

Poststreptokoksik septal pannikülit ve lökositoklastik vaskülit birlikteliği: Bir vaka takdimi

Hacer Ergin¹, Nusret Parlaz², Şeniz Ergin³, Neşe Demirkan⁴

Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi ¹Pediyatri Profesörü, ²Pediyatri Araştırma Görevlisi, ³Dermatoloji Doçenti, ⁴Patoloji Doçenti

SUMMARY: Ergin H, Parlaz N, Ergin Ş, Demirkan N. (Department of Pediatrics, Pamukkale University Faculty of Medicine, Denizli, Turkey). Poststreptococcal septal panniculitis with leukocytoclastic vasculitis. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 2008; 51: 48-50.

The panniculitides are group of heterogeneous inflammatory diseases involving the subcutaneous fat. Erythema nodosum is an inflammatory lesion of the subcutaneous tissue consisting of warm, reddish, painful and indurated nodules, usually located on the anterior aspects of the lower extremities. Histopathologically, erythema nodosum is the stereotypical example of a mostly septal panniculitis with no vasculitis. The process may be associated with infections, sarcoidosis, rheumatologic diseases, inflammatory bowel diseases, medications, autoimmune disorders, and malignancies. In this paper, a case of poststreptococcal erythema nodosum is reported characterized by septal panniculitis with leukocytoclastic vasculitis.

Key words: panniculitis, erythema nodosum.

ÖZET: Pannikülitler subkütan yağ dokusunu tutan heterojen enflamatuar hastalıklardır. Eritema nodosum, alt ekstremitelerin ön yüzünde lokalize, ısı artışı, kızarıklık, ağrılı ve endüre nodüllerle karakterize subkutan dokunun enflamatuar bir lezyonudur. Histopatolojik olarak vaskülitiz septal pannikülitin örneği olan eritema nodosum, enfeksiyon, sarkoidozis, romatolojik hastalıklar, enflamatuar bağırsak hastalıkları, ilaçlar, otoimmün ve malign hastalıklara bağlı olarak oluşabilir. Bu yazıda histopatolojik olarak septal pannikülit ve eşlik eden lökositoklastik vaskülit tanısı konulan bir poststreptokoksik eritema nodosum vakası sunuldu.

Anahtar kelimeler: pannikülit, eritema nodosum.

Pannikülitler subkutan yağ dokusunu tutan heterojen enflamatuar hastalıklardır. Histopatolojik olarak enflamasyonun lokalizasyonuna göre septal veya lobüler, damar tutulumunun varlığına göre vaskülitli veya vaskülitiz olarak gruplandırılırlar. Eritema nodosum (EN) en sık görülen septal pannikülitir ve farklı etiyolojilere bağlı olarak çıkabilir¹. Bu yazıda klinik olarak poststreptokoksik EN düşünülen, histopatolojik olarak septal pannikülit ve eşlik eden lökositoklastik vaskülit tanımlanan bir vaka sunuldu.

Vaka Takdimi

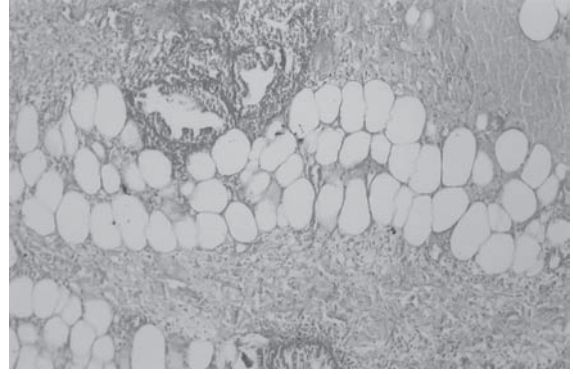
On yaşında erkek hasta on gün önce sağ dizinde başlayan ve tibia ön yüzüne yayılan 2-4 cm çaplı ağrılı, kızarıklık lezyonlarla getirildi. Deri lezyonlarından bir hafta önce tonsillofarenjit

nedeniyle oral penisilin kullandığı; tedavi sürerken deri lezyonları çıkınca sellülit düşünülerek beş gün süreyle parenteral sefazolin ve gentamisinle tedavi edildiği öğrenildi. Öyküde gastrointestinal şikayet, tekrarlayan oral aft ve genital ülser, antiepileptik tedavi, hepatit B aşılması saptanmadı. Öz ve soy geçmişinde özellik yoktu. Ateşi olmayan hastanın deri muayenesinde sağ dizinde, sağ ve sol tibia üzerinde etrafı normal deriyle çevreli, basmakla çok ağrılı, kırmızı-mor renkli, sıcak, deriden hafifçe kabarık, farklı büyüklükte eritemli nodositeler vardı (Şekil 1). Deri bulguları dışında fizik muayenesi ve göz muayenesi normal, paterji testi negatifti.

Laboratuvar incelemelerinde; eritrosit sedimentasyon hızı (ESH) 120 mm/saat, C-reaktif protein (CRP) 9.7 mg/dl (normali 0-0.5 mg/dl),



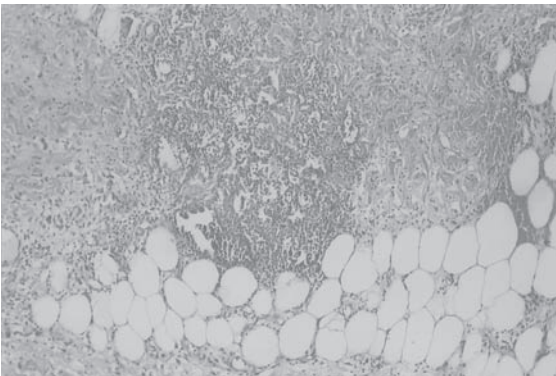
Şekil 1. Etrafı normal deriyle çevrili, basmakla çok ağrılı, kırmızı-mor renkli, sıcak, deriden hafifçe kabarıklık, farklı büyüklükte eritemli nodöziteler.



Şekil 3. PAS özel boya ile damar duvarında nekroz.

anti-streptolizin O (ASO) 1952 IU/ml <400) saptandı. Boğaz kültüründe üreme olmadı, akciğer grafisi normaldi. İki BCG skarı olan hastanın PPD'si 13 mm idi. İdrar incelemesi, tam kan sayımı ve periferik kan yayması, kan biyokimyası, serum C3 ve C4 düzeyleri normal, ANA testi negatif saptanan olgunun IgG düzeyi (2510 mg/dl) yüksek, IgA düzeyi (260 mg/dl) normaldi.

Tibia ön yüzündeki bir deri lezyonundan alına biyopsinin histopatolojik incelemesinde epidermiste ortokeratoz ve hafif akantoz, yüzeysel ve orta dermiste perivasküler miksk enflamatuvar hücre infiltrasyonu, derin dermis ve subkütan yağ dokuda damar duvarlarında ve çevresinde nötrofilden zengin enflamasyonun yanısıra nekroz izlendi (Şekil 2 ve 3). Poststreptokoksik septal pannikülit ve eşlik eden lökositoklastik vaskülit tanısı alan hastaya 20 mg/kg/gün dozda ibuprofen başlandı ve ikinci haftada yarı doza inilerek



Şekil 2. Orta dermiste ve subkütan yağ dokusunda perivasküler mikst enflamatuvar hücre infiltrasyonu, damar duvarı ve etrafında nekroz.

kesildi. Deri lezyonları ülserle olmadan, skar bırakmadan 15 günde iyileşti, ESH birinci haftada 59 mm/saat, ikinci haftada 6 mm/saate düştü.

Tartışma

Eritema nodozum genellikle her iki tibianın ön yüzüne yerleşen, ani başlayan ve birkaç hafta içinde kendiliğinden kaybolan, 1-5 cm çapında,. Deriden kabarıklık, kırmızı, sıcak, basmakla ağrılı deri nodülleridir^{1,2}. Başlangıçta açık kırmızı, birkaç günde mavimsi-mor, sonunda sarı-yeşilimsi bir renge dönüşen nodüller ülserleşmez ve skar bırakmadan iyileşir. Klinik-histopatolojik tanı uyumunun %95 olduğu bildirilen EN vakalarında, tanı genellikle klinik olarak konulur³⁻⁵. İyileşmede ve ağrının azaltılmasında nonsteroid antiinflamatuvar ilaçlar faydalıdır. Çocuklarda seyrek olup genellikle 8-10 yaşlarında görülür⁶. İngiltere'de genel popülasyonda yılda onbinde 2.4 sıklıkta görülen EN'nin ülkemizdeki sıklığı bilinmemektedir⁷.

Vakamızda her iki tibia ön yüzüne lokalize olan nodüler lezyonlar klinik olan EN'yi düşündürdü. Yetişkinlerde EN'nin etiolojisinde ilaçlar, tüberküloz, sarkoidozis, enflamatuvar bağırsak hastalıkları, Behçet sendromu ve malign hastalıklar saptanmaktadır^{1,8}. Çocuklarda EN'nin en sık nedeni Amerika ve Avrupa'da A grubu beta hemolitik streptokok (AGBHS) enfeksiyonları iken; dünyanın diğer ülkelerinde tüberküloz, AGBHS ve mikotik enfeksiyonlardır^{7,8}. Ülkemizde EN'nin en sık nedeninin çocuklarda AGBHS enfeksiyonları, yetişkinlerde ise AGBHS enfeksiyonları ve tüberküloz olduğu bildirilmiştir^{2,8}. Öyküde öksürük, halsizlik, gece terlemesi, fizik muayenede alt ekstremitelerdeki

eritemli nodositleer dışında patoloji bulunmayan; PPD pozitifliği, akciğer grafisinde parankimal infiltrasyon, miliyer nodüler, hiler ve paratrakeal lenfadenopati, biyokimyasal incelemede hiperkalsemi, hiperkalsiüri, transaminaz yüksekliği, göz muayenesinde üveit saptanmayan vakamızda tüberküloz ve sarkoidoz dışlandı. EN olgularında serum IgA yüksekliği ve fekal α 1 antitripsin ekskresyonu artışının enflamatuar bağırsak hastalıkları ve Behçet sendromunu desteklediği bildirilmiştir⁹. Öyküde gastrointestinal sistem şikayetleri, tekrarlayan oral aft ve genital ülser bulunmayan, göz muayenesi normal, paterji testi negatif olan fekal α 1 antitripsin düzeyi araştırılmamakla birlikte serum IgA düzeyi normal saptanan vakamızda enflamatuar barsak hastalıkları ve Behçet sendromu düşünülmedi^{9,10}. Klinik olarak En görünümünde olan kutanöz ve subkutanöz B hücreli lenfoma biyopsi ile dışlandı¹¹. Vakamızda deri lezyonlarından bir hafta önce tonsilofarenjit geçirilmesi ve ASO titresinin yüksek bulunması, AGBHS enfeksiyonuna bağlı EN tanısını desteklemektedir. EN'nin etiolojisinde enfeksiyon saptanan hastalarda döküntünün 11-15 (ortalama 12) günde, enfeksiyon dışı nedenler bulunduğunda 21 günde kaybolduğu bildirilmektedir^{7,8}. Vakamızda döküntü 15 günde kayboldu ve CRP, ESH yüksekliği streptokoksik tonsilofarenjit enfeksiyonuna bağlandı.

Eritema nodozumun histopatolojik incelemesinde subkutan yağ dokusunda septal pannikülit tipik bulgudur; vaskülit beklenmez¹. Seyrek olarak septadaki küçük damar duvarlarında fibrinoid nekrozla karakterize 'nekrotizan küçük damar vasküliti' tanımlanmıştır¹². Ayrıca yoğun, mikst ya da nötrofillerden zengin enflamatuar infiltrasyon varlığında sekonder olarak vaskülit görülebileceği bildirilmiştir¹³. Alt ekstremitelerde purpurik, seyrek olarak ürtiker, bül, nekroz, ülserasyon, ekimozla, nadiren püstüler lezyonlarla seyreden kutanöz lökositoklastik vaskülit, bazı durumlarda klinik olarak subkutan eritematöz nodüller, histopatolojik olarak subkutan yağ dokusunu septalarında kalınlaşma ve küçük kan damarlarında lökositoklastik vaskülitinin

bulguları ile pannikülit şeklinde olabilir. İlaçlar, bakteriyel, viral, fungal, protozoan ve helmintik enfeksiyonlar lökositoklastik vaskülitin oluşumunda rol oynayabilmektedir¹. Vakamızda septal pannikülit ve sekonder lökositoklastik vaskülit birlikteliği streptokoksik tonsillofarenjit enfeksiyonuna bağlandı. Sunduğumuz bu vakanın gösterdiği gibi poststreptokoksik EN'li çocuklarda septal pannikülite sekonder lökositoklastik vaskülitin eşlik edebileceği akılda tutulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Requena L, Yus ES. Panniculitis. Part I. Mostly septal panniculitis. *J Am Acad Dermatol* 2001; 45: 163-183.
2. Mert A. Eritema nodosum: 9 yıllık deneyim. *Cerrahpaşa J Med* 2002; 33: 47-59.
3. Fox MD, Schwartz RA. Erythema nodosum. *Am Fam Physician* 1992; 46: 818-822.
4. Goldsmith PC, Black MM. Erythema nodosum and other forms of panniculitis. In: Harper J, Oranje A, Prose N (eds). *Textbook of Pediatric Dermatology* (2nd ed). Oxford: Blackwell Science; 2002: 616-627.
5. Mert A, Pekmezci S, Tabak F ve ark. Eritema nodozumda klinik ve histolojik ilişki. *İstanbul Tıp Odası-Klinik Gelişim Dergisi* 1996; 9: 4031-4035.
6. Hassink RI, Pasquinielli-Egli CE, Jacomella V, Laux-End R, Bianchetti MG. Conditions currently associated with erythema nodosum in Swiss children. *Eur J Pediatr* 1997; 156: 851-853.
7. Ryan TJ. Erythema nodosum. In: Rook A, Wilkinson DS, Ebling FJ, Champion RH, Burton JL (eds). *Textbook of Dermatology* (5th ed). Oxford. Blackwell Scientific; 1992: 1931-1938.
8. Cengiz AB, Kara A, Kanra G, Seçmeer G, Ceyhan M. Erythema nodosum in childhood: evaluation of ten patients. *Turk J Pediatr* 2006; 48: 38-42.
9. Picco P, Gattorno M, Vignola S, et al. Clinical and biological characteristics of immunopathological disease-related erythema nodosum in children. *Scand J Rheumatology* 1991; 28: 27-32.
10. Barnes CG. Behçet's syndrome-classification criteria. *Ann Med Interne (Paris)* 1999; 150: 477-482.
11. Requena L, Requena C, Erythema nodosum. *Dermatol Online J* 2002; 8: 4.
12. White WL, Hitchcock MG. Diagnosis: erythema nodosum or not? *Semin Cutan Med Surg* 1999; 18: 47-55.
13. Patterson JW. Panniculitis. In: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP (eds). *Dermatology* (1st ed). Spain: Mosby; 2003: 1551-1573.