparak yoğun nötrofilik infiltratın saptanmasıyla konur.

Ülseratif kolit karın ağrısı, kanlı diyare, ateş, kilo kaybı ile seyreden inflamatuvar barsak hastalığıdır. Ülseratif kolit çeşitli nonintestinal semptom ve bulgularla beraber olabilir. Bunların bir kısmı barsak hastalığı ile aynı zamanda çıkmayabilir ya da altta yatan barsak hastalığını örterek tanıda zorluklara neden olabilir⁽³⁾.

Mecmuaya geldiği tarih: 18.08.1999

* İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Çapa, İstanbul

** İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, Çapa, İstanbul

Sweet sendromu ülseratif kolitin seyrek görülen kolon dışı belirtilerinden biridir.

OLGU SUNUMU

H.E. 55 yaşında erkek hasta, Trabzonlu. Vücudunda yaygın döküntü yakınmasıyla başvurdu. 6 ay önce kanlı ishalleri başlayan hastaya kolonoskopi yapılarak kolitis ülseroza tanısı konmuş. Halen prednisolon 30mg/gün, azathioprine 50mg/gün kullanıyor. Bu tedavi altında kontrol kolonoskopisi planlanan hastanın kolon temizliği aşamasında ayak bileklerinde, her iki dizinde şiddetli ağrı başlamış. Bu yakınmayla doktora giden hastaya oral nonsteroid antiinflamatuvar, kas gevşetici ve vitamin verilmiş. Bir gün sonra kollarında, bacaklarında, göğsünde ve yüzünde döküntüler ortaya çıkmış, gözlerinde kızarıklık ve ışığa hassasiyet başlamış. Yeniden kanlı ishali başlayan hasta tetkik ve tedavi için yatırıldı.

Dört senedir diabeti olan hastanın fizik muayenesinde gözlerinde konjonktivit mevcuttu. Alt ve üst ekstremitelerinde, göğüs ön duvarında, yüzünde, saçlı deride yaygın kırmızı renkte nodül ve plaklar vardı. Arteryel kan basıncı 110/70mmHg, nabız dakika sayısı 88/ritmik olan hastada başka patolojik bulgu saptanmadı.

Laboratuvar tetkiklerinde eritrosit sedimentasyon hızı 110mm/saat, hgb 12.6g/dl, lökosit 10440 (parçalı 9500/mm³, lenfosit 500/mm³, monosit 330/mm³), kan şekeri 500 mg/dl, trigliserid 246mg/dl, BUN, kreatinin, elektrolitler, transaminazlar, bilirubinler normal düzeylerde olup idrarda 4+ glukozüri mevcuttu. Elektrokardiyogram ve teleröntgenogram normal sınırlarda saptandı.

Servisimize tip II diabetes mellitus ve kolitis ülseroza tanılarıyla yatırılan hastada mevcut kırmızı renkte, ağrılı, yaygın nodül ve plaklar şeklindeki lezyonların ayırıcı tanısında öncelikle Sweet sendromu, daha geri planda

eritema multiforme ve eritema nodosum düşünüldü. Dermatoloji konsültasyonu yapılarak yeniden değerlendirildiğinde lezyonların ağrılı nodül ve plaklardan oluşması, veziküllerin bulunmaması, lokalizasyon olarak yüzü, boynu, alt ve üst ekstremiteleri tutması, mukoz membranları tutmaması, artalji ve konjoktivitin eşlik etmesi nedeniyle daha çok Sweet sendromu düşünüldü. Kesin tanı için derideki lezyondan punch biyopsi yapıldı. Tedavi olarak almakta olduğu prednisolon dozu günde 60 mg a çıkıldı, mide koruyucu famotidin 40mg eklendi, kolitis ülseroza için almakta olduğu azathioprin kesilerek mesalamine başlandı, diabeti için günde 4 kez kan şekeri bakılarak kısa etkili insülin uygulaması yapıldı. Tedavinin üçüncü gününden itibaren cilt lezyonları gerilemeye başladı konjoktiviti iyileşti, artaljileri geçti. Bir hafta sonra lezyonlar tamamen kayboldu. Lezyonlardan yapılan punch biopsi sonucu nötrofilik dermatoz gelerek Sweet sendromu tanısı kesinleşti.

TARTIŞMA

Yaklaşık 6 ay önce ülseratif kolit tanısı konarak tedavi altına alınan hastamız ateş, artalji ve cildinde kızarıklıklar nedeniyle servisimize yatırıldı. Klinik olarak lezyonların daha çok baş, boyun ve üst ekstremitelerde lokalize olması, plak ve nodüllerden oluşması, lezyonların hassas ve ağrılı oluşu, ateş, artalji ve konjoktivitin eşlik etmesi nedeniyle daha çok Sweet sendromu düşünüldü. Erken dönemde Sweet sendromu eritema multiforme ile karışabilir ama lezyonların asimetric dağılım paterni, lezyonların hassas olması, oral ve genital mukozada görülmemesi Sweet sendromunu işaret eder⁽⁵⁾. Hastamızda mevcut lezyonlardan alınan biyopsi sonucu nötrofilik dermatoz olarak geldi.

Sweet sendromunun patogenezi bilinmemektedir. Bakteryel, viral belki de tümör antijenine karşı hipersensivite reaksiyonunun

Resim 1.



bir formu olabilir (5). Bazı hastalarda nötrofilik sitoplazmik antijenlere karşı antikörlerin (ANCA) varlığı gösterilmiştir (7). İdyopatik olarak veya ilaç alımı ile ilişkili olabilir (en sık granülosit koloni stimulan faktör ile) ya da başka bir hastalığa eşlik edebilir. Bu hastalıkların bazıları, maligniteler (%85 olguda akut myeloid lösemi başta olmak üzere hematolojik maligniteler ve genitoüriner traktüs, meme ve gastrointestinal traktüse ilişkin solid tümörler), infeksiyonlar (en sık streptokoklara bağlı üst solunum yolu enfeksiyonları ve yersiniyaaya bağlı gastrointestinal traktüs enfeksiyonları), inflamatuvar barsak hastalıklarıdır; Sweet sendromuna eşlik etmesi muhtemel bazı durumlar ise Behçet hastalığı, romatoid artrit, sarkoidoz ve otoimmün tiroid hastalıklarıdır (5). Sweet sendromunun ekstrakutanöz manifestasyonları göz, kemikler, merkezi sinir sistemi, böbrek, karaciğer, akciğerlere ilişkin olabilir; konjonktivit, konjonktival hemoraji, glokom, iritis, özellikle çocuklarda dermatozla ilişkili steril osteomyelit, aseptik menejit, nörolojik ve psikişik semptomlar başlıcalarıdır. Böbrek tutulu-

mu kendisini en sık proteinüri ile gösterir. Karaciğer enzimleri yükselebilir, akciğerlerde göğüs röntgenogramında kortikosteroid yanıt veren kültür negatif infiltratlar görülebilir (2,5). Tedavide günde 30-60mg prednison başlanarak 4-6 hafta içinde günde 10mg'a azaltılarak toplam 2-3 ay sürdürülür. Diğer tedavi seçenekleri oral potasyum iyodür günde 900mg 2 hafta süreyle ya da oral kolşisin günde 1.5mg 7 gün süreyle ve günde 0.5mg dozunda 2 hafta süreyle toplam 3 hafta olmak üzere kullanılabilir (2,5). Tedaviden sonra nüks görülebilir. Bir çalışmada 29 Sweet sendromlu hastanın 12'si kolşisin, 9'u potasyum iyodür, 5'i kortikosteroid ile tedavi edilmiş, 3'ünde spontan remisyon gelişmiştir. Uzun süreli takipte 24 hastadan 9'unda nüks gelişmiş olup kullanılan tedavi şekli ile nüks oranı arasında herhangi bir ilişki kurulamamıştır (4).

Ülseratif kolitte en sık görülen cilt bulguları eritema nodosum ve pyoderma gangrenosumdur. Sendromun ilk tanımlandığı 1964 yılından bu yana Sweet sendromunun ortaya çıkışı hastalığın aktifleştiği döneme rastlamaktadır. Sweet sendromu ve pyoderma gangrenosumu 'nötrofilik dermatozlar' spektrumu içinde değerlendiren yayınlar da vardır (1,6,7). Hastamız günde 30mg metil prednison kullanmakta ve ülseratif kolit açısından remisyonda iken ateşle beraber eklem ağrıları başlamış ardından cilt lezyonları ortaya çıkmıştı. Bu klinik tablo ile ön planda Sweet sendromu düşünülerek servise yatırılan hastada ertesi gün kanlı ishal yakınması başladı. Hastanın kullanmakta olduğu kortikosteroid dozu günde 60mg'a çıkıldı. Bu tedavi ile hastanın kanlı ishali durdu, ateşi düştü, eklem ağrıları geriledi, cilt lezyonları kayboldu. Olgu Sweet sendromu ve ülseratif kolit alevlenmesi olarak kabul edildi.

Sonuç olarak Sweet sendromu tanısı konan hastalarda etyolojide inflamatuvar barsak hastalıklarının da araştırılması ya da inflamatuvar barsak hastalığı seyrinde Sweet sendromu

gelişirse hastanın reaktivasyon açısından değerlendirilmesi gerektiđini düşünüyöruz.

KAYNAKLAR

1. Benton EC, Rutherford D, Hunter JAA: Sweet's Syndrome and Pyoderma gangrenosum associated with ulcerative colitis. *Acta Derm Venereol.* 65:77 (1995).
2. Bologna JL, Braverman IM: Skin manifestations of internal diseases. Fauci SA, Braunwald E eds. In *Harrison's Principles of Internal Medicine*. 14th edition, McGraw-Hill; McGraw-Hill; 325 (1998).
3. Glickman RM: Inflammatory bowel diseases: ulcerative colitis and Crohn's disease. Fauci SA, Braunwald E. Eds. In *Harrison's Principles of Internal Medicine*, 14th edition, McGraw-Hill; 1633 (1998).
4. Hommel L, Harms M, Saurot JH: The incidence of Sweet's syndrome in Geneva. A retrospective study of 29 cases. *Dermatology* 303:187 (1993)
5. Höningmann H, Cohen PR, Wolf K: Acute Febrile Neutrophilic Dermatitis (Sweet's Syndrome). Freedberg MI, Eisen AZ et. al eds. In *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*. McGraw-Hill. Fifth edition 1117 (1999).
6. Salim P, Rademaker M, Edward L: A continuum of neutrophilic disease occurring in a patient with ulcerative colitis. *Australas J Dermatol* 39:116 (1998).
7. Sarkany RPE, Burrows NP et al: The pustular eruption of ulcerative colitis: A variant of Sweet's syndrome? *Br J Dermatol.* 138:365 (1998).
8. Travis S, Innes N et al: Sweet's syndrome: An unusual cutaneous feature of Crohn's disease or ulcerative colitis. *Eur J Gastroenterol Hepatol.* 9:715 (1997).