

Granüloma Annüla Benzeri Eozinofilik Sellülit

Rebiay Apaydın*, Dilek Bayramgürler*, Cenk Zincirci*, Cengiz Erçin**

* Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Anabilim Dalı

** Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı

Özet

Eozinofilik sellülit ekstremitelerde veya gövdede, beraberinde ağrı, kaşıntı veya yanma hissi olan ödemli ve infiltrate plaklarla karakterize nadir bir dermatozdur. Nadiren çok sayıda, kenarları infiltrate, annüler veya sirsine, eritemli plaklar şeklinde de görülebilir. Burada gövde ve ekstremitelerinde, çok sayıda, eritemli, annüler plak lezyonları olan, klinik ve histopatolojik özellikleriyle eozinofilik sellülit tanısı konulan bir erkek hasta sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Eozinofilik sellülit, Wells sendromu

Apaydın R, Bayramgürler D, Zincirci C, Erçin C. Granüloma annüla benzeri eozinofilik sellülit. TÜRKDERM 2004; 38: 67-70

Summary

Eosinophilic cellulitis is a rare dermatosis characterized by edema and infiltrated erythematous plaques with associated pain, pruritus or burning involving the extremities or trunk. Occasionally multiple annular or circinate erythematous plaques with indurated borders may also be seen. Here we present a male patient having multiple, erythematous annular plaques located on his trunk and extremities and diagnosed as eosinophilic cellulitis according to both clinical and histopathologic features.

Key Words: Eosinophilic cellulitis, Wells' syndrome

Apaydın R, Bayramgürler D, Zincirci C, Erçin C. Granüloma annüla like eosinophilic cellulitis. TÜRKDERM 2004; 38: 67-70

Wells sendromu olarak da bilinen eozinofilik sellülit (ES), kendine özgü klinik görünümü ve histopatolojik bulguları olan nadir bir dermatozdur¹⁻³. Erişkin yaşlarda çocukluk çağına göre daha sık görülen ES^{2,4} tekrarlayıcı veya inatçı karakterde ürtiker veya sellülit benzeri, eritemli ve ödemli plak lezyonlarla karakterizedir^{5,6}. Lezyonlar nadir olarak birden fazla sayıda, kenarlı infiltrate, annüler veya sirsine şekilli plaklar şeklinde de ortaya çıkabilir^{7,8}. Burada gövde ve ekstremitelerinde çok sayıda, eritemli, annüler plak lezyonları olan, klinik ve histopatolojik özellikleriyle ES tanısı konulan bir erkek hasta sunulmaktadır.

Olgu

Polikliniğimize, 18 yaşındaki erkek hasta 3 aydır süregelen, hafif kaşıntılı ve çevreye

doğru genişleme eğiliminde olan döküntüler nedeniyle başvurdu. Yapılan dermatolojik muayenesinde gövde ön ve arka yüzde, ekstremitelerde, yüz-boyun bölgesinde yerleşen, çok sayıda, eritemli, annüler, infiltrate plaklar tespit edildi (Şekil 1,2). Öz ve soygeçmişinde bir özellik olmayan hastanın sistemik muayenesi normaldi. Anamnezinden geçirilmiş bir viral, bakteriyel, parazitik infeksiyon veya böcek sokması hikayesi olmadığı ve lezyonların çıkışından önce herhangi bir ilaç kullanmadığı öğrenildi. Bununla beraber hasta son bir ay içinde topikal ve sistemik antifungal ajanlar, topikal kortikosteroidler ve sistemik antihistaminiklerle tedavi gördüğünü ancak lezyonlarında düzelme olmadığını ifade etti. Rutin biyokimyasal ve hematolojik tetkiklerinde hafif bir eozinofili (%8,37; N: %0-7) dışın-

Alındığı Tarih: 25.07.2002 **Kabul Tarihi:** 06.02.2003

Yazışma Adresi: Doç.Dr. Rebiay Apaydın, Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD, 41900 Sopalıçiftliği Derince-İzmit
Tel: 0 262 2335980, Faks: 0 262 2335461, e-mail: ele1998@yahoo.com

da özellik yoktu. ANA'sı negatif olan hastanın total serum IgE düzeyi 205,8 IU/ml (N: <150), IgA düzeyi 401 mg/dl (N: 68-378) ve IgG düzeyi 1650 mg/dl (N: 694-1618) olarak bulundu. Akciğer grafisi ve batin USG'si normal olan hastanın lezyonlarından yapılan mantar incelemelerinde hifa veya spora

rastlanmadı. Eritema annülaré sentrifugum, granülo-ma annülaré, sarkoidoz, subakut lupus eritematozus ve eozinofilik sellülit ön tanılarıyla lezyonlardan alınan "punch" biyopsi materyalinin rutin histopatolojik incelemesinde dermiste perivasküler alanda eozinofilik infiltrasyon ve kollagen lifler etrafında yaygın degranülasyon gösteren eozinofil, lökosit, histiyosit kümeleri ve ödem saptandı (Şekil 3,4).

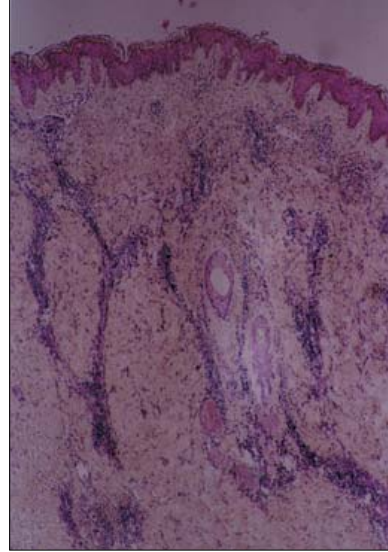
Bu bulgularla ES tanısı konulan hastaya sistemik 60 mg/gün prednizolon tedavisi başlandı. Tedavinin ilk haftasında lezyonları tamamen gerileyen hastanın periferik eozinofil düzeyi de 2 hafta içinde normal sınırlara döndü. Tedavinin 4. haftasında steroid dozu 20 mg/güne düşüldüğünde lezyonlarında tekrarlama gözlenen hastanın steroid dozu 40 mg/güne çıktı ve 3 ayda azaltılarak kesildi. Tedavinin bitiminden sonraki 10 aylık takip döneminde lezyonlarda nüks gözlenmedi.



Şekil 1: Sırtta eritemli, anüler plak lezyonlar.



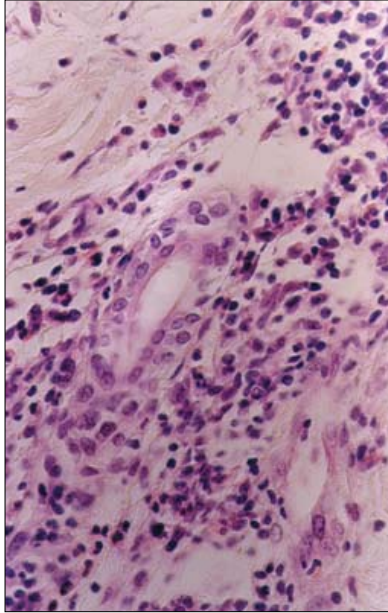
Şekil 2: Yüz ve boyun bölgesinde eritemli, anüler plak lezyonlar.



Şekil 3: Dermiste perivasküler eozinofilik infiltrasyon, ödem (HE x 40).

Tartışma

ES nadir görülen, tekrarlayan veya inatçı ürtiker veya sellülit benzeri^{1,3}, eritemli ödemli plaklar ile karakterize bir dermatozdur^{5,6}. Klinik bulgular genellikle ağrı, yanma ve kaşıntı gibi prodromal semptomlarla başlar ve bunu takiben bir veya birden fazla sayıda, ürtiker benzeri, çevreye doğru genişleme eğiliminde olan eritemli infiltrate plaklar ortaya çıkar^{5,6}. Birkaç hafta içerisinde merkezden iyileşmeye başlayan lezyonlarda endürasyon devam eder ve mavi-yeşilimsi gri renk izlenir⁴. Altı haftaya kadar uzayabilen bu infiltratif dönemin ardından^{4,7} lezyonlar sikatriks bırakmadan iyileşir⁷. İyileşme döneminde soluk atrofik görünümdeki infiltrate lezyonlar morfea ile karıştırılabilir^{2,4,6}. Bu klasik form dışında nadir de olsa bizim hastamızda



Şekil 4: Kollajen lifer arasında degranülasyon gösteren eozinofiller ve histiyositler (HE x 200).

olduğu gibi çok sayıda, kenarları infiltrate, anüler-sirsi-ne lezyonların görüldüğü ES olguları bildirilmiştir^{7,8}. Başlıca gövde ve ekstremitelerde yerleşen lezyonlar nadiren yüzde de görülebilir⁵. Ateş, halsizlik ve eklem ağrısı dışında bir sistemik bulgunun eşlik etmediği tablo^{2,5,7} nükslerle yıllarca sürebilir^{5,6}. Herhangi bir sistemik yakınması olmayan hastamızın lezyonları gövde ön ve arka yüz, ekstremiteler ve baş-boyun bölgesi yerleşmişti. Bildirilen olguların yaklaşık yarısının rutin laboratuvar incelemelerinde, hastamızda da olduğu gibi periferik eozinofili saptanırken bu bulgunun kesin tanı için bulunması gerekmemektedir^{2,5}. Hastamızda saptadığımız IgE düzeyindeki artış nadir olarak başka olgularda da bildirilmiştir⁷.

ES'in histolojik olarak 3 evresi vardır^{2,4,5}: 1- Dermiste ödem ve yoğun eozinofilik infiltrasyonun izlendiği akut dönem; 2- Kollajen demetlerine yapışık, yaygın degranülasyon gösteren eozinofil ve histiyositlerden oluşan alev figürleriyle karakterize subakut dönem; 3- Çoğunlukla histiyosit ve yabancı cisim dev hücrelerinin gruplar yaparak mikrogranülomlar oluşturduğu ancak az miktarda eozinofil de görülen iyileşme dönemi. Kollajen demetler üzerinde yerleşen, amorf veya granüler eozinofilik materyal içeren yapılar alev figürü olarak adlandırılmaktadır. Alev figürleri ES için karakteristik olmasına rağmen patognomonik değildir: Dermatofit infeksiyonları, herpes gestasyones, pemfigoid, ekzemalar, prurigo, böcek ısırığı^{2,9,10}, onkoserka volvulus ve mastositomda⁹ da görülebilir. Başlangıçta hastalığın akut döneminde görülen yoğun eozinofilik infiltrasyon ve bu sırada ortaya çıkan eozinofilik granüllere sekonder geliştiği düşünülen alev figürlerinin⁹ daha sonra yapılan immunfloresan çalışmalarda "major basic protein"den oluştuğu gösterilmiştir⁹.

Etyopatogenezi henüz tam olarak açıklığa kavuşturulmamış bir tablo olan ES'in günümüzde böcek ısırıkları, ilaçlar, viral-fungal-bakteriyel infeksiyonlar ve parazitik infestasyonlara karşı gelişen bir hipersensitivite reaksiyonu olduğu kabul edilmektedir^{1,2,4,5}. Bildirilen ailevi olgular patogeneizde genetik yatkınlığın da rolü olabileceğini düşündürmektedir¹¹. Miyeloproliferatif hastalıklarla birlikteliği dikkati çektiğinden, ES tanısı alan hastaların eşlik edebilecek hematolojik hastalıklar açısından taranması önerilmiştir^{1,2}. España ve arkadaşları¹⁰ bir çalışmada, kemik iliği ve periferik kandaki eozinofil sayısı, deri lezyonların

da ve periferik kandaki eozinofilik katyonik protein ve interleükin 5 düzeyleri ile hastalığın klinik aktivitesi arasında direkt bir ilişki olduğunu göstermişlerdir.

İlk evrede sellülit, allerjik kontakt dermatit, artropod reaksiyonları, ürtiker/anjiyoödem, ürtikeryal vaskülit, figüre eritemler ve ilaç erüpsiyonlarıyla karıştırılabilecek olan ES lezyonları geç evrede morfea, granüloma annülare ve eritema annülare sentrifuguma benzetilebilir¹.

Hastalığın kontrolünde sistemik kortikosteroidler genellikle yeterli olmaktadır. Tedavide çok etkin rolleri olmamasına rağmen antihistaminiklerden setirizin, allerjik yanıtta eozinofilik geç faz reaksiyonunu inhibe ettiği için kullanılabilir^{2,3}. Griseofulvin ve sülfonlar ile de başarılı sonuçlar alındığı bildirilmiştir². Topikal steroid ve oral antihistaminiklere yanıt alınamayan hastamızda 3 aylık sistemik steroid tedavisiyle iyileşme elde edildi.

Dermatolojik bulguları klasik görünümünden farklı olarak granüloma annülare benzeri lezyonlar şeklinde olan bu olgu nadir görülmesi nedeniyle sunuldu.

Kaynaklar

1. Bogenrieder T, Griese DP, Schiffler R, Büttner R, Rieger GAJ, Hohenleutner U et al: Wells' syndrome associ-

- ated with idiopathic hypereosinophilic syndrome. Br J Dermatol 1997; 137: 978-82.
2. Aberer W, Konrad K, Wolff K: Wells' syndrome is a distinctive diseases entity and not a histologic diagnosis. J Am Acad Dermatol 1998; 18:105-14.
3. Brehmer-Andersson E, Kaaman T, Skog E, Frithz A: The histopathogenesis of the flame figure in Wells' syndrome based on five cases. Acta Derm Venereol 1986; 66: 213-9.
4. Seçkin D, Demirhan B, Güleç TO, Arkan Ü, Yüce E: Bir eozinofilik sellülit (Wells Sendromu) olgusu. T Klin Dermatoloji 1999; 9: 90-4.
5. Canonne D, Dubost-Brama A, Segard M, Piette F, Delaporte E: Wells' syndrome associated with recurrent giardiasis. Br J Dermatol 2000; 143: 425-7.
6. Chang DKM, Schloss E, Jimbow K: Wells' syndrome: vesiculobullous presentation and possible role of ectoparasites. Int J Dermatol 1997; 36: 288-91.
7. Wells GC, Smith NP: Eosinophilic cellulitis. Br J Dermatol 1979; 100: 101-9.
8. Tassava T, Rusonis PA, Whitmore E: Recurrent vesiculobullous plaques. Arch Dermatol 1997; 133: 1579-84.
9. Hunt SJ, Santa Cruz DJ: Eosinophilic cellulitis: histopathologic features in a cutaneous mastocytoma. Dermatologica 1991; 182: 132-4.
10. Espana A, Sanz ML, Sola J, Gil P: Wells' syndrome (eosinophilic cellulitis): correlation between clinical activity, eosinophil levels, eosinophil cationic protein and interleukin-5. Br J Dermatol 1999; 140: 127-30.
11. Davis MD, Brown AC, Blackston RD, Gaughf C, Peterson EA, Gleich GJ et al: Familial eosinophilic cellulitis, dysmorphic habitus, and mental retardation. J Am Acad Dermatol 1998; 38: 919-28.