



Nadir Bir Olgu: Sweet Sendromu'na Bağlı Akciğer Tutulumu

Lung Involvement in Sweet's Syndrome: A Rare Case

Serap Argun Barış, Gonca Doğru, Haşim Boyacı, İlknur Başyığıt, Füsün Yıldız

Özet

Sweet sendromu ya da akut febril nötrofilik dermatoz, eritemli papül ve plaklar, ateş, lökositöz ve artraljiden oluşan bir sendromdur. Nadir olarak Sweet sendromuna bağlı pulmoner, kardiyovasküler, renal, hepatik, oküler ve nörolojik tutulumları içeren ekstrakutanöz tutulumlar görülebilmektedir. Elli üç yaşında erkek hasta nefes darlığı, öksürük ve 38,2 derece ateş yüksekliği şikâyeti ile başvurdu. Bir yıl önce Sweet sendromu tanısı konulan hastanın fizik muayenesinde her iki üst ekstremitte, boyun ve yüzde eritemli papüloüstüler lezyonlar mevcuttu. PA akciğer grafisinde bilateral silik opasiteler, toraks BT'sinde her iki akciğerde periferik yerleşimli dağınık yamalı opasiteler izlendi. Laboratuvar tetkiklerinde, C reaktif protein ve eritrosit sedimentasyon yüksekliği izlendi. Bronkoalveolar lavaj sıvısında nötrofil oranında artış olan hastaya mevcut klinik ve radyolojik bulguları ile Sweet sendromuna bağlı akciğer tutulumu tanısı konularak steroid tedavisi başlandı. Bir buçuk ay sonrasında klinik, laboratuvar ve radyolojik olarak gerileme saptandı. Sweet sendromuna bağlı pulmoner tutulum gelişen hastamızı sunmaktayız.

Anahtar Sözcükler: Sweet sendromu, akciğer, buzlu cam dansitesi, steroid.

Abstract

Sweet's syndrome, or acute febrile neutrophilic dermatosis, is a syndrome of erythematous papules and plaques, fever, leukocytosis, and arthralgia. Although rare, Sweet's syndrome can have extra cutaneous manifestations, including pulmonary, cardiovascular, renal, hepatic, ocular, and neurologic. A 53-year-old man presented with a fever of 38.2 degrees Celsius associated with cough and dyspnea. There were erythematous papular lesions on upper extremities and face. Chest X-ray and thoracic CT showed bilateral peripherally ground glass opacities. C reactive protein and erythrocyte sedimentation levels were high. There was an increase of neutrophils in bronchoalveolar lavage. The diagnosis was pulmonary involvement of Sweet's syndrome according to clinical, radiologic and BAL findings, and the patient was treated with corticosteroid. There was a dramatic improvement of clinical, biochemical and radiologic findings 1.5 months after the treatment. We report a case of Sweet syndrome with pulmonary involvement.

Key words: Sweet syndrome, lung, ground-glass opacity, steroid.

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Kocaeli

Department of Pulmonary Disease, Kocaeli University Faculty of Medicine, Kocaeli, Turkey

Submitted (Başvuru tarihi): 22.07.2013 **Accepted (Kabul tarihi):** 04.09.2013

Correspondence (İletişim): Serap Argun Barış, Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Kocaeli
e-mail: serapargun2002@yahoo.com



Sweet sendromu ilk kez 1964 yılında Robert D. Sweet tarafından tanımlanmıştır. Akut febril nötrofilik dermatoz olarak da bilinen hastalık ağırlı inflamatuvar papül ve nodüllerden oluşmuş eritemli plaklar, ateş, nötrofilik lökositoz ve dermiste yoğun nötrofil infiltrasyonu ile karakterizedir (1,2). Nadir de olsa Sweet sendromunun pulmoner, kardiyovasküler, renal, hepatik, oküler ve nörolojik tutulumları görülebilmektedir (3). Sweet sendromu tanısı ile takip edilirken pulmoner tutulum gelişen hastamızı sunmaktayız.

OLGU

Elli üç yaşında erkek hasta nefes darlığı, öksürük ve ateş yüksekliği şikâyeti ile başvurdu. Otuz paket/yıl sigara içme öyküsü olan hastanın özgeçmişinde 1 yıl önce tüm vücutta kızarıklık nedeni ile yapılan tetkikler sonucu Sweet sendromu tanısı aldığı ve yaklaşık 4 ay önce de anjiödem nedeni ile hastaneye yatırılarak derin ven trombozu (DVT) tanısı aldığı öğrenildi. Hasta metilprednisolon 4 mg 1x2, kolşisin 1x1 ve warfarin 5 mg 1x1 kullanmaktaydı. Fizik muayenede her iki kol distalde, boyunda, ensede ve yüzde eritemli papülopüstüler lezyonlar mevcuttu (Şekil 1a ve b). Ateşi 38,2°C olan ve takipneik görünümde olan hastanın solunum sistemi muayenesinde bilateral akciğer bazallerinde inspiratuvar raller işitildi. Laboratuvar tetkiklerinde, C reaktif protein (CRP): 11 mg/dl, eritrosit sedimentasyon hızı: 105 mm/h, WBC: $4,29 \times 10^3$ u/L idi. Diğer biyokimyasal ölçümler normal sınırlardaydı. Hastanın PA akciğer grafisinde bilateral silik opasiteler izlendi (Şekil 2). Çekilen toraks BT'sinde her iki akciğerde periferik yerleşimli dağınık yamalı opasiteler ve buzlu cam dansiteleri izlendi (Şekil 3a ve b). Bu görünümün atipik etkenlere bağlı enfeksiyöz bir sürece ya da Sweet sendromu tutulumuna bağlı olabileceği belirtildi. Hastaya ampirik olarak ampisilin sulbaktam 4x1 gram iv başlandı. Solunum fonksiyon testinde; FVC: 2,72 L (%70), FEV1: 2,28 L (%73), FEV1/FVC: %84, DLCO: %75 olup restriktif solunum paterni izlendi. Takiplerinde ateş yüksekliği devam etmesi üzerine hastaya tanısız fiberoptik bronkoskopi yapıldı. Bronkoskopisinde endobronşiyal lezyon izlenmedi. Bronş lavajı kültüründe üreme olmadı, bronş lavajı ARB sonucu ve mikobakteri kültür sonucu negatif saptandı. Bronkoalveoler lavaj (BAL) sıvısının flowsitometri sonucunda nötrofil oranının %8,97 olduğu (<%1) görüldü. Hastanın yaklaşık 1 yıl önce Dermatoloji takibi sırasında gönderilen tetkikleri incelendiğinde viral etkenlerden toxoplazma, rubella ve CMV IgG sonuçlarının pozitif olduğu izlendi ve eskiden geçirilmiş enfeksiyona bağlı olduğu düşünüldü. Otoantikör paneli negatif idi. Antibiyotik tedavisine rağmen ateş ve dispne yakınması devam eden hastada mevcut klinik ve radyolojik bulguların Sweet sendromunun akciğer tutulumuna bağlı olduğu düşünüldü. Hastanın metilprednisolon dozu 40 mg olacak şekilde artırıldı. Bu tedavisi sonrası birkaç günde ateş yakınması ve klinik bulguları gerileyen hasta kontrole gelmek üzere taburcu edildi. Bir buçuk ay sonraki başvurusunda solunum sistemine ait yakınması olmayan hastanın laboratuvar verileri değerlendirildiğinde sedimentasyon ve CRP değerlerinin normal değerlere gerilediği (Sedimentasyon: 33 mm/h, CRP: 1.24 mg/dl), çekilen kontrol toraks BT'sinde bilateral akciğerdeki yamalı opasiteleri ve buzlu cam nodüllerinin kaybolduğu izlendi (Şekil 4).

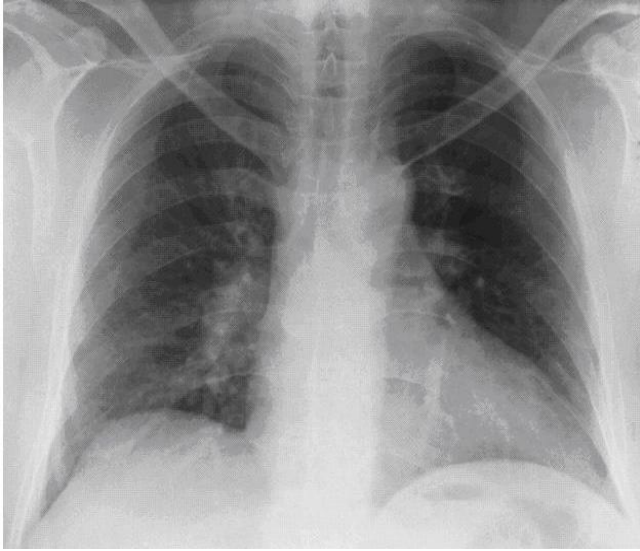


Şekil 1a, b: Hastanın boynunda ve ensesinde eritemli papülopüstüler lezyonlar.

TARTIŞMA

Akut nötrofilik dermatoz olarak da bilinen Sweet sendromu tanısı Su ve Liu tarafından bildirilen ve daha sonra von den Driesch tarafından modifiye edilen majör ve minör kriterlere göre konmaktadır (2,4). Majör tanı kriterleri; ani başlangıçlı, hassas, eritemli plak veya nodüller ile histopatolojik olarak nötrofilen yoğun dermal infiltratlarıdır. Minor tanı kriterleri ise 38°C üzerinde ateş, serumda

inflamatuar belirteçlerin yükselmesi (eritrosit sedimentasyon hızı >20mm/h, CRP pozitifliği, lökosit>8000mm³, nötrofil>%70), sistemik kortikosteroid veya potasyum iyot tedavisine yanıt vermesi ve birlikte enfeksiyon, inflamatuvar hastalık, malignite veya gebelik varlığıdır. Sweet sendromu tanısı konulabilmesi için iki major ve en az iki minor bulgunun varlığı gereklidir (1,2,5). Hastamızda ani başlangıçlı, hassas, eritemli nodüller ile histopatolojik olarak nötrofiliden yoğun dermal infiltratlar, 38°C üzerinde ateş, serumda inflamatuvar belirteçlerin yükselmesi ve sistemik kortikosteroid tedavisine yanıt vermesi olmak üzere 2 majör+3minör kriter bulunmaktadır. Hastalık kadınlar arasında daha siktir ve genellikle 30–50 yaş arasında görülmektedir (5-8). Literatürden farklı olarak olgumuz 53 yaşında bir erkek hastadır.

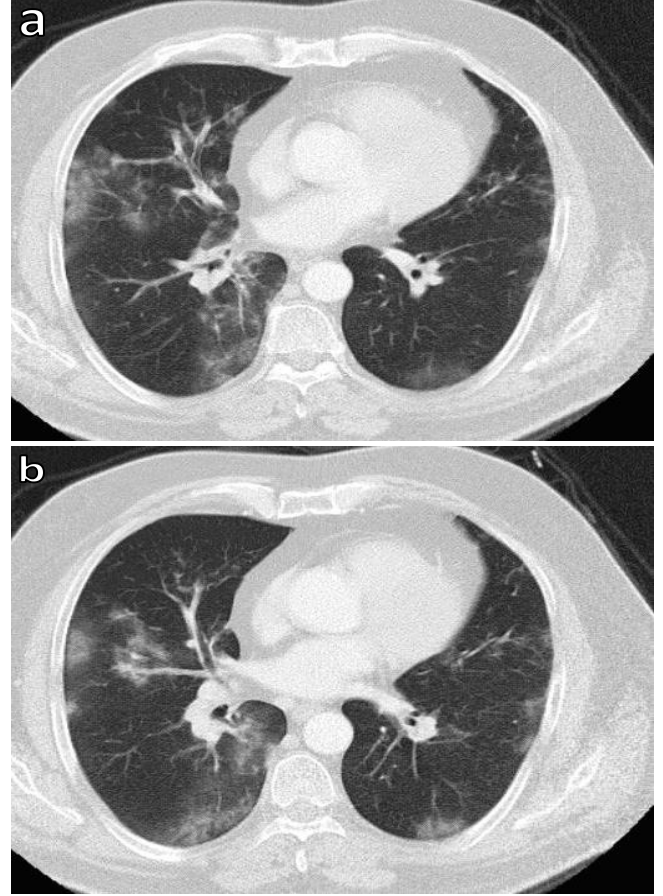


Şekil 2: PA akciğer grafisinde bilateral silik opasiteler.

Pulmoner tutulum Sweet sendromunun ilk tanımlanan ekstrakutanöz tutulumudur ve nadir görülmektedir. Sweet sendromlu olgularda cilt ve pulmoner lezyonlar genellikle birlikte görülmektedir ancak bazı olgularda cilt lezyonları pulmoner tutulumdan aylar ya da yıllar öne görülebilmektedir (3). Bizim olgumuzda cilt lezyonları akciğer tutulumu saptanmasından yaklaşık 1 yıl önce başlamıştır. En sık başvuru şikâyeti yüksek ateş ve öksürüktür. Pulmoner tutulumla ilgili en sık radyolojik bulgular, yamalı opasiteler, konsolidasyon alanları ve nodüller ve retiküler infiltratlardır (3,9,10). Hastamız da literatür ile benzer olarak öksürük ve ateş yüksekliği yakınması ile başvurmuş ve radyolojik değerlendirilmesinde antibiyotik tedavisine yanıt vermeyen yamalı opasiteler ve buzlu cam nodülleri izlenmiştir.

Bilgili ve ark.'nın (8) çalışmasında Sweet sendromlu hastaların %90,3'ünde sedimentasyon ve CRP yüksekli-

ği, %74'ünde nötrofil hâkimiyeti olan beyaz küre yüksekliği olduğu gösterilmiştir. Çalışmamızda da eritrosit sedimentasyonu ve CRP değerleri benzer olarak yüksek bulunmuş ancak lökositöz izlenmemiştir.

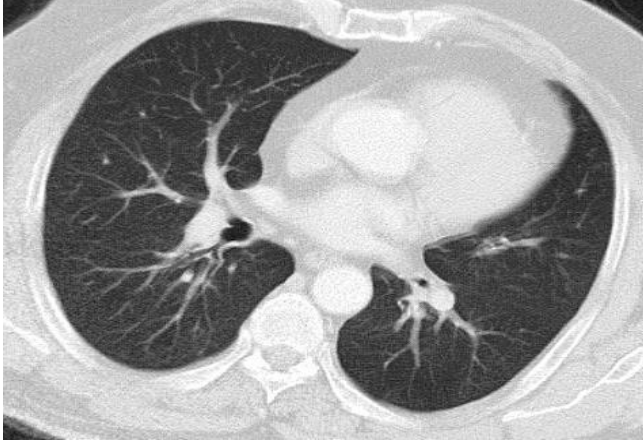


Şekil 3a, b: Toraks BT'de bilateral perifer yerleşimli yamalı opasiteler ve buzlu cam nodülleri.

Sweet sendromuna bağlı pulmoner tutulum bronkoalveoler lavaj veya transbronşiyal biyopsi ile gösterilmiştir (3,11,12). Bronkoalveoler lavaj sıvısında nötrofil sayısının %1'in üzerinde olması ve transbronşiyal biyopsi ile kronik intersitisyel infiltratlar ve nötrofil birikimi tanıyı desteklemektedir. Astudillo ve ark. (3) tarafından literatürdeki Sweet sendromuna bağlı akciğer tutulumu olan 23 olgunun değerlendirilmiş olup, sadece 13 olguda tanının biyopsi ile kanıtlandığı gösterilmiştir. Hastamızda da BAL'da nötrofil sayısı artmış olduğu saptanmış, ancak hastanın uyumsuzluğu nedeniyle transbronşiyal biyopsi yapılamamıştır. BAL'da enfeksiyöz patojenlerin gösterilememesi, antibiyotik tedavisine yanıt olmaması ve radyolojik bulguların desteklemesi ile hastamıza Sweet sendromuna bağlı akciğer tutulumu tanısı konulmuştur.

Sweet sendromunun pulmoner tutulumunun sıklıkla hematolojik malignitelerle ilişkili olduğu gösterilmiştir (3,12). Sweet sendromuna bağlı pulmoner tutulumu değerlendiril-

ren bir çalışmada 23 hastanın 12'sinde hematolojik malignite izlendiği belirtilmiştir (3). Olgumuz da hematolojik malignite açısından tetkik edilmiş ve yapılan kemik iliği biyopsi sonucu normal olarak değerlendirilmiştir. Bununla birlikte paraneoplastik bir antite olarak da ele alınan Sweet sendromunda lösemilerin sık görülmesi nedeniyle hastamız uzun vadeli malignite takibine alınmıştır.



Şekil 4: Kontrol toraks BT'de yamalı opasiteleri ve buzlu cam nodüller kayboldu.

Literatürde Sweet sendromu ile tromboz birlikteliğini gösteren sınırlı sayıda çalışma bulunmaktadır. Tatebe ve ark.'nın (13) Sweet sendromu olgusunda sol ventrikülde trombüs olduğu gösterilmiştir. Femiano ve ark.'nın (14) olgusunda ise Sweet sendromu tanısı olan olguda gezici tromboflebit olduğu bildirilmiştir. Olgumuz da tanı aşamasında derin ven trombozu saptanmış olup, bu bulgular Sweet sendromunun tromboz eğilimi arttırabileceğini düşündürmektedir. Ayrıca literatürde Sweet sendromu ve anjiyoödem birlikteliği izlenmemekle birlikte hastamızda Sweet sendromu tanısı konulduktan sonra anjiyoödem öyküsü de olup, bu hastalıkta immünolojik mekanizmaların da rolü olabileceğini düşündürmektedir.

Sweet sendromunda en etkin tedavi seçeneği, nötrofillerden süperoksit radikallerinin üretimini inhibe eden sistemik steroidlerdir. Bununla birlikte dapson, kolşisin, indometazin ve potasyum iyodür diğer tedavi seçenekleridir (11). Olgumuz cilt lezyonları için kolşisin ve düşük doz metilprednisolon kullanmakta olup, pulmoner tutulum saptanması sonrasında metilprednisolon dozu arttırılmıştır. Sweet sendromuna bağlı pulmoner tutulum nadir görülmekte olup, daha önce ülkemizde pulmoner ve nörolojik tutulumu olan bir olgu bildirilmiştir (15). Sonuç olarak, Sweet sendromu olan olgularda pulmoner tutulum gelişebileceği unutulmamalı ve klinik şüphe varlığında ileri değerlendirmeler yapılmalıdır.

ÇIKAR ÇATIŞMASI

Bu makalede herhangi bir çıkar çatışması bildirilmemiştir.

YAZAR KATKILARI

Fikir - S.A.B. G.D., H.B., İ.B., F.Y.; Tasarım ve Dizayn - S.A.B. G.D., H.B., İ.B., F.Y.; Denetleme - S.A.B. G.D., H.B., İ.B., F.Y.; Kaynaklar - G.D.; Malzemeler - G.D.; Veri Toplama ve/veya İşleme - S.A.B.; Analiz ve/veya Yorum - H.B.; Literatür Taraması - G.D., S.A.B.; Yazıyı Yazan - S.A.B.; Eleştirel İnceleme - F.Y., İ.B.

KAYNAKLAR

1. Cohen PR, Honigsmann H, Kurzrock R. Acute febrile neutrophilic dermatosis (Sweet syndrome) In: Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrist BA, Paller AS, Leffell DJ, eds. Fitzpatrick's dermatology in general medicine. 7th ed. New York: McGraw-Hill; 2008:289-95.
2. Cohen PR. Sweet's syndrome--a comprehensive review of an acute febrile neutrophilic dermatosis. Orphanet J Rare Dis 2007; 2:34. [\[CrossRef\]](#)
3. Astudillo L, Sailler L, Launay F, Josse AG, Lamant L, Courret B, et al. Pulmonary involvement in Sweet's syndrome: a case report and review of the literature. Int J Dermatol 2006; 45:677-80. [\[CrossRef\]](#)
4. von den Driesch P. Sweet's syndrome (acute febrile neutrophilic dermatosis). J Am Acad Dermatol 1994; 31:535-56. [\[CrossRef\]](#)
5. Tüzün Y, Bahçetepe N. Sweet sendromu. Dermatose 2005; 4:148-57.
6. Cohen PR, Kurzrock R. Sweet's syndrome revisited: a review of disease concepts. Int J Dermatol 2003; 42:761-78. [\[CrossRef\]](#)
7. Wojcik AS, Nishimori FS, Santamaría JR: Sweet's syndrome: a study of 23 cases. An Bras Dermatol 2011; 86:265-71.
8. Bilgili SG, Karadağ AS, Çalka Ö, Bayram İ. Sweet sendromu: 31 hastanın klinik ve laboratuvar bulgularının değerlendirilmesi. Türk Derm 2013; 47:33-8.
9. Imanaga T, Hayashi T, Yoshii C, Suzuki S, Yatera K, Kido M. Pulmonary involvement in acute febrile neutrophilic dermatosis (Sweet's syndrome). Nihon Kokyuki Gakkai Zasshi 2000; 38:206-10.
10. Kushima H, Mizunoe S, Ishii H, Hashinaga K, Yamasaki T, Kishi K, et al. A case of Sweet's syndrome with a variety of chest radiological findings. Nihon Kokyuki Gakkai Zasshi 2007; 45:685-90.

11. Robbins CM, Mason SE, Hughey LC. Sweet syndrome with pulmonary involvement in a healthy young woman. *Arch Dermatol* 2009; 145:344-6. [\[CrossRef\]](#)
12. Xu HH, Xiao T, Gao XH, Chen HD. Ulcerative Sweet syndrome accompanied by interstitial lung disease and myelodysplastic syndrome. *Eur J Dermatol* 2009; 19:411-2. [\[CrossRef\]](#)
13. Tatebe S, Iwaki H, Kuraoka S, Iijima S. A ball thrombus in the left ventricle in association with Sweet syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 125:209-11. [\[CrossRef\]](#)
14. Femiano F, Gombos F, Scully C. Sweet's syndrome: recurrent oral ulceration, pyrexia, thrombophlebitis, and cutaneous lesions. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2003; 95:324-7. [\[CrossRef\]](#)
15. Aydemir H, Oztoprak N, Celebi G, Altinyazar C, Barut F, Piskin N, et al. Pulmonary and central nervous system involvement in Sweet's syndrome: a very rare case report. *Intern Med* 2008; 47:1481-4. [\[CrossRef\]](#)