

Metastatik Crohn hastalığı olgusu

A case with metastatic Crohn's disease

Hüseyin ALKIM¹, Mine Utku MADEN², Feriha ÖZ³

Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, ¹Gastroenteroloji Bölümü, İstanbul
Alman Hastanesi ²Dermatoloji ve ³Patoloji Klinikleri, İstanbul

Metastatik Crohn hastalığı, cilt, genitoüriner sistem ve akciğerler gibi gastrointestinal sistem dışındaki yerlerde Crohn hastalığının klasik granülomatöz lezyonlarının görülmesine verilen addır. Oldukça nadir görülen bu durum geliştiğinde, sıklıkla vulva ve intertriginöz bölgelerdeki cildi tutar. Yüz tutulumu nadirdir. Burada, bütün yüzde yaygın ve her iki elin medialinde metastatik Crohn hastalığı gelişen 24 yaşında Crohn hastalığı olduğu bilinen 42 yaşında bir kadın olguyu sunuyoruz.

Metastatic Crohn's disease is the name given to the presence of classical granulomatous lesions of Crohn's disease at places other than gastrointestinal tract, such as skin, genitourinary tract and lungs. This extremely rare condition, when present, often attacks vulva and intertriginous skin regions. Facial involvement is rare. Here, we present a 42 year-old woman who has Crohn's disease for 24 years which developed metastatic Crohn's disease at her whole face and hypothenar regions of both hands.

Anahtar kelimeler: Crohn hastalığı, cilt tutulumu, metastatik Crohn hastalığı

Key words: Crohn's disease, skin involvement, metastatic Crohn's disease

GİRİŞ

Crohn hastalığı, oral mukozadan perianal dokuya kadar tüm gastrointestinal traktı tutan, nonkazeifiye granülomlarla karakterize, nedeni bilinmeyen kronik inflamatuvar bir sindirim sistemi hastalığıdır. Büyük çoğunluğunu Crohn hastalığı ile ülseratif kolitin oluşturduğu inflamatuvar barsak hastalarının yaklaşık üçte birinde ekstraintestinal tutulum görülür. Çalışmalarda, Crohn hastalığında ülseratif kolitten biraz daha fazla olmak üzere, %21-41 arasında değişen oranlarda bildirilmiştir (1). Ekstraintestinal tutulum genellikle eklemler, deri, ağız, göz ve hepatobiliyer sistemde görülür.

Crohn hastalığında, hastaların yaklaşık üçte birinde cilt tutulumu bulunur (2,3). En sık görülenler eritema nodosum ve piyoderma gangrenozumdur. Crohn hastalığının deri belirtileri 3 ayrı tipe ayrılabilir. En sık görülen tip, gastrointestinal traktın deriyi taciz ettiği perianal ya da peristomal bölgelerdeki deride görülen ülserasyonlardır. İkinci tip Crohn hastalığı ile yakın ilişkisi olduğu bildirilen cilt hastalıklarıdır: piyoderma gangrenosum, eritema nodosum, eritema multiforme, akrodermatitis enteropatika ve epidermolizis bülloza gibi. Üçüncü tip ise metastatik Crohn hastalığıdır (4).

Metastatik Crohn hastalığı, gastrointestinal sistemle devamlılığı olmayan yerlerde Crohn hastalığının klasik granülomatöz lezyonlarının görülmesine verilen addır. Sıklıkla deride ve genitoüriner sistemde görülür. Çok nadiren akciğerleri de tutabilir. Deride sıklıkla vulvada, meme altlarında, alt ve üst ekstremitelerin kıvrım yerlerinde görülür. Yüzü tutması oldukça nadirdir. İlk kez Parks tarafından 1965 yılında tanımlanmış, 1970 yılında Mountain metastatik Crohn hastalığı terimini kullanmıştır (4,5).

OLGU

Yirmi dört yıldır Crohn hastalığı olduğu bilinen 42 yaşında bayan hasta, 1 aydır olan karın ağrısı, ishal halsizlik ile başvurdu. İki yıl önceki son aktivasyon atağından bu yana herhangi bir ilaç kullanmamaktaydı. Crohn hastalığı ileokolonik tutulumluymdu. Laboratuvar incelemelerinde, Hgb: 7.7 gr/dl, Hct: %25.4, MCV: 55, WBC: 6800/µl, platelet: 630 000/µl, ESR: 84 mm/st, CRP: 10.8 mg/dl, albumin: 3.1 gr/dl bulundu. Kortikosteroid kullanmayı reddeden hastaya siprofloksasin ve mesalazin başlandı. İki ünite kan transfüzyonu yapıldı. Bir hafta sonraki kontrolde hastanın şikayetlerinin kısmen gerilediği öğrenildi.

İletişim: Hüseyin ALKIM

Ünsal Karahan Sitesi C Blok D:49 Nişantaşı İhlamur Yolu, No:51-1

Teşvikiye/Şişli 34365 İstanbul, Türkiye

E-mail: alkim65@gmail.com

Geliş Tarihi: 21.09.2012 • **Kabul Tarihi:** 25.09.2012

Ancak yüz orta hatta, çenede, ağız ve burun çevresinde, alında ve her iki elin hipotenar bölgesinde, simetrik eritemli ve kaşıntılı papüller lezyonların geliştiği görüldü (Resim 1).

Elin hipotenar bölgesinden yapılan biyopside, dermada kazeifikasyon ve yabancı cisim bulunmayan granümatöz dermatit, nekrozsuz küçük damar vasküliti ve damar duvarlarında fibromüsküler hücre proliferasyonu saptandı (Resim 2).

Metastatik Crohn hastalığı tanısıyla topikal ve oral steroid ve azotiopürin başlandı. Lezyonlarda hızlı düzelme görüldü.

TARTIŞMA

Metastatik Crohn hastalığı nadir görülen, barsak hastalığının aktivasyonu ile ilişkisi net olmayan bir cilt tutulumudur. Sıklıkla vulvada, meme altlarında, alt ve üst ekstremitelerin kıvrım yerleri gibi intertriginöz bölgelerde görü-



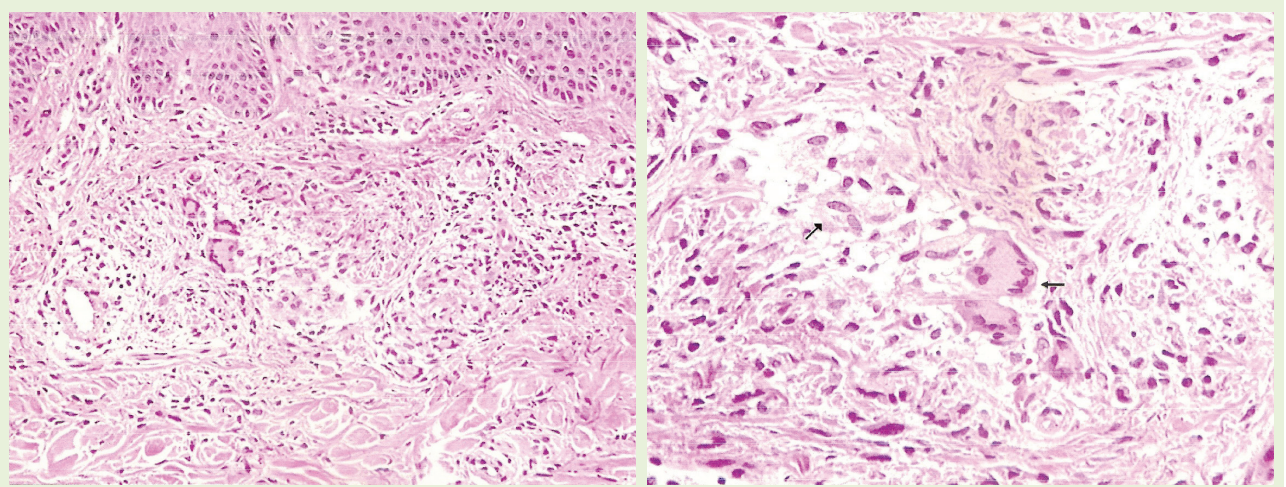
Resim 1. Elin hipotenar bölgesinde eritemli ve papüller lezyonlar.

lür. Bizim olgumuzda her iki elin hipotenar bölgesine ek olarak yüzde de yaygın lezyonlar vardı. Oldukça nadir görülen bir durum olan metastatik Crohn hastalığında yüz tutulumu ise sadece birkaç vakada bildirilmiştir (2,5). Lezyonlar eritematöz plaklar, papüller, nodüller, ülserler ve polipoid alanlar biçiminde görülebilir. Bizim hastamızın yüzünde ve elinde papüller görüldü. Metastatik Crohn hastalığı barsaktaki Crohn hastalığının aktivasyonu ile ilişkisizdir, barsak hastalığından önce ortaya çıkabilir. Kolonik tutulumlu hastalarda daha sık görülür (5-8). Bizim hastamız ileokolonik tutulumludur ve cilt lezyonları Crohn hastalığı aktivitesi azalırken ortaya çıkmıştır.

Metastatik Crohn hastalığı tanısı ancak cilt biyopsisi ile konabilir. Bizim olgumuzda olduğu gibi histopatolojik olarak dev hücreler içeren nonkazeifiye granümlar, perivasküler lenfosit ve monosit infiltrasyonu ve nekrobiyozis görülür (4,7,8). Daha önce Crohn hastalığı tanısı olan hastada cilt biyopsisinde granülom görülmesi büyük ölçüde tanı koydurur. Ancak barsak bulgusu olmayan ya da barsak aktivitesiyle ilgili olmayan cilt lezyonlarında tanı koymak zorlaşır. Ayırıcı tanıda derinin granümatöz hastalıkları tüberküloz, tüberküloid lepra, sifilis, erizipel, derin mantar ve parazit enfeksiyonları; enfeksiyöz olmayan hidraadenitis süpürativa, sarkoidoz, yabancı cisim granümları, anüler elastokistik granüloma düşünülmelidir (6-9). Metastatik Crohn hastalığı tanısı Crohn hastalığı olmayan hastada klinik değerlendirme, histopatoloji, kültürler ve diğer tanıları dışlayarak yapılabilir.

Crohn hastalığının deri tutulumunun nedeni belli değildir. Enfeksiyöz ajanlar, immünolojik, genetik ve psikojenik faktörlerin etkisinin olduğu düşünülmektedir (6).

Metastatik Crohn hastalığının kabul edilen standart bir



Resim 2. Epidermis altında, dermada kazeifikasyon ve yabancı cisim bulunmayan granümatöz dermatit, nekrozsuz küçük damar vasküliti ve damar duvarlarında fibromüsküler hücre proliferasyonunu gösteren patoloji resimleri. a) 200X, b) 400X Hematoksilen-Eozin.

tedavisi yoktur. Crohn hastalığı tedavisinde kullanılan metronidazol, steroidler, sülfasalazin, azatioprin, 6-merkaptopürin, siklosporin A, infliksimab, adalimumab kullanılmaktadır. Ayrıca lokal tedaviler, dapson, hiperbarik oksijen, ablasyon yöntemleri ve cerrahi tedaviler de kullanılabilir. Genellikle tedaviye yanıt yetersizdir (5-11). Bazı olgu sunumlarında ise bizim olgumuzda olduğu gibi steroid ve azatioprin iyi yanıt alınmaktadır (10,11).

Metastatik Crohn hastalığı, Crohn hastalığına spesifik, genellikle antibiyotiklere ve mesalamine dirençli, steroid veya immünsüpresiflere hızlı yanıt veren bir ekstraintestinal Crohn hastalığı lezyonudur. Hemen daima Crohn kolitiyle birlikte görülür. Tanı lezyondan alınan biyopsiyle konur. Uygun tedavinin gecikmeden başlanması için, şüpheli deri lezyonları görüldüğünde zaman kaybetmeden biyopsi yapılması gereklidir.

KAYNAKLAR

1. Veloso FT. Extraintestinal manifestations of inflammatory bowel disease: Do they influence treatment and outcome? *World J Gastroenterol* 2011;17:2702-7.
2. Chen W, Blume-Peytavi U, Goerdts S, Orfanos CE. Metastatic Crohn's disease of the face. *J Am Acad Dermatol* 1996;35:986-8.
3. Goyal A, Mansel RE, Young HL, Douglas-Jones A. Metastatic cutaneous Crohn's disease of the nipple: report of a case. *Dis Colon Rectum* 2006;49:132-4.
4. Guest GD, Fink RL. Metastatic Crohn's disease: case report of an unusual variant and review of the literature. *Dis Colon Rectum* 2000;43:1764-6.
5. Albuquerque A, Magro F, Rodrigues S, et al. Metastatic cutaneous Crohn's diseases of the face: a case report and review of the literature. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 2011;23:954-6.
6. Carranza D, Young L. Successful treatment of metastatic Crohn's disease with cyclosporine. *J Drugs Dermatol* 2008;7:789-91.
7. Chuah JH, Kim DS, Allen C, Hollis L. Metastatic Crohn's disease of the ear. *Int J Otolaryngol* 2009;2009:871567.
8. Panachel C, John J, Krishnadas D, Vinayakumar KR. Metastatic Crohn's disease of external genitalia. *Indian J Dermatol* 2008;53:146-8.
9. Sheikh A, Aldameh A, Symmans P, Hill A. Medical image. Metastatic Crohn's disease. *N Z Med J* 2006;119:U2363.
10. McGillis ST, Huntley AC. Metastatic Crohn's disease. *West J Med* 1989;151:203-5.
11. Delgado J, Delgado B, Sztarkier I, et al. Presentation of Crohn's disease as metastatic cutaneous non-caseating granulomatous lesions. *Isr Med Assoc J* 2003;5:897-8.
12. Lazaro Saez M, Hernandez Martinez A, Bendezu Garcia RA, et al. Metastatic Crohn's disease. Response to adalimumab dose intensification. *Gastroenterol Hepatol* 2012;35:321-5. Epub 2012 Mar 23.