

Eozinofilili Anjiolenfoid Hiperplazi: Bir Olgu Sunumu

Angiolymphoid Hyperplasia with Eosinophilia: A Case Report

Gülsüm Gençođlan, Sibel Şahin*, Banu Ertekin*, Ali Can Kazandı*, Can Ceylan*

Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, Afyon

*Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Özet

Eozinofilili anjiolenfoid hiperplazi, periferik kanda eozinofili ve lenfositoz ile birlikte vasküler proliferasyonla karakterize nadir bir hastalıktır. Etiyolojisi bilinmeyen bu nadir durum genellikle kadınlarda görülmektedir. Sıklıkla peri-aurikular bölge, saçlı deri ve boyunda çok sayıda, grube kırmızı nodüllerle karşımıza çıkar. Çoğunlukla kendi kendini sınırlar ve lezyonlar kendiliğinden gerileyebilir. Tedavisinde elektrodessikasyon, kriyoterapi, cerrahi eksizyon, radyoterapi, intralezyoner tedavi (sklerozan ya da steroid), interferon- α 2a, sitotoksik ajanlar, pentoksifilin, pulse dye lazer, argon lazer, CO2 lazer gibi daha çok destrüktif tedavi yöntemleri kullanılmaktadır. (*Türkderm 2009; 43: 119-21*)

Anahtar Kelimeler: Eozinofilili anjiolenfoid hiperplazi

Summary

Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia is a rare disorder characterized by vascular proliferation, eosinophilia in peripheral blood and lymphocytosis. With unknown etiology, this rare condition is generally seen in women. It often presents as multiple, grouped red nodules in the peri-auricular region, scalp line and neck. Although it is limited, spontaneous resolution may be seen in lesions. Rather, destructive methods have been used for therapy, including electrodesiccation, cryotherapy, surgical excision, radiotherapy, intralesionary therapy (sclerosing or glucocorticoid), interferon- α 2a, cytotoxic agents, pentoxifilin, pulse dye laser, argon laser and CO2 laser. (*Turkderm 2009; 43: 119-21*)

Key Words: Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia

Giriş

Eozinofilili Anjiolenfoid Hiperplazi (EAH), ilk olarak Wels ve Whimster tarafından 1969 yılında tarif edilmiştir. O dönemde Kimura hastalığının (KH) geç evresi olarak düşünülmüştür. Ancak günümüzde bu iki hastalık birbirinden ayrı iki klinik antite olarak kabul edilmektedir¹.

EAH klinik olarak daha çok 20-40 yaş arası beyaz ırktan kadınlarda, kulak çevresi, saçlı deri sınırı ve boyunda yerleşen tek veya çok sayıda papül veya nodüller şeklinde ortaya çıkar. Bazen göğüs ve ekstremitelere de yerleşebilir. Nadiren yaygın lezyonlar görülebilir². Bir cm'den küçük, deri renginde veya kırmızı renkli lezyonlar asemptomatik olabileceği gibi kaşıntılı ve ağrılı da olabilirler. Kendiliğinden iyileşmeye eğilimli olan lezyonların üzerinde bazen ülserasyon da gelişebilir.

Sık olmamakla birlikte, mukozal tutulumun olduğu olgular bildirilmiştir. Lezyonlar çok sayıda olduğunda birleşme grup yapma eğilimi gösterirler. Bölgesel lenfadenopati ile olguların bir kısmında periferik kanda %50'nin üzerinde eozinofili bulunması da tablonun diğer özellikleridir³.

Bu yazıda özellikle sol post-aurikular alanda yerleşen ve giderek sayısı artan anjiomatoid nodüllerle kendini gösteren bir EAH olgusu sunulmaktadır.

Olgu

Kırk dört yaşında erkek hasta kulak arkasında geçmeyen kırmızı renkli kabarıklıklar nedeniyle kliniğimize başvurdu. Hastanın ilk kez 15 ay önce sol post-aurikular bölgede, mastoid çıkıntı üzerinde nodüler lezyonu ortaya çıkmış. Zamanla çeneye doğru sıra halinde yeni lezyonlar

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Gülsüm Gençođlan, Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, Afyon, Türkiye E-posta: gencoglan75@hotmail.com **Geliş Tarihi/Received:** 20.08.2007 **Kabul Tarihi/Accepted:** 20.09.2007

Türkderm-Deri Hastalıkları ve Frengi Arşivi Dergisi, Galenos Yayıncılık tarafından basılmıştır. Her hakkı saklıdır. Turkderm-Archives of the Turkish Dermatology and Venerology, published by Galenos Publishing. All rights reserved.



oluşmuş. En son kulak arkası üst kısmında saçlı deri sınırında mevcut lezyonlara bir nodül daha eklenmiş. Lezyonlarda basmakla ağrı olması dışında subjektif yakınması olmayan hastanın, yapılan dermatolojik muayenesinde; sol post aurikular bölge üst kısmından başlayıp aşağıda angulus mandibulada sonlanan dizi şeklinde 0,5-1 cm çaplı eritemli nodüller izlendi (Resim 1).

Hastanın fizik muayenesinde bölgesel lenfadenopati veya eşlik eden başka bir patolojik bulgu saptanmadı. Laboratuvar incelemelerinde tam kan sayımı, protrombin zamanı, aktive parsiyel tromboplastin zamanı, anti-HIV, anti-HCV, anti-HbsAg normal sınırlarda veya negatifti. Periferik yayma da eozinofil oranı %3,9 olarak normal sınırlardaydı. Hastanın bilateral servikal dopler USG incelemesinde patolojik bulguya rastlanmadı. Kranial MR görüntüleme de ise, serebral bulgular normal olarak izlendi.

Hastadan; EAH, KH, basiller anjiomatozis ön tanılarıyla biopsi alındı. Alınan örneğin histopatolojik incelemesinde dermiste kapillerlerde proliferasyon, damar lümenine çıkıntı yapan şişkin endotel hücreleri ve bu damarları çevreleyen lenfoid odaklar oluşturan eozinofilden zengin mikst inflamatuvar hücre infiltrasyonu saptandı. Endotel hücrelerinde atipi ya da mitoz izlenmedi (Resim 2-3). Bu bulgular ışığında hastaya EAH tanısı kondu.

Hastanın lezyonları çok sayıda olduğundan ve EAH da lezyonlar tekrarlama eğiliminde olduğundan eksizyon düşünülmeydi. İntralezyoner triamsinolon enjeksiyonu uygulandı. Lezyonlar 1. ay kontrolünde tamamen silinmişti. Ancak 2 ay sonra tekrar yeni lezyonların çıktığı gözlemlendi.

Tartışma

EAH vasküler nodüller ve periferik kanda eozinofili ile karakterize olan, nadir görülen bir hastalıktır. Etyopatogenezi tam olarak bilinmemekle birlikte, reaktif veya neoplastik hastalık olasılıkları tartışılmaktadır. Bazı olgularda travma öyküsü mevcuttur⁴. Kaposi sarkomunun etyolojik ajanı olan HHV tip 8 ve EBV viral etyoloji açısından EAH de araştırılmış, fakat ara-

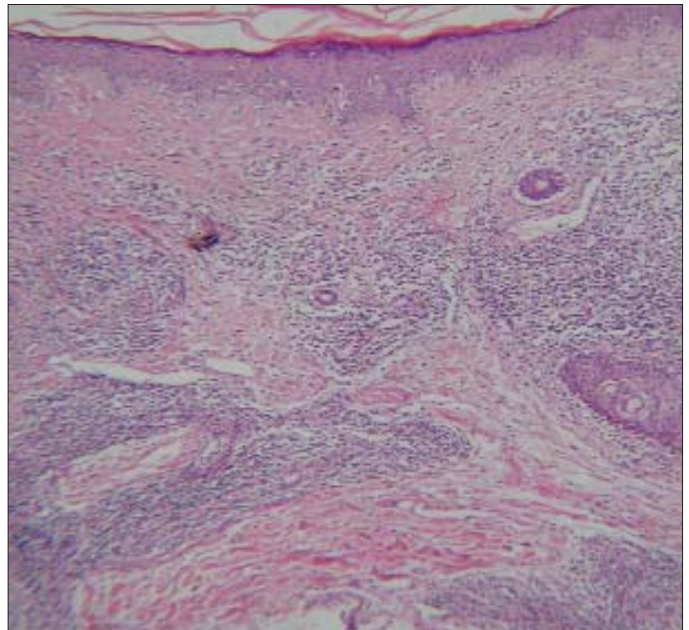
da ilişki olduğu gösterilememiştir^{5,6}. Daha önce mevcut olan arteriovenöz malformasyon (AVM) üzerinde EAH gelişimini ve EAH'lı bir olguda, yapılan anjiografi sonrasında AVM saptandığını bildiren yayınlar vardır^{7,8}. Bir başka yayında ise saçlı derinin oksipital bölgesindeki EAH plağının, oksipital arterin anormal şekilde genişlemesine eşlik ettiği ve arterin embolizasyonu ile lezyonun kısmen gerilediği bildirilmiştir⁹. Bütün bu özellikler EAH'ın neoplastik bir olaydan çok arter veya venin hasarı ve onarımı nedeniyle gelişen reaktif bir endotelial hücre proliferasyonu olduğunu, inflamatuvar infiltratın buna sekonder geliştiğini düşündürmektedir^{1,4}. Bazı çalışmalar da ise KH'nin inflamatuvar bir hastalık, EAH'nin ise selim bir endotelial hücre tümörü olduğu ileri sürülmektedir¹⁰. Bizim olgumuzda lezyonların tedavi sonrasında tekrarlaması AVM ihtimalini akla getirmiş ancak yapılan dopler USG de AVM'a rastlanmamıştır.

EAH'nin ayırıcı tanısında KH, anjiosarkom, Kaposi sarkomu, fibröz histiositom, erüptif pyojenik granülom, basiller anjiomatozis düşünülmelidir^{1,2}.

KH ile hem klinik hem de histopatolojik açıdan ayırıcı tanının yapılması gerekir. KH tipik olarak genç Asyalı erkeklerde subkutan dokuya kadar uzanan, genellikle 2 cm den büyük nodüller ile karakterize nadir görülen bir sistemik hastalıktır. Etiyolojisinin enfeksiyöz orjinli olabileceği düşünülmektedir. Lenfadenopati, masif periferik eozinofili ve IgE düzeylerinde yükselme diğer bulgularıdır. Bu klinik tabloya histopatolojik olarak subkutan kas dokusuna kadar uzanan vasküler proliferasyon olmaksızın yoğun lenfositik ve eozinofilik infiltrasyon, fibrozis, ödem ve derin dermal infiltrasyon eşlik eder. Bu tabloya zıt olarak EAH'de lezyonlar daha lokalize ve inflamasyon daha yüzeeldir ve lenfadenopati görülmez³. Ayrıca KH da germinal odaklarda T hücrelerle birlikte B hücreler de görülür ancak EAH'de infiltrasyon diffüz T hücre infiltrasyonu şeklinde olup küçük B hücre kümeleri görülür. Buna ek olarak KH'da belirgin endotelial proliferasyon varken, EAH'de şişkin lümenine çıkıntı yapan endotelial hücreler vardır¹¹.



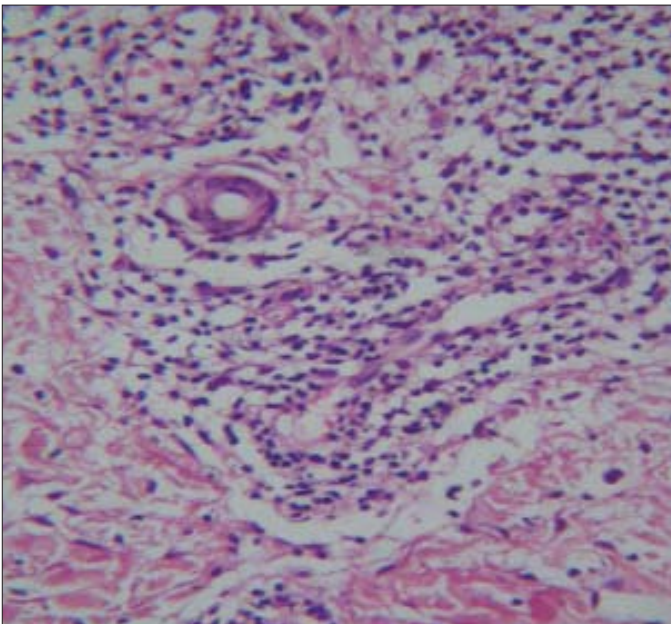
Resim 1. Sol preaurikular bölge de grube eritemli nodüller



Resim 2. Vasküler yapıların etrafında farklı çaplarda lenfositlerden zengin inflamatuvar infiltratın oluşturduğu nodüler konfigürasyon

Erüptif pyojenik granülom, travma sonrası gelişebilen, birkaç ay içinde fibröz doku gelişimiyle kendiliğinden gerileyen, daha çok gövde tutulumu ile karakterize bir vasküler bozukluktur. Çok sayıda tekrarlayan lezyonlar adölesan ve genç erişkinlerde daha sık görülür. Histopatolojik olarak şişkin endotel hücreleri olan kapiller ve venüllerin proliferasyonu ile karakterizedir^{1,12}. Olgumuzda travma öyküsü olmayıp tedavi ile lezyonlar gerilemekle birlikte fibrotik değişiklik görülmemiştir. Basiller anjiomatozis, esas olarak AIDS'li hastalarda görülmesine rağmen, HIV enfeksiyonu olmayan, bağışıklık sistemi normal, kedilerle teması olan bireylerde de görülebilir. Çok sayıda kırmızı-mor papüller görülmesi nedeniyle EAH ve pyojenik granülom ile klinik benzerlik gösterir. Nötrofillerden zengin infiltrasyon ve Warthin-Starry ile pozitif boyanan basil kümeleri görülür^{2,4}. Hastamızda HIV serolojisi negatif olup, kedi ile temas öyküsü bulunmamaktaydı. Histopatolojik olarak lenfosit ve eozinofil hakimiyeti mevcuttu.

Intralezyoner tedavi (sklerozan ya da steroid), interferon- α 2a, sitotoksik ajanlar, pentoksifilin kullanımı literatürde bildirmekle birlikte bu tedavi yöntemleri ile nüks sıklığı. Tedavisinde daha çok destrüktif tedavi yöntemleri tercih edilmekle birlikte, son yayınlar da topikal imiquimod ile başarılı sonuçlar bildirilmektedir^{13,14}. CO2 lazer¹⁵, Nd:YAG lazer¹⁶ gibi ablatif lazerlerle, cerrahi çıkarım, radyoterapi¹⁷, kriyoterapi¹⁸ ile tedavi sonrasında hipo-hiperpigmentasyon ve skar gelişimi olabilmektedir. Tedavi sonrası rekürrensler görülebileceğinden destrüktif ya da cerrahi tedavi yöntemleri planlanırken iyi düşünülmeli, ayrıca altta neden olabilecek AVM mutlaka ekarte edilmelidir. Çünkü AVM tedavi edildiği olgularda EAH için özel bir uygulama yapılmasa da lezyonların gerilediği bildirilmiştir. Lezyonların tedavisinde pulse dye lazer¹⁹ ve argon lazer²⁰ gibi vasküler lazerlerde başarıyla uygulanmıştır. Üstelik bu yöntemler yüzeysel AVM'lerin tedavisinde de kullanılabilir. Oral isotretinoin tedavisi ile 2 aylık tedavi sonrası lezyonların bir kısmında gerileme bildiren bir olgu sunumu olmakla birlikte, lezyonların bir bölümünün tedaviye rağmen sebat etmesi ki bu lezyonlar daha sonra cerrahi çıkarımla tedavi edilmiş²¹, bu durum isotretinoinin etkin tedavisinden çok akla spontan



Resim 3. Vasküler endoteliumda belirginleşme ve çevresinde eozinofilleride içeren inflamatuvar infiltrat

gerilemeyi getirmektedir. Olgumuz, zeminde bir AVM saptanmamasına karşın intralezyoner steroid tedavisi ile regrese olan lezyonların bir süre sonra aynı alanda rekürrensi görülmüştür. Etyolojik açıdan pek çok soru işareti bulunan bu klinik antitenin, yeni olguların bildirilmesiyle daha iyi anlaşılacağı, böylece uygun tedavi yöntemi seçilerek, tedavi sonrası nükslerin daha aza indirilebileceği kanaatindeyiz.

Kaynaklar

1. Requena L, Sanguenza OP. Cutaneous vascular proliferation part 2. Hyperplasias and benign neoplasms. J Am Acad Dermatol 1997;37:887-920.
2. Selim Vasküler Tümörler. Baykal C. Dermatoloji Atlası, 2. baskı, İstanbul: Argos 2004;570-1.
3. Braun-Falco O, Plewing G, Wolff HH, Burgdorf WHC. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. In: Dermatology, second Ed. Berlin, Springer-Verlag 2000:1553-601.
4. Mansur TA, Serdar ZA, Kılıç Z, Aydınöz İE, Yıldız K. Eozinofilili Anjiolenfoid Hiperplazi: Bir Olgu Sunumu. T Klin J Dermatol 2004;14:38-43.
5. Arnold M, Geilen CC, Coupland SE, Krengel S, Dippel E, Sproder J, Goerd S, Orfanos CE. Unilateral angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia involving the left arm and hand. J Cutan Patol 1999;26:436-40.
6. Blauvelt A, Cobb MW, Turner ML. Widespread cutaneous vascular papules associated with peripheral blood eosinophilia and prominent inguinal lymphadenopathy. J Am Acad Dermatol 2000;43:698-700.
7. Onishi Y, Ohara K. ALHE associated with arteriovenous malformation: a clinicopathological correlation with angiography and serial estimation of serum levels of renin, eosinophil cationic protein and interleukin 5. Br J Dermatol 1999;140:1153-6.
8. Misago N, Tanaka T, Kodera H, Narisawa Y. Localized soft tissue angiomatosis with subsequent development of ALHE. J Dermatol 1999;26:48-55.
9. Aoki M, Kimura Y, Kusunoki T, Tahara S, Kawanah S. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia associated with anomalous dilatation of occipital artery: IL-5 and VEGF expression of lesional mast cells. Arch Dermatol 2002;138:982-4.
10. Chun SI, Ji HG. Kimura's disease and angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: clinical and histopathologic differences. J Am Acad Dermatol. 1992;27:954-8.
11. Helander SD, Peters MS, Kuo TT, Su WP. Kimura's disease and angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: New observations from immunohistochemical studies of lymphocyte markers, endothelial antigens and granulocyte proteins. J Cutan Patol 1995;22:319-26.
12. Baykal C, Beyazıt Ö, Büyükbabani N. Erüptif anjiomatöz lezyonlarda etyopatogenez ve ayırıcı tanı. Turk J Dermatopathol 1995;3:147-55.
13. Gencoglan G, Karaca S, Ertekin B. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia successfully treated with imiquimod. A case report. Dermatology. 2007;215:233-5.
14. Redondo P, Olmo JD, Idoate M. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia successfully treated with imiquimod. British Journal of Dermatology 2004;151:1110.
15. Kaur T, Sandhu K, Gupta S, Kanwar AJ, Kumar B. Treatment of angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia with the carbon dioxide laser. J Dermatolog Treat 2004;15:328-30.
16. Kadurina MI, Dimitrov BG, Bojinova ST, Tonev SD. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: successful treatment with the Nd: YAG laser. J Cosmet Laser Ther 2007;9:107-11.
17. Conill C, Toscas I, Mascaro Jr JM, Vilalta A, Mascaro JM. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia of the nail bed and bone: successfully treated with radiation therapy. JEADV 2004;18:584.
18. Wozniacka A, Omulecki A, Torzecka JD. Cryotherapy in the treatment of angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. Med Sci Monit 2003;9:1-4.
19. Angel CA, Lewis AT, Griffin T, Levy EJ, Benedetto AV. Angiolymphoid hyperplasia successfully treated with an ultralong pulsed dye laser. Dermatol Surg. 2005;31:713-6.
20. Pasyk KA, Elsenety EN, Schelbert EB. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia-acquired port-wine-stain-like lesions: attempt at treatment with the argon laser. Head Neck Surg. 1988;10:269-79.
21. El Sayed F, Dhaybi R, Ammouy A, Chababi M. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: efficacy of isotretinoin? Head Face Med 2006;4:32.