

Lupus Miliaris Disseminatus Fasiyei: Bir Olgu Sunumu

Ahmet Metin*, Ömer Çalka*, Serdar Uğraş**, Eda Kiroğlu*

* YüzüncüYıl Üniversitesi Tıp Fak. Dermatoloji Anabilim Dalı

** Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fak. Patoloji Anabilim Dalı

Özet

Lupus miliaris disseminatus fasiyei (LMDF) sebebi bilinmeyen, her iki cinsten ve daha çok genç erişkinlerde görülen yüzün granüloamatöz bir hastalıdır. Klinik olarak yüzde simetrik şekilde ortaya çıkan çok sayıda kırmızı papüllerle karakterizedir. Lezyonların çoğu birkaç yıl içerisinde tedavi edilmeden gerilirse de yüzde kalıcı görünüm bozukluğuna yol açan skar bırakırlar. Hastalık erken dönemde saptanır ve tedavi başlanırsa skar bırakmadan iyileşebilir.

Burada hastalığı erken dönemde saptanan ve sistemik tetrasiklin ile skar oluşumu gelişmeden başarılı şekilde tedavi edilen 32 yaşında erkek bir olgu sunuldu.

Anahtar Kelimeler: *Lupus miliaris disseminatus fasiyei, akne agminata, tetrasiklin tedavisi.*

Metin A, Çalka Ö, Uğraş S, Kiroğlu E. Lupus miliaris disseminatus fasiyei: Bir olgu sunumu. TÜRKDERM 2002; 36: 146-149.

Summary

Lupus miliaris disseminatus faciei (LMDF) is an etiologically unknown facial granulomatous disease mostly seen in young adults and both sexes. Clinically, it is characterized by the formation of multiple red papules, symmetrically localized on the face. Although most lesions regress within a few years, even without treatment, disfiguring scars remain on the face. LMDF can be cured without scar formation when therapies are started in the early phase of the disease.

Here, we present a 32-year-old male whose disease was determined at the early phase and treated with systemic tetracycline successfully without developing scars.

Key Words: *Lupus miliaris disseminatus faciei, acne agminata, tetracycline therapy.*

Metin A, Çalka Ö, Uğraş S, Kiroğlu E. Lupus miliaris disseminatus faciei: A case report. TÜRKDERM 2002; 36: 146-149.

Akne agminata veya aknitis olarak da bilinen lupus miliaris disseminatus fasiyei (LMDF) granüloamatöz hastalıklar grubunda yer alan ve az görülen bir deri hastalığıdır^{1,2}. Etiyolojisi tam olarak bilinmeyen hastalık kronik seyirli olup 12 ile 24 ay arasında kendisini sınırlar, ancak lezyonlar iyileşirken genellikle küçük skar ve çukurlar oluşturur¹⁻⁵.

Burada klinik ve histopatolojik olarak LMDF'nin tüm özelliklerini gösteren ve tetrasiklin tedavisine iyi yanıt veren genç bir erkek olgu ele alındı. Erken dönemde saptanarak, verilen tedaviyle hastalık seyri kısalan olgu-

nun sık görülmemesi nedeniyle bildirim uygun görüldü.

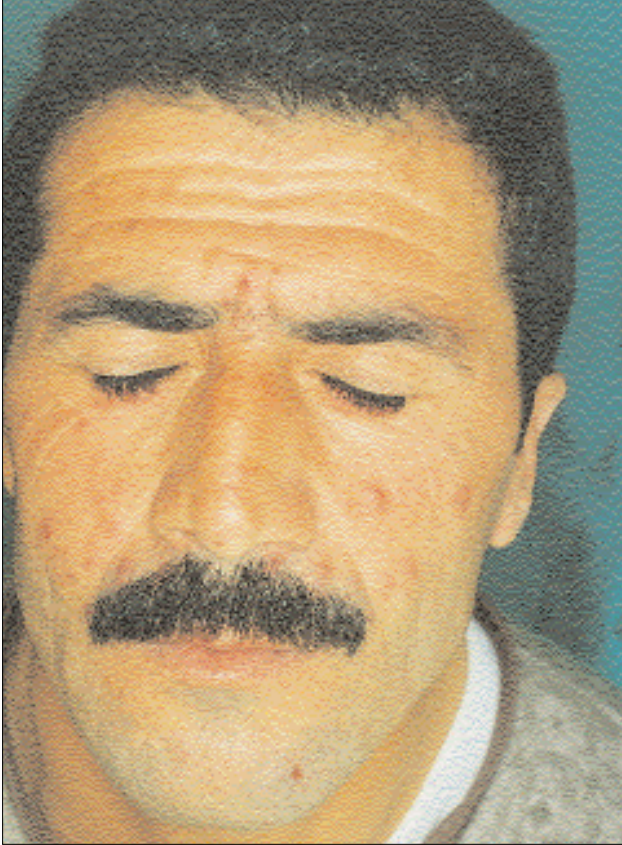
Olgu

Otuz iki yaşında erkek hasta, yüzünde yaygın döküntü yakınması ile polikliniğimize başvurdu. Hastanın döküntüleri altı ay önce her iki göz altındaki deride başlayıp zamanla yüzün diğer bölgelerine yayılmış, kullanılan çeşitli kortikosteroid krem ve pomatlar faydalı olmamıştı. Dermatolojik muayenede her iki alt göz kapağında, yanaklarda, glabella ve bıyık bölgesinde, çapları 1-4 mm arasında değişen, soluk pembe-kırmızı renkte şeffaf görümlü ya da deri renginde izlenen çok

Alındığı Tarih: 23.11.2000 - **Kabul Tarih:** 04.05.2001

Yazışma Adresi: Yrd. Doç. Dr. Ahmet METİN, YYÜ Tıp Fakültesi Araştırma Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar AD . 65300 / VAN, Fax: 0-432-2167519, Tel: 0-432.2168329, 0-432-2164706-9/ 1258 E-mail: ahmetin@hotmail.com

sayıda papüle rastlandı. Lezyonlar alt göz kapakları üzerinde birleşme eğilimi göstererek küçük plaklar oluşturmaktaydı (Şekil 1-2). Diaskopi ile lezyonlarda elma jölesi görüntüsü saptandı. Hastanın akciğer grafisi normal ve PPD testi negatifti. Göz muayenesi, hemogram, tam idrar ve rutin biyokimya incelemeleri normaldi. Alın bölgesinde yerleşmiş lezyondan alınan biyopsinin histopatolo-



Şekil 1: Yüzde yaygın ve simetrik yerleşimli papüller.



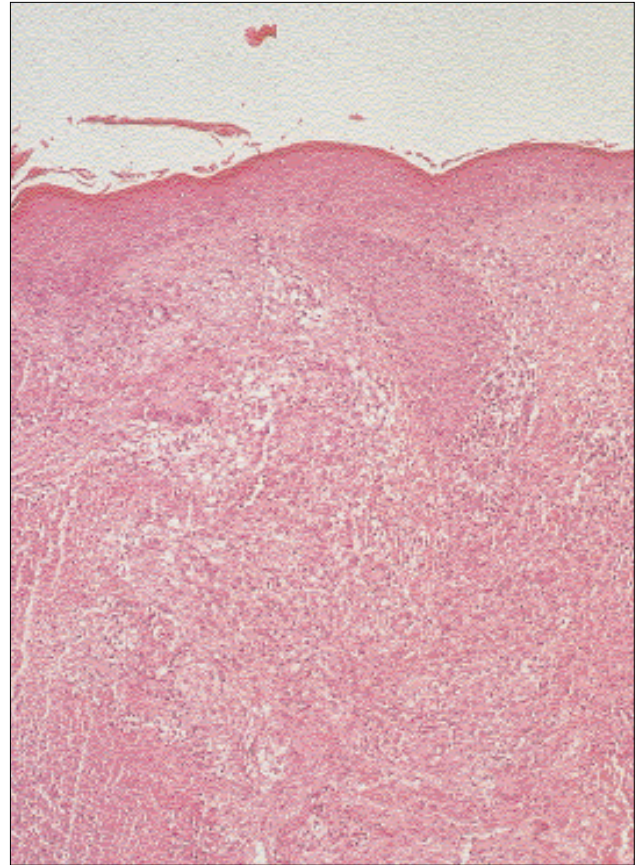
Şekil 2: Alt göz kapakları üzerlerinde birleşerek küçük plak oluşturan papüller.

jik incelenmesinde; yer yer parakeratoz gösteren epidermis altındaki dermiste, epitelooid histiyositler ile multinükleer dev hücrelerden oluşan granülom yapılarının birinde, kazeifikasyon nekrozu gözlemlendi. Bunun yanı sıra dermiste PMN lökositler, mononükleer iltihabi hücreler ve ekstrasöz eritrositler de dikkati çekti (Şekil 3,4). Bu histolojik bulgular LMDF ile uyumlu kabul edildi.

Hastaya 3 X 500 mg/gün tetrasiklin tedavisi başlandı. İlk bir ay içerisinde yeni lezyon çıkmadığı ve eskilerin küçüldüğü gözlemlendi, 3 aylık tedavi sonunda hastadaki lezyonların tama yakını gerileyerek düzeldi (Şekil 5).

Tartışma

LMDF her iki cinste ve daha çok genç erişkinlerde ortaya çıkan, Japon ırkında kısmen fazla görülen, kronik seyirli, granümatöz, inflamatuvar bir hastalıktır³. Etiyolojisi bilinmeyen hastalıkta, özellikle yüzün orta kısmını, üst dudakları tutan ve karakteristik olarak alt göz kapaklarını da etkileyecek şekilde simetrik yerleşen, 1-3 mm çapın-

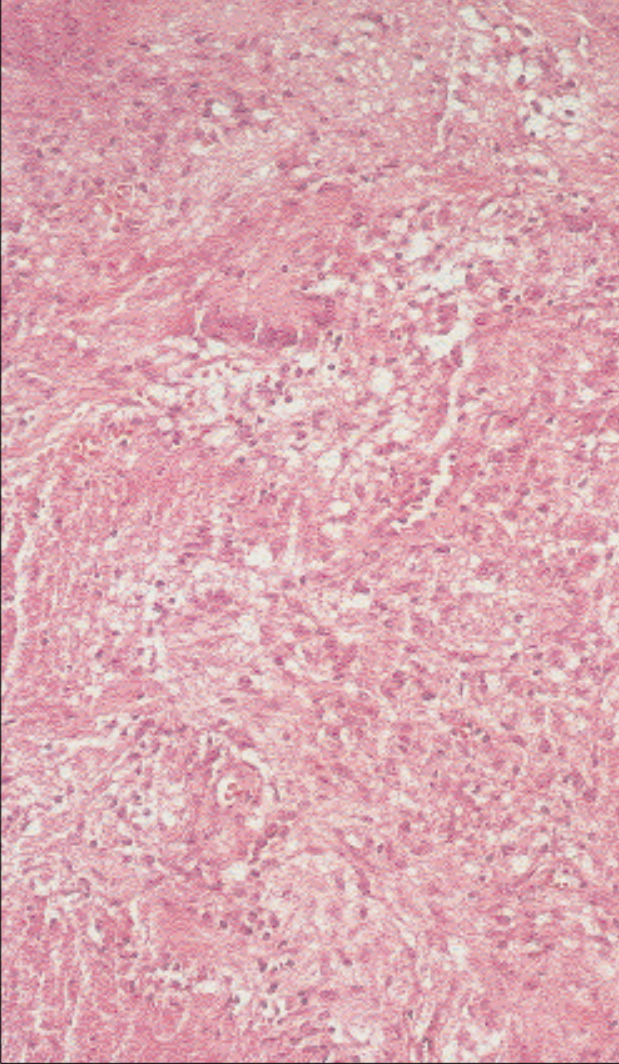


Şekil 3: Retiküler dermiste bir odakta kazeifikasyon nekrozu gösteren granülom yapısı ve dev hücreler ile iltihabi hücre infiltrasyonu gözlenmektedir. (HE X25)

da, sarıdan kahveye değişen renkte, çok sayıda kubemsi papül, nodül ve bazen püstüler lezyonlar vardır¹⁰. Lezyonlarda diyaskopi ile elma jölesi görüntüsü olabilir⁸⁻¹¹. Yüz dışında yerleştiği^{10,12} ve yaşlılarda ortaya çıktığı da görülmüştür^{1,6,13}.

Olgumuz da genç erişkin, erkek olup lezyonları yüzün orta kısmına oturmuş, göz kapakları altında plak oluşturmaya başlamıştı. Diyaskopide bazı lezyonların elma jölesi rengi verdikleri görülmüştür.

LMDF' nin sebebi ve patogenezi halen tartışmalı olup kesin bilinmemektedir^{3,8,9}. Eskiden tüberküloidlerin bir tipi olarak tahmin edildiği için LMDF ismi verilmiştir^{1,3,14}. M.



Şekil 4: Epiteloid histiositlerden oluşan granülom, kazeifikasyon nekrozu, Langhans tipi dev hücre ve iltihabi hücreler izlenmektedir. (HE X50).

tuberculosis ile ilişkili olduğu bildirilen vakalar bulunmasına ve bazı kaynaklarda halen mikobakteriyal enfeksiyonla ilgili bölümler içinde ele alınmasına karşın genel görüş, lezyonların tüberkülozla ilişkili olmadığı yönündedir^{1,10,15}. Hodak ve arkadaşları¹ ile Bahadır ve arkadaşlarının¹⁴ PCR yöntemiyle yaptıkları çalışmada, 8 LMDF olgusunun hiç birinde tüberküloz basili DNA'sı saptanmamıştır. Ayrıca antitüberküloz ilaçlar da LMDF tedavisinde etkili değildir^{7,8}.

LMDF, rozasenin papüler tipinin (granülomatöz rozase) bir belirtisi olarak da kabul edilmiştir^{1,4,9,11}. Oysa rozasenin genel özelliklerini taşıyan granülomatöz rozasede diffüz eritem, sistemik kortikosteroidle artmış nadiren skar oluşturan kronik seyir vardır ve bunlar LMDF ile uyuşmamaktadır. Hastalık ayrıca sarkoidozun mikropapüller şeklinin bir belirtisi olarak düşünülmüşse de hastalarda muayene ve laboratuvar bulgusu olarak sarkoidozla ilişki kurulamamıştır^{1,2,9}.

LMDF'un histolojisinde sıklıkla infundibuler kist ve epiteloid hücre granülomu gelişimiyle sonuçlanan folliküler duvar rüptürüne rastlanması nedeniyle, hastalığın foliküler içeriğe, sebuma ya da epitelyal kistlere, hatta Demodex folliculorum' a karşı oluşan bir yabancı cisim reaksiyonu olarak geliştiği düşünülmüştür^{1,6,9}. Ancak Darouti ve arkadaşının² 24 hastalık serisinde hiç Demodex folliculorum'a rastlanmamıştır. Bu araştırmacılar lezyonların erken, tam gelişme ve geç evrelerini inceledikleri histopatolojik çalışmalarında, LMDF' de görülen epiteloid hücre ve dev hücrelerin, güçlü lizozomal boyanma sergilediklerini göstermiş; bir yabancı cisim reaksiyonunda bu aktivitenin görülmesinin beklenmemesi nedeniyle LMDF'nin basit bir yabancı cisim reaksiyonu sonucu gelişmeyeceğini belirtmişlerdir. Lezyonların başlangıç evresinde kıl folliküllerinin lenfositlerle sarıldığını gören Darouti ve Zaher, bunun follikül duvarı hasarına yol açtı-



Şekil 5: Tedavi sonrası üçüncü ayda hastanın görünümü.

ğini ve ardından antijenik bir maddenin dermise geçerek granüloamatöz reaksiyon oluşturduğunu ileri sürmüştür². Hodak ve arkadaşları ise şiddetli lizozomal reaksiyonun hücresele immun sistemle ilişkili bilinmeyen bazı enfeksiyöz ajanlar tarafından kaynaklanabileceği düşüncesindedir¹.

Lezyonların histolojik görünümü karakteristik olup, merkezinde kazeifikasyon nekrozu bulunan ve epiteloide hücrelerden oluşan sarkoidal ve tüberküloide granüloamların yer yer dev hücreler içerdiği görülür^{6,14}. Son zamanlarda kazeitiye nekrozun sabit bir bulgu olmayıp, %20-43 arasında değişen oranda görüldüğü belirtilmektedir^{9,14}. Olgumuzda da kazeitikasyon nekrozu içeren granülom görülmüştür.

LMDF'nin ayırıcı tanısında deri tüberkülozları, papüler sarkoidoz, lupoid rozase, akne vulgaris ve papüler sifiliz, keratozis pilaris atrofikans ve atrofoderma vermikülatum düşünülmelidir^{5,7,14}. Bu hastalıklardan ayırımı için olgumuzda da yapıldığı gibi klinik muayene, laboratuvar incelemeleri ve histopatolojik bulguların birlikte değerlendirilmesi gereklidir.

Etiyoloji ve patogenezi tam anlaşılamadığı için LMDF'nin tedavisi de zordur. Hastalık her ne kadar kendini sınırlasa da birkaç yıl sürebilir ve genellikle yüzde görünüm bozukluğuna yol açan atrofik skarlar bırakır^{5,7,8,10}. Tetrasiklin, doksisisiklin, dapson ve isotretinoin bazı hastalarda etkili bulunmuştur^{4,5,7,10,11,16}. Topikal steroidler etkisiz kabul edilmektedir ancak oral steroid tedavisinin yeni lezyon gelişimini önlediği ve hastalığın süresini kısalttığı bildirilmiştir³.

Öyküde, olgumuz da topikal steroidlerden fayda görmediğini bildirdi. Biz sistemik tedavide tetrasiklin kullanmayı tercih ettik ve hastaya 3 X 500 mg/gün dozda tetrasiklin önerdik ve 3 ay süre ile kullandık. Tedaviyle olguda önce yeni lezyon çıkmasının durduğunu, ardından lezyonların skar bırakmadan gerilediğini gözlemledik. Tetrasiklinin 1000 mg/gün dozda 3-6 ay kullanımının genellikle istenilen sonucu vereceği kabul edilmektedir⁷. Biz olgumuzda olduğu gibi erken dönemde başlanacak biraz daha yüksek dozda tetrasiklin tedavisinin tıpkı düşük doz sistemik kortikosteroid gibi progresyonu durdurup hastalığın seyrini kısaltabileceği kanısındayız.

Kaynaklar

1. Hodak E, Trattner A, Feuerman H et al. Lupus miliaris disseminatus faciei-the DNA of Mycobacterium tuberculosis is not detectable in active lesions by polymerase chain reaction. *Br J Dermatol*. 1997; 137: 614-9.
2. Darouti M, Zaher H. Lupus miliaris disseminatus faciei-pathologic study of early, fully developed, and late lesions. *Int J Dermatol* 1993; 32: 508-11.
3. Uesugi Y, Aiba S, Usuba M et al. Oral prednisone in the treatment of acne agminata. *Br J Dermatol* 1996; 134: 1098-100.
4. Odom RB, James WD, Berger TG. Acne. In: Andrews' Diseases of the skin Clinical dermatology. 9th ed. Philadelphia, W.B. Saunders Company. 2000: 284-306.
5. Bilen N, Başdaş F, Bayramgürler D, Kuşkonmaz İ ve ark. Lupus miliaris disseminatus faciei olgusu. *Turk J Dermatopathol* 1997; 3-4: 146-148.
6. Dekio S, Jidoi J, Imaoka C. Lupus miliaris disseminatus faciei-report of a case in an elderly woman. *Clin Exp Dermatol* 1991; 16: 295-6.
7. Köse O, Baloğlu H. Lupus miliaris disseminatus faciei. XII. Prof.Dr A. Lütfü Tat Simpozyumu Kongre Kitabı, Ed. Erdem C. Ankara, Ayrıntı ofset 1995:48-50.
8. Erboz S, Kanberoğlu Y, Öztürk G, Kandiloğlu G, Kazandı AC, Bostancı Ü. Lupus miliaris disseminatus faciei. XII. Prof.Dr A. Lütfü Tat Simpozyumu Kitabında. Ed. Erdem C. Ayrıntı ofset, Ankara 1995: 41-3.
9. Shitara A. Lupus miliaris disseminatus faciei. *Int J Dermatol* 1984; 23: 542-4.
10. Tappeiner G, Wolff K. Tuberculosis and other mycobacterial infections. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine'de*. Ed. Freedberg IM, Eisen AZ, Wolf K, Austen KF, Goldsmith LA, Fitzpatrick TB. 5. baskı. New York, McGraw Hill. 1999:2274-2292.
11. Greaves MW. Flushing and flushing syndromes, rosacea and perioral dermatitis. *Textbook of Dermatology'de*. Ed. Champion RE, Burton JL, Burns D & Breathnach SM. 6. baskı. Milan, Blackwell Science Ltd. 1998: 2099-2112.
12. Bedlow AJ, Otter M, Marsden RA. Axillary acne agminata (lupus miliaris disseminatus faciei). *Clin Exp Dermatol* 1998; 23: 125-8.
13. Karaman G, Şendur N, Bozkurt E, Dikicioğlu E. Lupus miliaris disseminatus faciei . XIV. Prof.Dr A. Lütfü Tat Simpozyumu program ve özet Kitabı, Ankara, Ayrıntı ofset 1995: 51-53.
14. Bahadır S, Apaydın R, Çobanoğlu Ü, Alpay K, ve ark. Lupus miliaris disseminatus faciei. *Turk J Dermatopathol* 1999; 1-2: 82-85.
15. Moschella SL, Cropley TG. Mycobacterial infections. *Dermatology'de*. Ed. Moschella SL and Hurley H. 3. baskı. Philadelphia, W.B. Saunders comp. 1992:1100.
16. Berbis P, Privat Y. Lupus miliaris disseminatus faciei: efficacy of isotretinoin. *J Am Acad Dermatol*. 1987;16:1271-2.