

## Büllöz Sweet Sendromlu Bir Olgu

Demet ÇİÇEK<sup>1</sup>, Başak KANDİ<sup>1</sup>, Bengü ÇOBANOĞLU<sup>2</sup>, Nursel DİLEK<sup>a1</sup>

<sup>1</sup>Fırat Tıp Merkezi, Dermatoloji Anabilim Dalı,

<sup>2</sup>Fırat Tıp Merkezi, Patoloji Anabilim Dalı, ELAZIĞ

### ÖZET

Saçlı deri, boyun ve bilateral ellerin dorsalinde eritemli, ödemli, çok sayıda papül, plak ve büllere sistemik olarak konjunktival hiperemi, yüksek ateş ve lökositozun eşlik ettiği, deri lezyonlarının histopatolojik incelemesinde yüzeysel dermiste yoğun nötrofil infiltrasyonu ve nötrofil içerikli bül oluşumu gözlenen 46 yaşındaki erkek hastaya büllöz Sweet sendromu tanısı konuldu. Olguyu literatürdeki diğer büllöz Sweet sendromu vakalarını gözden geçirerek sunuyoruz. ©2008, Fırat Üniversitesi, Tıp Fakültesi

**Anahtar kelimeler:** Sweet sendromu, büllöz sweet sendromu

### ABSTRACT

#### A Case With Bullous Sweet's Syndrome

A 46-year-old male patient who had a high number of erythematous and edematous papules, plaques and bullae on the hairy skin, neck and bilateral dorsal parts of hands, in the accompaniment of systemic conjunctival hyperemia, fever and leukocytosis was observed in the histopathological examination of skin lesions to have intensive neutrophil infiltration and bullae formation with neutrophil content in the superficial dermis, and was diagnosed as bullous Sweet's syndrome. We present the case together with a review of other bullous Sweet's syndrome cases in the literature.. ©2008, Fırat University, Medical Faculty.

**Key words:** Sweet's syndrome, bullous sweet's syndrome

Sweet sendromu (SS) ilk kez 1964 yılında Robert Sweet tarafından tanımlanmıştır (1). Hastalık her iki cinstе görülmekle birlikte 40-60 yaş arası kadınlarda daha sıktır (2). SS'nin etiyojisi tam olarak bilinmemekle birlikte sistemik kortikosteroid tedavisine cevap vermesi nedeniyle bakteriyel, viral, bazı tümör antijenleri veya ilaçların neden olduđu hipersensitivite reaksiyonu olabileceđi düşünölmektedir (1-9). Etiyojistik özelliklerine göre hastalığı dört grupta incelemek mümkündür. En sık görölen ve alta yatan nedenin saptanamadığı durumda idiyopatik form (%71) olarak kabul edilir. Enfeksiyonlar, aşular, enflamatuvar bağırsak hastalıkları, Behçet hastalığı gibi enflamasyonla seyreden hastalıklara eşlik ettiđinde paraenflamatuvar form (%16) olarak adlandırılır. Paraneoplastik form (%11) hematolojik malignensilerle birlikte ve büllöz lezyonlara bu grupta daha sık rastlanır. Hastalığın nadiren gebeliđe bađlı oluşarı formu da (%2) mevcuttur (1,2,7,8). Bu çalışmada büllöz Sweet sendromlu olguyu nadir görölmesi nedeniyle sunuyoruz.

### OLGU SUNUMU

Kırk altı yaşında erkek hasta yüksek ateş, saçlı deri, eller ve boyunda ađrılı döküntü şikayetiyle kliniđimize başvurdu. Hastanın anamnezinden döküntülerinin bir hafta önce el sırtında sivilce şeklinde başladığı daha sonra boyuna ve saçlı deriye yayıldığı, lezyonlar çıkmadan bir hafta önce üst solunum yolu enfeksiyonu nedeniyle adını bilmediđi bir ađrı kesici ilaç kullandığı öğrenildi.

Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik bulunmayan hastanın yapılan sistemik muayenesinde ateş: 38,5°C ve konjunktivalarda hiperemi mevcuttu. Hastanın dermatolojik muayenesinde saçlı deri, boyun ve bilateral ellerin dorsalinde eritemli, ödemli, yer yer hedef şeklinde olan çok sayıda papül, plak ve büller mevcuttu (Şekil 1).



**Şekil 1.** Sağ elin dorsalinde eritemli ödemli, yer yer hedef şeklinde ve büllerin eşlik ettiđi çok sayıda papül ve plaklar.

Laboratuvar incelemede lökosit: 15.040<sup>3</sup>/µl (3.8-10.3), formül lökositde nötrofil yüzdesi: %66.9, sedimantasyon: 34

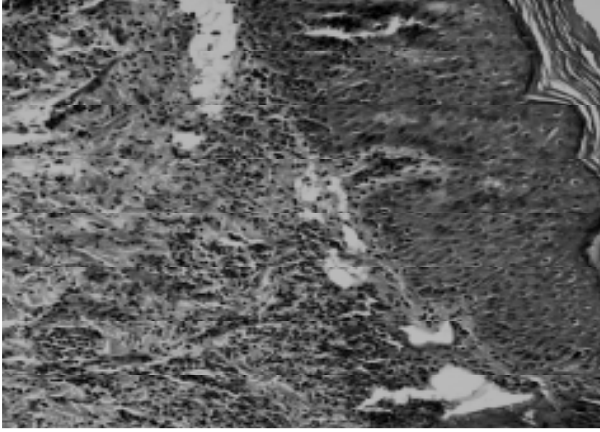
<sup>a</sup> Yazışma Adresi: Dr. Demet ÇİÇEK, Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, Elazığ

\* Tel: +90 424 233555

e-mail: dr.demetcicek@hotmail.com

XVIII. Prof. Dr. A.Lütfü Tat Simpozyumunda bildiri olarak sunulmuştur.

mm/saat, C-reaktif protein: 22 IU/ml olarak saptandı. Hastanın el dorsumundan alınan materyalin histopatolojik incelemesinde yüzeysel dermiste belirgin olmak üzere yer yer epidermiste de infiltrate olan yoğun nötrofil infiltrasyonu, epidermisin hemen altında yerleşen az sayıda nötrofil içeren bül oluşumu dikkati çekmekteydi. Damar endotellerinde yer yer belirginlik saptanmakla birlikte fibrinoid nekroz ya da vaskülit bulgusuna rastlanılmadı (Şekil 2).



**Şekil 2.** Dermiste yaygın nötrofil infiltrasyonu ve yüzeysel dermiste ödem (HEX200)

Klinik, laboratuvar ve histopatolojik incelemeler sonucunda hastaya bullöz Sweet sendromu tanısı konularak 60 mg/gün dozda sistemik metiprednizolon tedavisi başlandı ve lezyonlar kısa sürede geriledi.

## TARTIŞMA

Sweet sendromu; ağrılı enflamatuvar papül ve plaklarla seyreden, beraberinde yüksek ateş, eklem ağrısı, periferik kan ve dokuda nötrofilinin eşlik ettiği oldukça nadir görülen bir hastalıktır. Klinikte en çok papül, plak ve nodül şeklinde karşımıza çıkmakla birlikte püstüler, bullöz, hemorajik ve ülseratif şekilde de görülebilmektedir. Literatürde az sayıda bullöz SS vakası bulunmaktadır (3-6).

Hastalığın etiolojisinde bakteriyel-viral enfeksiyonlar, aşılarda, maligniteler ve ilaçlar suçlanmasına rağmen vakaların %71'inde kesin neden saptanamamış ve idiyopatik form olarak tanımlanmıştır (1-9). Neoh ve ark. yaptıkları retrospektif bir çalışmada 39 SS'li hastanın %27'sinde hematolojik hastalık, konnektif doku hastalığı, enfeksiyon ve ilaç kullanımı öyküsü gibi altta yatan bazı nedenler tespit etmişler, %78'inde ise herhangi bir neden bulamayıp idiyopatik olarak değerlendirmişlerdir (10). SS'nin etiolojisinde en çok suçlanan ilaçlar; oral kontraseptifler, all-trans retinoik asit, granulocyte colony-stimulating factor (GM-CSF), minosiklin,

trimetoprim-sülfometaksazol, nitrofrontain gibi antibiyotikler, antihipertansifler ve anti epileptiklerdir (3,5,11). Literatürde ilaçların neden olduğu bullöz SS'li iki vaka bulunmaktadır. Draper ve ark (5). Pegfilgrastim kullanımından üç gün sonra bullöz SS gelişen, konjenital nötropenili, 48 yaşında bir kadın hasta, Tan ve ark (3). influenza aşısı sonucunda oluşan ve aynı zamanda HIV enfeksiyonu olan 46 yaşında bir erkek hasta rapor etmişlerdir.

Literatürde enfeksiyonun neden olduğu iki bullöz SS'li vaka rapor edilmiştir. Voelter-Mahlknecht ve ark. üriner enfeksiyon, Tan ve ark. ise akut hepatit B sonrası gelişen bullöz SS'li birer olgu bildirmişlerdir (4,6). Literatürde travma ile ilişkili SS vakaları da bulunmaktadır. Meme kanserini nedeniyle mastektomi ve aksiler lenfadenektomi yapılan yedi hastada operasyon bölgesinde SS geliştiği ve bir hastanın lezyonlarının bullöz karakterde olduğu bildirilmiştir (9). Bizim olgumuzda bir hafta öncesinde üst solunum yolu enfeksiyonu nedeniyle adını bilmediği ağrı kesici ilaç kullanımı öyküsü mevcuttu.

Hastalık klinik olarak keskin sınırlı, hızlı ilerleyen, ağrılı, eritematöz veya viyolase renkli, deriden kabarıp, 2-10 cm çaplı plak ve nodüllerle karakterizedir. Nadiren püstüler, bullöz, ödemli, hemorajik ve ülseratif formlarda da görülebilir. Lezyonlar yüz, boyun, gövdenin üst kısmında ve ekstremitelerde asimetrik olarak yerleşir. Nadiren dudaklar, yanak mukozası ve dilde aftöz lezyonlar, genital bölgede ise ülserler şeklinde görülebilir. Hastaların  $\frac{3}{4}$ 'ünde deri bulgularına ateş, artralji, poliartrit, konjonktivit, episklerit ve üveit gibi sistemik belirtiler eşlik eder (1,2,7,8). Bizim olgumuzda el, boyun ve saçlı deri yerleşimli, eritemli plaklar ve büller şeklinde ağrılı lezyonlara sistemik olarak yüksek ateş, konjonktivit, laboratuvar bulgularından lökositoz, sedim ve C-reaktif protein seviyesinde yükselme eşlik etmekteydi. Sweet sendromunun ayırıcı tanısında eritema multiforme, piyoderma gangrenozum ve Herpes simpleks enfeksiyonu yer alır. SS'de lezyonların kaşıntıdan ziyade ağrılı olması, iris fenomeninin bulunmaması, asimetrik yerleşimi ve histopatolojik bulgularıyla eritema multiformeden ayırılır. Piyoderma gangrenozum lezyonları püstül şeklinde başlar, lezyonun kenarında eritemli bir hale bulunur, hızla ülser olur ve kronik seyirlidir. Herpes simpleks enfeksiyonları daha lokalize yerleşimli olup, grube veziküllerle karakterizedir. Şüpheli durumlarda bül sıvısında tzanck smear, viral kültür veya polimeraz zincir reaksiyonu yöntemleri kullanılarak enfeksiyon saptanabilir (1,2,7,8).

Sistemik kortikosteroid tedavisine kısa sürede cevap alınması SS'nin tipik özelliğidir. Ayrıca potasyum iyodür, kolşisin, dapson, doksisiklin, klofazimin, indometazin ve non-steroid antiinflamatuvar ilaçlar da kullanılabilir (1,2). Bizim olgumuz da 60 mg/gün dozda sistemik metiprednizolon tedavisine kısa sürede yanıt verdi.

## KAYNAKLAR

- Odom RB, James WD, Berger TG. Andrews' Diseases of The Skin. 9th ed, Philadelphia: WB Saunders, 2000: 155-57.
- Baykal C. Dermatoloji Atlası. 2. basım, İstanbul: ARGOS İletişim Hizmetleri Reklamcılık ve Ticaret A.Ş., 2004: 272-299.
- Tan AW, Tan HH, Lim PL. Bullous Sweet's syndrome following influenza vaccination in a HIV-infected patient. Int J Dermatol 2006; 45: 1254-5.
- Voelter-Mahlknecht S, Bauer J, Metzler G, Fierbeck G, Rassner G. Bullous variant of Sweet's syndrome. Int J Dermatol 2005; 44: 946-947.
- Draper BK, Robbins JB, Stricklin GP. Bullous Sweet's syndrome in congenital neutropenia: association with pegfilgrastim. J Am Acad Dermatol 2005; 52: 901-905.
- Tan E, Yosipovitch G, Giam YC, Tan SH. Bullous Sweet's syndrome associated with acute hepatitis B infection: a new association. Br J Dermatol 2000; 143: 914-916.
- Hönigsman 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.
8. Thomas PH. Hypersensitivity Syndromes and Vasculitis. In: Clinical Dermatology. 3 th ed, Baltimore Boston: Mosby St, 1996: 566-596.
  9. Garcia-Rio I, Perez-Gala S, Aragues M, Fernandez- Herrera J, Fraga J, Garcia-Diez A. Sweet's syndrome on the area of postmastectomy lymphoedema. J Eur Acad Dermatol Venereol 2006; 20: 401-405.
  10. Neoh CY, Tan AW, Ng SK. Sweet's syndrome: a spectrum of unusual clinical presentations and associations. Br J Dermatol 2007; 156: 480-485.
  11. Walker DC, Cohen PR. Trimethoprim-sulfamethoxazole-associated acute febrile neutrophilic dermatosis: case report and review of drug-induced Sweet's syndrome. J Am Acad Dermatol 1996; 34: 918-923.

Kabul Tarihi:12.12.2007