

Alyria

SKIN OPTIMIZING SYSTEM

Get used to
compliments



Matrlyl™ Mikro Fragmanı ile derin doku tamiri ve kırışıklık görünümünde azalma.

www.alesta-md.com Tel:0216 326 53 65



Subkutan Sarkoidoz (Darier-Roussy Sarkoid)

Dr. Gülben SARICI*, Doç. Dr. Rafet KOCA*, Doç. Dr. Banu Doğan GÜN**,
Doç. Dr. H. Cevdet ALTINYAZAR*, Doç. Dr. Nilgün Solak TEKİN*, Yrd. Doç. Dr. Saniye ÇINAR*

* Zonguldak Karaelmas Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji ve ** Patoloji Anabilim Dalları

Özet

Sarkoidoz, etyolojisi bilinmeyen multisistem granülatöz bir hastalıktır. Subkutan sarkoidoz kutan sarkoidoz tipleri arasında en az sıklıkta görülendir. İlk olarak Darier ve Roussy tarafından 1904 yılında tanımlanmıştır. Subkutan sarkoidoz genellikle sistemik hastalığın başlangıcında ortaya çıkar ve sistemik hastalığın tanısının konulmasında faydalı olabilir. Genellikle şiddetli olmayan sistemik tutulumun habercisidir. Bu yazıda subkutan sarkoidoz tanısı konulan, 50 yaşında bir bayan olgu sunmaktayız.

Anahtar kelimeler: Subkutan sarkoidoz, Darier-Roussy sarkoid

Abstract

Sarcoidosis is a multisystem granulomatous disorder of unclear origin. Subcutaneous sarcoidosis is the least encountered one among the cutaneous sarcoidosis types. It was described for the first time by Darier and Roussy in 1904. Subcutaneous sarcoidosis usually appearing at the beginning of the disease and it can be useful in the diagnosis of systemic sarcoidosis. It usually heralds a form of sarcoidosis with nonsevere systemic involvement. In this article, we present a 50-year-old woman with subcutaneous sarcoidosis.

Keywords: Subcutaneous sarcoidosis, Darier-Roussy sarcoid

Sarkoidoz, non-kazeifiye epiteloit granülatöz karakterize etyolojisi bilinmeyen bir multisistem hastalıktır. Sarkoidozlu olguların % 25'inde kutanöz tutulum olur. Deri bulgularından en sık görüleni, vakaların % 30-40'ında saptanan eritema nodozumdur(1,2). Tek başına deri sarkoidozu görülme sıklığı ise % 5.4-13.8'dir(1). Kutan sarkoidoz; anjiyolupoid, miliyer, sirsinat, nodüller, subkutan, ülser tip ve sikatris sarkoidoz olarak sınıflandırılmaktadır(3). Bilgilerimize göre literatürde subkutan sarkoidozlu 55 olgu mevcuttur(2).

Bu yazıda, subkutan sarkoidoz tanısı konulan bir olgu ele alındı. Subkutan sarkoidozun nadir görülmesi nedeniyle sunulması uygun görüldü.

Olgu

Elli yaşında bayan hasta, kollarında son iki aydır devam eden şişliklerden ve aşırı halsizlikten yakınmaktaydı. 14 yıl önce konulmuş diabetes mellitus tanısı dışında özgeçmişinde özellik yoktu. Düzensiz oral antidiyabetik kullanım öyküsü olan olgu son bir aydır insülin tedavisi almaktaydı. Olgunun fizik muayenesi doğaldı. Hastanın dermatolojik muayenesinde sağ kolda en büyüğü 5x8 cm boyutlarında dört adet ve sol kolda en büyüğü 3x5 cm boyutlarında yedi adet deri renginde sert, ağrısız ve üstündeki deriye yapışık olan subkutan yerleşimli nodülleri mevcuttu (Resim 1 ve 2).

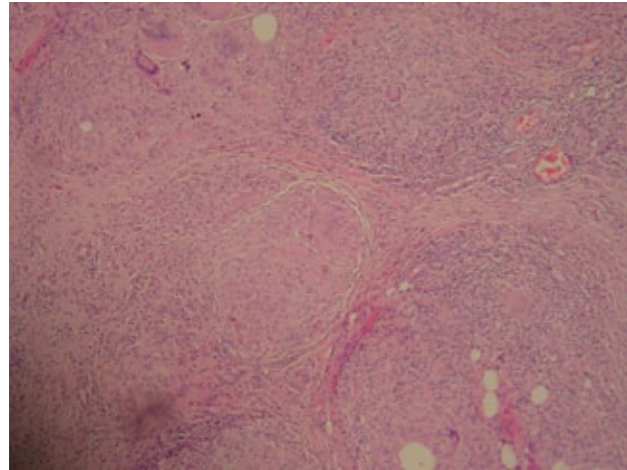


Resim 1. Sol kol ön yüzünde subkutan nodüller (nodül üzerindeki erode alan yanık nedeniyle oluşmuştur).



Resim 2. Sol kol lateralinde geniş çaplı subkutan bir nodül.

Eksize edilen bir nodülün histopatolojik incelemesinde, merkezinde multinükleer dev hücreler içeren epitelioid histiyositler ve kronik tipte iltihabi hücrelerle çevrilmiş, çok sayıda non-kazeifiye granülomlar görüldü (Resim 3).



Resim 3. Dev hücreler ve minimal lenfositik infiltrasyon içeren granülomlar, H&E; orijinal büyütme x 100.

Bu bulgularla hastaya subkutan sarkoidoz (Darier-Roussy sarkoid) tanısı konuldu. Laboratuvar tetkiklerinde; rutin biyokimya, tam kan sayımı, C-reaktif protein, antistreptolizin O, romatoid faktör, antinükleer antikor, anjiotensin konverting enzim (ACE), serum ve idrar kalsiyum düzeyleri normal sınırlarda olan olgunun akciğer grafisinde bilateral hiler lenfadenopati saptandı. Solunum sistemi ile ilgili semptomu olmayan olguya, göğüs hastalıkları tarafından istenen toraks tomografisi ve solunum fonksiyon testleriyle akciğer sarkoidozu tanısı konuldu. Diğer organ tutulumları açısından taranan olguda, sinir sistemi, kas - iskelet sistemi, göz, böbrek ve karaciğer tutulumuna ait bulguya rastlanmadı. 60 mg/gün fluocortolon tedavisi başlanan olgunun subkutan nodülleri ve hiler lenf nodları iki ay içinde tamamen kayboldu. Kortikosteroid dozu azaltılarak tedavisi sonlandırılan olgunun şikayetlerinde tekrarlaması olmadı. Hasta halen poliklinik kontrolü altındadır.

Tartışma

Subkutan sarkoidoz en az sıklıkta görülen kutan sarkoidoz tipidir(4). Sistemik sarkoidozu olan olguların % 1.4-6'sında görülür(3,4). Darier ve Roussy tarafından 1904 yılında tanımlanmıştır(5). Beyaz ırkta görülme sıklığı daha fazladır(6). Dördüncü dekatta pik yapan hastalık kadınlarda daha sık görülmektedir(2). Genellikle sistemik sarkoidozun başlangıcında görülür ve şiddetli olmayan sistemik tutulumun habercisidir⁴. Subkutan sarkoidoz çok nadiren sistemik sarkoidoz olmadan tek başına görülebilir ve nadiren de sistemik sarkoidozdan önce başlayabilir(5). Olgumuzda da önce deri tutulumu sonra pulmoner tutulum saptanmıştır. Lezyonlar çok sayıda, sert, ağrısız ve mobil subkutan yerleşimli nodüllerdir. Literatürdeki olgu sunumlarında olguların % 86'sında lezyon sayısı altının üzerinde bulunmuş ve olguların %71'inde, subkutan nodüllere,papül, plak ve eritema nodozum gibi diğer deri bulgularının eşlik ettiği görülmüştür(2). Nodüller üzerinde skuamasyon, akıntı

ve ülserasyon meydana gelmez(4). Genellikle nodüllerin üzeri deri rengindedir, fakat eritemli, lividi veya hiperpigmente lezyonlar da bildirilmiştir(2). Sarkoidoz tanısında ACE düzeyleri sensitif ve spesifik değildir. Hastalığın aktivitesi ve prognozu ile korelasyon göstermediği saptanmıştır. Bununla birlikte subkutan sarkoidozlu olguların % 50-60'ında ACE düzeyleri yüksek olarak bulunabilir(7,8). Hastalığın vitiligo, otoimmün tiroidit ve pernisiyöz anemi gibi otoimmün hastalıklarla da birlikteliği bildirilmiştir(9). Olgumuzun yapılan tetkiklerinde, tip II diabetes mellitus dışında başka bir otoimmün hastalık bulgusuna rastlanmamıştır.

Histopatolojik olarak bizim olgumuzda da olduğu gibi noninfeksiyöz sarkoidal veya epitelioid granülomlar ile minimal lenfositik inflamasyon görülmektedir(2).

Literatürde tekrarlayan enjeksiyonlar sonrası subkutan sarkoidoz oluşan olgular bulunmaktadır. Astım immünoterapisi için tedavi gören bir olguda enjeksiyon alanlarında daha sonra subkutan sarkoidoz lezyonları ortaya çıktığı, başka bir olguda da çocukluk çağıında yapılan enjeksiyonlar sonrası oluşan sikatris alanlarında subkutan sarkoidoz lezyonlarının oluştuğu yayınlanmıştır(10,11). Sikatris dokusunda sarkoid infiltrasyonunun patogenezi bilinmemektedir(12). Olgumuzun yapılan muayenesinde herhangi bir sikatris dokusuna rastlamadık. Diabetes mellitusu nedeniyle koldan yapılan insülin enjeksiyonlarının etyolojide yeri olabileceği düşünüldü. Ancak subkutan nodüllerin insülin tedavisine başlanmadan bir ay önce oluştuğu öğrenildi.

Subkutan sarkoidoz lezyonları bazen spontan olarak kaybolabilir. Az sayıda nodülü olan olgulara intralezyonel steroid uygulaması iyi sonuç vermektedir. Spontan gerilemeyen veya çok sayıda lezyonu olan olguların tedavisinde sistemik kortikosteroid kullanılmaktadır(4,13). Sistemik kortikosteroidi tolere edemeyen olguların tedavisinde ise metotreksat veya hidrosiklorokin kullanılabilir(4). Ayrıca tedavide azatiyoprin, siklofosfamid, siklosporin, mikofenolat mofetil, pentoksifilin, talidomid, infliksimab, etanerseptin de yeri olduğu bildirilmektedir(1). Subkutan sarkoidoz tedavisinde allopurinol de kullanılmış ancak etkinliği düşük bulunmuştur(14). Yapılan bir çalışmada 20-40 mg/gün oral kortikosteroid dozuyla tedavinin başlangıcından 4-8 hafta sonra lezyonlarda düzelme gözlenmiştir(2). Literatürle uyumlu olarak olgumuz da sistemik kortikosteroid tedavisine iyi cevap vermiş ve subkutan nodüller iki aylık bir sürede tamamen kaybolmuşlardır.

Subkutan sarkoidozun ayırıcı tanısında lipom, pannikülit, lenfoma ve diğer maligniteler düşünülmelidir. Memede yerleşen nodüllerin meme kanserini taklit edebileceği unutulmamalıdır(15).

Sonuç olarak olgumuz da subkutan nodülleri nedeniyle değişik bilim dallarında çeşitli tanımlarla izlenmiş, tanı ve tedavisi gecikmiştir. Subkutan nodüllerde ayırıcı tanı yaparken subkutan sarkoidoz unutulmamalıdır. Halsizlik dışında sistemik semptomu olmayan olguya subkutan nodüller yoluyla sistemik sarkoidoz tanısı konulabilir.

Kaynaklar

1. Karaca N, Ertam İ, Kılınç Karaarslan I, Kazandı AC, Dereli T. Çiçek aşısı skarı üzerinde gelişen bir sarkoidoz olgusu. Türk Dermatoloji Dergisi 2007; 1: 27-8.
2. Ahmet I, Harshad SR. Subcutaneous sarcoidosis : is it a spesific subset of cutaneous sarcoidosis frequently associated with systemic disease . JAAD 2006 ; 54: 55-60.
3. Falco OB, Plewig G, Wolff HH, Burgdorf WHC. Sarcoidosis. Dermatolgy. 2nd ed. New York, Springer-Verlag Berlin Heidelberg, 2000; 1379-1400.
4. Marcoval J, Mana J, Moreno A, Peyri J. Subcutaneous sarcoidosis-clinical and pathological study of 10 cases. BJD 2005; 153: 790-4.
5. Goihman -Yahr M. Subcutaneous sarcoidosis correspondence . Int J Dermatol 1998; 37: 798.
6. Higgins EM , Salisbury JR , Du Vivier AW. Subcutaneous sarcoidosis . Clin Exp Dermatol 1993; 18: 65-6.
7. Mahajan VK, Sharma NL, Sharma RC, Sharma VC. Cutaneous sarcoidosis: Clinical profile of 23 Indian patients. Indian J Dermatol Venereol Leprol 2007; 73: 16-21.
8. Fichtel JC, Duckworth AKW, Soares T, Leshner JL. Subcutaneous sarcoidosis presenting after treatment of cushing's disease. JAAD 2006; 54: 360-1.
9. Barnadas MA, Rodriguez-Arias JM, Alomar A. Subcutaneous sarcoidosis associated with vitiligo, pernicious anaemia and autoimmune thyroiditis. Clin Exp Dermatol 2000; 25: 55-6.
10. Marcoval J, Moreno A, Mana J. Subcutaneous sarcoidosis localised to sites of previous desensitizing injections. Clin Exp Dermatol 2008; 33: 132-4.
11. Kuramoto Y, Shindo Y, Tagami H. Subcutaneous sarcoidosis with extensive caseation necrosis. J Cutan Pathol 1988; 15: 188-90.
12. Girao L, Bajanca R, Feio AB, Apetato M. Systemic sarcoidosis revealed by the coexistence of scar and subcutaneous sarcoidosis. EADV 2000; 14: 422-430.
13. Iwanaga T, Fujise S, Takahashi N et al. Subcutaneous sarcoidosis of the extremities. Nihon Kokyuki Gakkai Zasshi 2000; 38: 317-20.
14. Voelter-Mahnnecht S, Benez A, Metzger S, Fierlbeck G. Treatment of subcutaneous sarcoidosis with allopurinol. Arch Dermatol 1999; 135: 1560-1.
15. Mingins C , Williams MR, Cox NH. Subcutaneous sarcoidosis mimicking breast carcinoma. BJD 2002; 146: 924.