

PFEIFFER-WEBER-CHRISTIAN HASTALIĞI
(Relapsing nodular panniculitis)

Dr. Feyza Boneval - Dr. Atilla Atalay - Dr. Rasim Torun -
Dr. Adnan Karacan - Dr. Güngör Olcay

Vak'a : S. A, 32 yaşında ev kadını. (Prot. No. 20761)

Şikâyeti : Halsizlik, zaman zaman ateşlenmek. Karnın, belin sol tarafında ve sol kalçasında ağrı. Vücudun muhtelif yerlerinde şişlikler.

Hikâyesi : İlk şikâyetleri onbeş sene kadar önce sırtında ve vücudun çeşitli yerlerinde ağrılar şeklinde başlamış. Müracaat ettiği müteaddit hekimlerin tedavilerinden fayda görmemiş. Beş aydan beri vücudunun muhtelif yerlerinde deri altında önceleri fındık büyüklüğünde fakat sonra büyüyen şişlikler meydana gelmeye başlamış. Bunlardan bazıları küçük haldeyken drene olmuşlar. Müracaat ettiği doktorların değişik teşhis ve tedavileri ile iyileşmeyen hasta tetkik ve tedavi için yatırıldı. Ailevi bir hastalık tarif etmiyor.

Genel durum : Hasta anemik görünüşlü. Aşırı terleme mevcut Turgor-tonus tabii. Alışkanlıkları yok.

Fizik muayene : Genel sistem muayene bulgularımız normal hudutlar içinde bulunması yanında, hastanın derialtında bulunan nodüllerinin özellik ve yerleşmeleri şöyle idi; Sol spina iliaca anterior superior üzerinde 3×5 cm. büyüklüğünde palpasyonla çok ağrılı, yumuşak, hafif flüktan bir nodül; sağ ve sol lomber para vertebral bölgede 2×3 cm. büyüklüğünde deri ile yapışıklık göstermeyen ağrılı iki tane nodül; sağ baldırda gastrocnemius adalesi içinde lokalize yumruk iriliğinde ağrılı flüktan bir nodül ve sal malleolün arka ve alt kısmında 3×3 cm. büyüklüğünde üzeri pigmente, flüktan ve ağrılı bir nodül mevcuttur. Ayrıca dorsal bölgede sağ scapula üzerine rastlayan deride ve lomber bölgenin sol tarafında her biri 2-3 cm. çapında, pigmente, hastanın ifadesine göre daha önce fındık irili-

(*) Şişli Çocuk Hastanesinin 22.3.1978 tarihli bilimsel toplantısında tebliğ edilmiştir.

ğinde birer nodül halinde iken, drene olan ve halen fistülize olan iki nedbe mevcuttur.

Eklem hareketleri genellikle normal hudutlar içinde olup, yalnız sol kalça ve sol ayak bileği hareketleri o kısımlarda mevcut nodüllerin eklemlere yakın komşuluklarından ve ağırlı olmalarından dolayı kısmen tutuk idi.

Hastanın takip ve tedavisi: Vak'anın servisimize yatırılmadan önce yaptırılan laboratuvar tetkiklerinde:

1.11.1977	Sedimentasyon	:45-82-120
	Lökosit	:8,400
	Eritrosit	:2,400,000
	Hemoglobin %	:% 50 mg.
	Latex (RF)	:(—) negatif
	A.S.O	:500 Todd Ü/ml.
	İdrar bulguları	:Normal
6.11.1977	Ca ⁺⁺	:% 9,8 — 4,98
	İdrar'da Ca ⁺⁺	:% 0,110 gr/24 saat
	Alkalem fosfataz	:1,63 B.Ü
	Fosfor	:% 5,3 mg.
	Total protein	:% 8,2 gr.
	Albumin (serum)	:% 3,6 gr.
	Globulin (»)	:% 4,6 gr.
	Formül lökosit	:Parçalı: 67, Eozinofil: 1 Lenfosit: 32

bulundu ve bu klinik ve laboratuvar bulguları ile hasta tetkik ve tedavi için servisimize yatırıldı.

Hastanın, ağrıları ve yattıktan iki gün sonra yükselen ateşli durumu da göz önüne alınarak Aspirin tablet 3x2 ve Pentrexyl 500 flakon İM. ile tedaviye başlandı. Hastanın dahiliye kliniğimiz ile yapılan konsültasyondaki «Post streptokoksik infeksiyon» teşhisi ve Akut eklem romatizması tedavisi önerilerine uyularak günde bir tane Procain Penicilline 800,000 İÜ. İM., Aspirin tablet 3x2, Mucain süspansiyon 3x1 ile tedaviye 10 gün devam edildi. Bu arada yapılan radyolojik tetkiklerde hiç bir patolojik bulguya rastlanmadığı gibi mevcut nodüllerin kemik sistemi ile ilişkisi olabileceğini işaret eden bir belirti görülmedi. Onbir gün devam eden bu tedavi esnasında zaman zaman 39 dereceye kadar yükselen subfebril bir ateş her zaman mevcut idi. Hasta bu süre sonunda kendi arzusu ile ve araya giren uzun tatil münasebeti ile «Akut Ateşli Romatizma» teşhisiyle ve kısmî

salâh ile 18.11.1977 tarihinde taburcu olurken sedimantasyon: 40-70-100 mm. idi.

Şikayetleri devam ettiğinden hasta tetkik edilmesi için on gün sonra tekrar yatırıldı. Ve, Aspirin tablet 3x2 tatbik edilmeye başlandı. Yeniden yapılan laboratuar kontrollerinde sedimantasyon: 50-80 - 110, ASO ise 200 Todd Ü. sinden fazla bulundu.

Yapılan hariciye kliniği konsültasyonu sonucunda hariciye kliniğinin önerisi ile sol spina iliaca anterior superior üzerine tesadüf eden nodülden steril şartlarda ponksiyon yapıldı. Alınan mayiiden yapılan Bakteriyolojik tetkikte materyel steril kaldı ve frotide polinükleer lökositler görüldü, bakteri görülmedi.

Cildiye kliniğinden istenen konsültasyon sonucunda bu kilniğimizin isteği üzerine yaptırılan; riegrafide patolojik bulgu yoktu, ayrıca sırtta mevcut bulunan fistülden alınan mayiden yapılan kültür ve antibiogram resistan testinden, stafilokok üredi ve Doxycycline, Kefzol ve Bactrime hassas bulundu. Leweastain besi yerinde üreme olmadı, yapılan Mantoux testi (+) müsbet bulundu. Bu netice ile hastaya Bactrim tablet 2x2 ve Bekompleks drg. 3x1'e başlandı, on gün devam edildi. Sonra da günde bir tane Endol (endomethazine) suppo. verildi, buna da 14 gün devam edildi. Gene cildiye kliniğinin uyarısı üzerine lomber bölgede, sol paravertebral kısımda bulunan nodülden biopsi yapıldı. Yapılan mikropatolojik tetkik sonucunda Patoloji bölümünün kanaati «fibrom» idi. Bu süre zarfında deri altındaki nodüllerin ağrıları ve subfebril ateş devam ederken hastada hafif hafif karın ağrıları başgösterdi. Bu bulguların ışığında bir hafta sonra lomber, sağ paravertebral bölgedeki nodülden yapılan biopsi materyali ve sol dış malleol üzerinde bulunan flükta nodülden alınan steril ponksiyon mayii anatomo-patolojik tetkik için klinik bulgular ve muhtemel teşhis de zikredilerek hastanemiz paloloji bölümüne gönderildi.

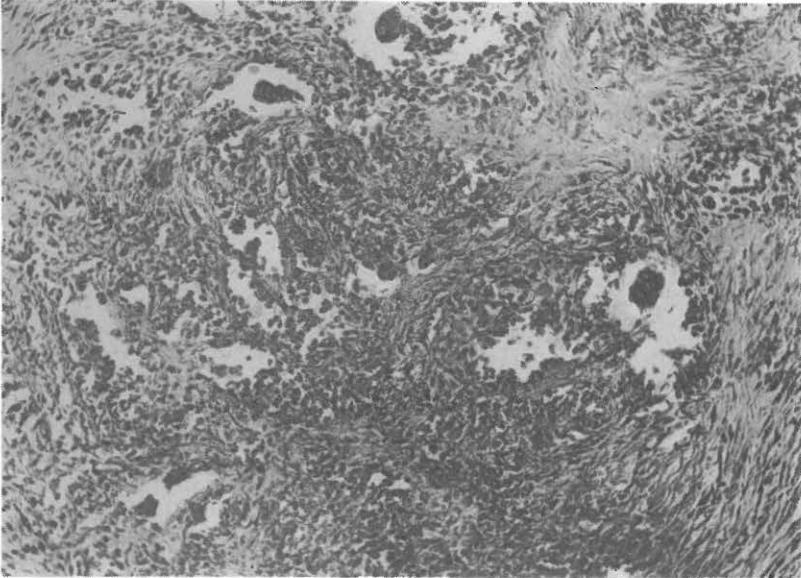
Patoloji bölümünde yapılan tetkikte : Froti'de bütün sahalarda lökosit ve eritrositten zengin hücre toplulukları görüldü. Kesit'de ise; Damar ve kapillerlerden zengin geniş granülasyon dokusu içinde lenfosit ve lökositden zengin iltihabi infiltrasyon görüldü. Kapillerler eritrositlerle dolu, mevcut hyalin bağ dokusu arasında dağınık halde değişik genişlikde yağ dokusu görülmekte. İltihabi granülasyon dokusu içinde müteaddit dev hücreleri vardır. Damarların etrafında periartritik reaksiyon ve kalınlaşma ve lenfositler infiltrasyon görülmektedir. Bu bulgular ile patolojik teşhis «Subkronik iltihabi granülasyon dokusu» idi.

Hastanemizde hazırlanan ve tetkik edilen preparatlar hastanemiz patoloji uzmanının istediği üzerine klinik ve laboratuvar bulguları da ihtiva eden bir epikrizle İstanbul Tıp Fakültesi Patolojik Anatomi Enstitüsüne tetkik için gönderildi.

Bu arada hastanın subfebril ateşi kontrol altına alınmış fakat nodüllerdeki devam eden ağrıların ve terlemenin yanısıra; karın ağrıları, bulantı ve kusma da klinik tabloya eklenmiş ayrıca konstipasyon gibi gastro-intestinal şikayetler de husule gelmiştir. Bu sebepten istenilen cerrahi konsültasyon sonucu yaptırılan direkt batın grafisinde bir özellik görülmedi ve kronik konstipasyon cihetinden tedavisi önerilerek Onoton dragee verildi.

Bu süre zarfında, İstanbul Tıp Fakültesi Patolojik Anatomi Enstitüsü'ne gönderilen preparatın tetkik sonucu gönderilen raporda klinik teşhis ile birleşildi: Nonspesifik kronik pannikülit = Relapsing nodular panniculitis = Pfeiffer-Weber-Christian Hastalığı.

Uzun süren tedavi sonunda hastanın ağrıları azalmış, ateşi kontrol altına alınmıştı. Gastro-intestinal şikâyetlerini izah etmek için lipas, amilas ve mide-duodenum'un radyolojik tetkiki istendi ayrıca son olarak yapılan sedimantasyon'da 42-75-110 olarak bulundu. Radyolojik tetkik için randevu alınarak ve ayaktan kontrollara gelmesi önerilerek hasta taburcu edildi. Taburcu olduktan birkaç gün sonra lipas yüksek bulundu (1,6 Ü.). Vak'a halen takip edilmekte.



Resim 1

Romatizmal hastalıklar genel olarak artiküler ve nonartiküler olarak iki bölümde mütalâa edilirler. 1975'de I.L.A.R (International League Against Rheumatism)'ın tertip ettiği klasifikasyona göre: Romatizma olarak kabul edilen bağ dokusu hastalıkları;

(A) Artiküler

1. Enflamatuar
İdiopatik
 - a. Rheumatic fever
 - b. Rheumatoid arthritis
 - c. Atipik şekiller
Psoriatik arthropati
Juvenile rheumatoid arthritis
Felty sendromu
Sjögren sendromu
 - d. Özel şekiller
Ankylosing spondylitis
Intermittent hydroarthrosis
Palindromic rheumatism
- İnfeksional
Spesifik infeksiyonlardan dolayı artritler
2. Dejenerativ
 - a. Osteoarthritis, dejeneratif eklem hastalıkları
 - b. Osteochondrosis
 - c. İntervertebral disk hastalığı

(B) Nonartiküler

1. Bursitis
2. Fasciitis
3. Fibrositis
4. Myositis, myalgia
5. Neuritis, neuropathy, neuralgia
6. Periarthritis
7. Tendinitis, peritendinitis
8. Tenosynovitis, tendovaginitis
9. Yağ dokusunun hastalıkları (Pannikülitis) (9)

Bir çok kaynakda «Weber-Christian Hastalığı» olarak adı geçen bu hastalığı FREDERIC PARKES WEBER (1863-1962) ve HENRY ASBURY CHRISTIAN (1876-1951) tarif etmişlerdir. Bu iki hekimin

tarif ettiği şekil literatürde «Nodüler Panniculitis» diye adı geçen şekildir.

Bundan başka bir de EMIL PFEIFFER (1846-1921) in de tarif ettiği «Tekrarlayan nodüler pannikülitis» vardır ki bu tip de «Pfeiffer-Weber-Christian Hastalığı» adı ile anılır. Tetkik ettiğimiz hastalık bu ikinci şekle uymaktadır. (7, 11)

Çoğunlukla kadınlarda görülen; deri altı yağının bol olduğu kalça ve uyluk gibi yerlerde beliren deri altı ağrılı ödematöz nodüllerle karakterize kırıklık, tekrarlayan ateş, yüksek sedimantasyon ve kuvvetsizlikle beraber olan ve nökslerle seyreden bir hastalıktır.

Etioloji : Etiolojisi belli olmamakla beraber, Sistemik Lupus Eritematosus, tüberküloz, iod tedavisi, subakut bakteriel endokardit'lerle beraber görülebildiği gibi; kortikosteroidlerin yüksek dozda verilirken birdenbire kesilmesi ile de ortaya çıkabilir. Bazı vak'alar akut veya kronik pankreatitle beraber bulunabilir.

Muhtemelen mevcut bir lezyonun pankreatik kanalı tıkanması ve, lipasın kan akımına çokça karışması sonucu, yağ dokusu, eklemler ve kemikte geniş yağ nekrozlarına sebep teşkil edebilir. Gerçekten lipas ve amilas seviyesinin yükselmesi bu şahıslarda tesbit edilmiştir. (10)

Klinik : Subfebril bir ateş, kırıklık ve kuvvetsizlikle kendini belli eder. Gövdenin deri altı yağının bol olduğu bölgelerle, uyluk gövde ve göğüslerde deri altı yağ dokusu içinde ağrılı, üzeri eritemli muhtelif büyüklükte nodüller meydana gelir. (10) Lokalizasyonları ve adetleri vak'adan vak'aya değişen nodüller umumiyetle bir kaç hafta içinde merkezden itibaren solar, atrofileşir ve nihayet hipodermik bir atrofiye delalet eden bir incelme ve çukurlaşma bırakarak tamamen kaybolur. (10, 13) Yağ enflamasyonu göğüs ve karın boşluklarını tuttuğu zaman Weber-Christian hastalığının sistemik şeklinden bahsedilir. Akciğerler, plevra, perikard, karaciğer, dalak, barsaklar, böbrek ve böbreküstü bezi etki altında kalabilir. Yalnız mesanterik yağ dokusu tutulduğu zaman ateş, karın ağrısı, bulantı, kusma görülür ve o zaman «mesanterik pannikülitis» tabiri kullanılır. (10)

Laboratuar : Süratli sedimantasyon, lökositoz ve eozinofili görülür.

Patoloji : Bütün vücutta yer yer dağılan nonspüratif inflamatuvar nodüllerle ve subkutan yağ dokusunda cerahatlanmaya kadar gitmeyen kronik iltihabi infiltrasyon ve nekrozlarla karakterizedir (2, 3) Lezyonlar lipid ihtiva eden küçük bir sahada başlar. (2)

Mikroskopik olarak pannikülitis üç safha gösterir:

1) Akut iltihabi safha: Kısa süreli olup, süpürasyon olmadan yağ kitlelerinin arasında polimorf nükleer akut iltihabi hücrelerin infiltrasyonu ile karakterizedir. (4, 13)

2) Makrofajik safha: Karakteristiktir. Kaybolan yağ kitlelerinin yerine fibrö bir doku teşekkül etmiştir: Yağ hücrelerini istilâ eden çoğunlukla fagositik histiositik hücreler görülür. Bazan birkaç yabancı cisim hücreside görülür. (4, 13) Hücreler süngersi manzara-daki stoplazmaları ile şişmiştirler.

3) Fibroblastik safha: Fibroblastlar makrofajların yerini alırlar. Kollagen doku kaybolur yerine fibrös doku husule gelir. Derinin corium ve epidermis'i buna iştirak etmezler. (4)

Tedavi : Spesifik tedavisi yoktur. Bazı kaynaklar semptomatik tedaviyi öngörmekte bu meyanda Penicilline gibi antibiyotikler damardan C-Vit ve aneljezikler tavsiye etmektedirler. (13) Bulduğumuz literatürde sülfamitler, anti-malarial ilaçlar ve phenylbutazone müdafaa edilmekte, (8) ayrıca ekseri vak'aların kortikosteroidlere cevap verdiği (10) yazılmaktadır. Mevcut olabilecek pankreatik lezyonların tedavisi mümkün olduğu zaman metastatik yağ nekrozlarına da faydalı tesiri görülebilecektir. (10)

Prognoz : Lezyonlar deride asemptomatik harabiyetler bırakarak regresyon gösterirler. Fakat hastalık nükslerle uzun süre devam eder. (10) Tebliğ edilen birkaç vak'ada ölüm de kaydedilmiştir. (2)

Özet

Bir vak'a nedeniyle «Pfeiffer-Weber-Christian Hastalığı» takdim edilerek; etiologi, patoloji ve kliniği ile tedavisi anlatıldı.

Summary

A case of Pfeiffer-Weber-Christian disease is presented and the etiology, pathology, clinical findings and treatment of the disease are reviewed.

LİTERATÜR

- 1 — Abaoğlu, V ve Aleksanyan, V: Semptomdan teşhise, İstanbul 743-759, (1968)

- 2 — Anderson, W. A. D.: Pathology, Second edition (1953)
- 3 — Turan, B ve Yenerman, M: Genel Patolojik Anatomi, İstanbul 377, (1966)
- 3 — Boyd, W: A Textbook of Pathology An Introduction to Medicine, Seventh edition, Lea-Fbiger Philadelphia, 1326, (1961)
- 5 — Clinics in rheumatic disease, volume 2 / number 1 W. B. Caunders company Ltd. (April. 1976)
- 6 — Color Atlas of Pathology, J. B. Lippincott Company, Second impression, cilt. 2, 416, (1956)
- 7 — Dorland's Illustrated Medical Dictionary, Twenty-fifth edition, (1974)
- 8 — Golding, Douglas, N: A synopsis of rheumatic diseases, Second edition, 157, (1973)
- 9 — Hollander, J. L. M. D. ve Daniel J. Mc Carty, Jr. M. D: Arthritis and Allied Conditions A textbook of rheumatology, Eight edition, Lea-Febiger, Philadelphia, 6, (1974)
- 10 — Katz, Warren A. M. D: Rheumatic Diseases Diagnosis and Management, J. B. Lippincott Company, Philadelphia-Toronto, 234-859 (1977)
- 11 — Licht, Sidney: Arthritis and Physical Medicine, cilt XI, 13, (1969)
- 12 — Saka, Osman: Fizyopatoloji, İstanbul, 1335, Cilt - 2, (1963)
- 13 — Yemni, Osman: Deri Hastalıkları, İstanbul, 398, (1959)