



Sweet sendromu: 31 hastanın klinik ve laboratuvar bulgularının değerlendirilmesi

Sweet syndrome: Clinical and Laboratory Findings of 31 Cases

Serap Güneş Bilgili, Ayşe Serap Karadağ, Ömer Çalka, İrfan Bayram*

Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı ve *Patoloji Anabilim Dalı, Van, Türkiye

Özet

Amaç: Sweet sendromu ani başlangıçlı, ağrılı, eritemli, papül ve plaklar, ateş, nötrofilik lökositoz ve dermiste yoğun nötrofil infiltrasyonu ile karakterize inflamatuvar bir hastalıktır. Literatürde ülkemizdeki Sweet sendromlu hastaların verileri ile ilgili yeterli bilgi bulunmamaktadır. Bu çalışmada kliniğimize başvuran Sweet sendromlu olguların klinik, laboratuvar ve histopatolojik bulguları incelenerek literatür verileri ile karşılaştırılmıştır.

Gereç ve Yöntemler: Çalışmaya 2005-2011 yılları arasında kliniğimize başvuran Sweet sendromlu hastalar alındı. Hastaların epidemiyolojik, klinik ve laboratuvar bulguları retrospektif olarak incelendi.

Bulgular: Çalışmaya alınan 31 Sweet Sendromlu hastanın 24'ü kadın (%77,4), 7'si erkek (%22,6) idi. Yaşları 23 ile 82 yaş arasında değişmekte olup, ortalaması 48 yaşdı. Deri lezyonları en sık üst ekstremitede yerleşmekteydi. En sık sistemik bulgu konjonktivit olup bunu sırası ile ateş, artralji ve myalji izlemektedir. Etiyolojide özellikle üst solunum yolu infeksiyonları tesbit edildi. Deri biyopsilerinin histopatolojik incelemesinde Sweet sendromu ile uyumlu olarak dermiste yoğun nötrofil infiltrasyonu gözlenirken, 3 olguda vaskülit bulguları görüldü.

Sonuç: Çalışmamıza ait klinik ve laboratuvar sonuçları çoğunlukla literatür ile uyumlu idi. Hastalığın majör kriterlerinde tanı için vaskülitin eşlik etmediği nötrofilik infiltrasyon varlığı önerilse de olgularımızın %10'unda lökositoklastik vaskülit bulgularına rastladık. Bu nedenle vaskülit bulgularının da Sweet sendromu tanısından uzaklaştırmayacağını düşünmekteyiz. (Türkderm 2013; 47: 33-8)

Anahtar Kelimeler: Akut febril nötrofilik dermatoz, Sweet sendromu, vaskülit

Summary

Background and Design: Sweet syndrome is an inflammatory disease characterized by the abrupt onset of pain, red papules and plaques, fever, neutrophilic leukocytosis, and dermal neutrophilic infiltrate. There are not enough data about Sweet syndrome in Turkey. In this article, we studied clinical, laboratory, histopathological, and epidemiological characteristics of patients, who presented to our clinic, and compared the findings with the literature.

Materials and Methods: All patients diagnosed with Sweet syndrome in our clinic between 2005 and 2011 were included in the study. The epidemiological, clinical, and laboratory findings were retrospectively evaluated.

Results: A total of 31 patients with Sweet's syndrome - 24 female (77.4%), 7 male (22.6%); aged 23-82 years - included in the study. The average age of the patients was 48 years. Cutaneous lesions were most frequently localized in the upper extremity. Conjunctivitis was the common systemic manifestation, followed by fever, arthralgia, and myalgia. The most common trigger factor was infections of the upper respiratory tract. In histopathological evaluations of skin biopsies, dense neutrophil infiltration compatible with Sweet syndrome was detected in the dermis. Also, findings of vasculitis were determined in 3 patients.

Discussion: The clinical and laboratory findings in our study are mostly similar to those reported in the literature. We found evidence of vasculitis in 10% of cases, therefore, we think the presence of vasculitis does not necessarily rule out the diagnosis of Sweet syndrome (Türkderm 2013; 47: 33-8)

Key Words: Acute febrile neutrophilic dermatosis, Sweet syndrome, vasculitis

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Serap Güneş Bilgili, Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı, Van, Türkiye Tel.: +90 432 215 0473 E-posta: drserapgunes@yahoo.com **Geliş Tarihi/Received:** 22.04.2012 **Kabul Tarihi/Accepted:** 03.08.2012

7. Ege Dermatoloji Günleri'nde (09-13 Mayıs, 2012, İzmir) sözlü bildiri olarak sunulmuştur.

Türkderm-Deri Hastalıkları ve Frengi Arşivi Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.
Türkderm-Archives of the Turkish Dermatology and Venerology, published by Galenos Publishing.



Giriş

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}.

Sweet sendromunun klinik ve histopatolojik olarak değerlendirildiği çalışmalar olmakla birlikte ülkemize ait Sweet sendromu ile ilgili yayınlar genellikle olgu bildirimleri şeklindedir³⁻⁷. Ulusal çalışmalarda Öztaş ve ark.nın bildirdiği 8 olguya ait sadece bir çalışmaya rastladık⁸. Çalışmamızda Sweet sendromlu 31 hastanın klinik, laboratuvar ve histopatolojik özellikleri değerlendirilerek literatürdeki çalışmalarla karşılaştırılmaktadır.

Gereç ve Yöntem

Çalışmaya 2005-2011 yılları arasında dermatoloji polikliniğine başvuran, yatarak tedavi gören, klinik ve deri biyopsisi ile Sweet Sendromu tanı kriterlerini tam olarak sağlayan hastalar alındı. Hastalar yaş, cinsiyet, başvuru zamanı, atak sayısı, hastalık süresi, yerleşim yeri, şüpheli ilaç veya hastalık öyküsü, ateş, laboratuvar bulguları (beyaz küre, nötrofil oranı, sedimantasyon, C-reaktif protein (CRP), hemoglobin düzeyi), histopatoloji ve tedavi açısından retrospektif olarak değerlendirildi. Sweet sendromu tanısı alan tüm hastaların laboratuvar tetkiklerinde hemogram, rutin biyokimya, tam idrar tetkiki, sedimantasyon, CRP ve akciğer grafisi bakıldı. Ayrıca anamnez ve klinik muayeneye göre gerekli görülen hastalarda üst solunum yolu infeksiyonları (ÜSYE) düşünülen hastalardan boğaz kültürü; idrar yolu infeksiyonu düşünülen hastalardan idrar kültürü, ateşi yüksek olan hastalardan kan kültürü tetkikleri yapıldı.

Bulgular SPSS 15.0 istatistik programına kaydedildi ve yüzde (%) verilerek yazıldı.

Bulgular

Çalışmaya alınan 31 Sweet Sendromlu hastanın 24'ü kadın (%77,4), 7'si erkek (%22,6) olup kadın erkek oranı 3,4 idi. Yaşları 23 ile 82 yaş arasında değişmekte olup, ortalama yaş 48 ± 14 yaş idi. Kadınlarda yaş aralığı 23-82 yaş (ortalama yaş $47,5 \pm 15$), erkeklerde yaş aralığı 38-65 yaş (ortalama yaş $49,1 \pm 10$) idi. Hastalığın görülme mevsimi sıklık sırasına göre ilkbahar (14 hasta, %45,2), kış (10 hasta, %32,3), sonbahar (4 hasta, %12,9) ve yaz (3 hasta, %9,7) idi. Etiyolojide sıklıkla infeksiyonlar (20 hasta, %64,5) bunlardan da en sık ÜSYE saptandı. Lezyonların başlangıcından bir ile üç hafta önce bir infeksiyon varlığı ve bunun için penisilin grubu başta olmak üzere sistemik antibiyotik kullanımı vardı. Bir hasta (10 nolu hasta) 2 ay önce tanı konulan non-hodkin lenfoma, iki hasta gebelik (3 ve 24 nolu hastalar), bir hasta ise Behçet hastalığı tanısı ile takip edilmekte idi. Hastaların demografik verileri Tablo 1'de görülmektedir.

Lezyonların en sık yerleşim yeri üst ekstremiteler idi (Resim 1). Tüm hastalarda lezyon morfolojisi olarak eritemli plak ve papüller vardı. Alt ekstremitelere tutulumu olan olgularda eritemli nodüller saptandı. Buna ilaveten atipik lezyon olarak üç olguda veziküller (2, 3, 28 nolu olgular), bir olguda hedef tarzında papül ve plaklar (13 nolu olgu) mevcuttu.

Hastaların klinik bulguları Tablo 2'de gösterilmektedir. Deri lezyonlarının başladığı ilk üç gün içinde hastaneye başvuran hastalarda 38°C 'nin üzerinde ateş görülürken (7 hasta, %22,6), üçüncü günden sonra başvuran hastalarda hastanın verdiği anamnezde ateş olmakla birlikte ölçülen ateş normal sınırlarda idi. Göz tutulumu hastaların %42'sinde olup en sık görülen bulgu konjonktivit (Resim 2). Artralji-myalji sıklığı ise %19,3 (6 hasta) idi.

Hastaların laboratuvar bulguları Tablo 3 de gösterilmektedir. Hastaların %90,3'ünde sedimantasyon ve CRP yüksekliği görülürken, nötrofil hakimiyeti olan beyaz küre yüksekliği %74'ünde vardı. On dört hastada anemi saptandı. Deri biyopsilerinin histopatolojik incelemesinde dermiste nötrofillerin hakim olduğu yoğun iltihabi infiltrasyon

Tablo 1. Sweet Sendromlu 31 olgunun demografik verileri

	Hasta sayısı (n=31)	Yüzde (%)
Kadın	24	77,4
Erkek	7	22,6
Ortalama yaş	$47,9 \pm 14$	
Ortalama yaş (kadın)	$47,5 \pm 15$	
Ortalama yaş (erkek)	$49,1 \pm 10$	
Başvuru mevsimi		
İlkbahar	14	45,2
Yaz	3	9,7
Sonbahar	4	12,9
Kış	10	32,3
Etiyoloji		
İnfeksiyon	20	64,5
İlaç	2	6,5
Gebelik	2	6,5
Behçet Hastalığı	1	3,2
Malignite	1	3,2



Resim 1. Her iki önkolde eritemli papül ve plaklar

gözlenirken, 3 olguda lökositoklastik değişikliklerin de gözleendiği vaskülit (8,18,30 nolu olgular) bulguları görüldü (Resim 3)

Çalışmaya alınan hastaların ayrıntılı klinik ve laboratuvar bulguları Tablo 4'te görülmektedir.

Tedavide 26 hastaya 30-40 mg sistemik prednizolon ve bir hastaya potasyum iyodür başlandı. Steroid tedavisini takiben semptomlar hızla iyileşti ve doz azaltılarak 2-4 hafta içinde kesildi. Dört hastada ise gebelik, karaciğer enzim seviyelerinde normalin 5-7 katı yükselme (AST: 208 U/L (Normal değeri: 0-38 U/L, ALT: 298 U/L (Normal değeri: 0-41 U/L) gibi nedenlerle topikal steroid tedavisi verildi. Hastaların izleminde altı hastada nüks (%19,4) görüldü.

Tartışma

Sweet sendromu (Akut febril nötrofilik dermatoz) ani başlangıçlı, ateş ve periferik nötrofilinin de eşlik ettiği hassas, kırmızı-mor papül, plak veya nodüllerle karakterize nötrofilik bir dermatozdur. Lezyonlar en sık üst ekstremitelerde, yüz ve boyunda görülür¹⁻³.

Tablo 2. Sweet Sendromlu 31 olgunun klinik bulguları

Klinik Bulgu	Hasta sayısı (n=31)	Yüzde (%)
Ateş> 38 °C	7	22,6
Artralji-Myalji	6	19,3
Göz bulgusu	13	42
Lezyon Lokalizasyonu		
El dorsali	8	25,8
Üst ekstremitelerde	31	100
Alt ekstremitelerde	14	45,2
Yüz	11	35,5
Gövde	2	6,5
Tedavi		
Sistemik prednizolon	26	83,9
Potasyum iyodür	1	3,2
Topikal steroid	4	12,9
Histopatoloji		
Klasik uyumlu	28	90,3
Vaskülitik Sweet sendromu	3	9,7
Nüks	6	19,4

Tablo 3. Sweet Sendromlu 31 olgunun laboratuvar bulguları

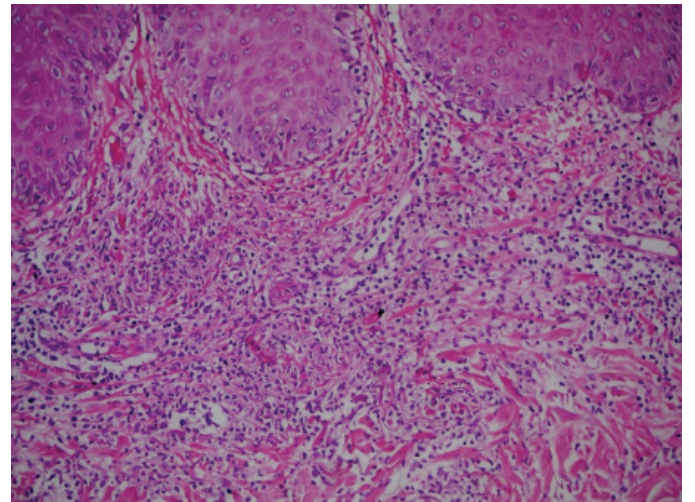
Laboratuvar Bulgusu	Hasta sayısı (n=31)	Yüzde (%)
CRP yüksekliği	28	90,3
Sedimentasyon>20 mm/saat	28	90,3
WBC>8000 mm ³	26	83,9
Nötrofil>%70	23	74,2
Hemoglobin<12 g/dl	14	45,2

Sweet sendromunun insidansı bilinmemektedir, sık görülmez fakat nadir de değildir. Kadınlarda daha sık görülen hastalıkta ırk ayrımı yoktur. Genellikle idiyopatik veya benin durumlarla ilişkili olmakla birlikte %10-20 oranında malinitelerle birlikte görülebilir^{1,9}.

Hastalık tipik olarak 30-50 yaş arasında görülmekle birlikte genç erişkinler ve çocuklarda da görülebilmektedir^{9,10}. Bildirilen Sweet sendromlu en küçük olgu yedi haftalık bir infanttır¹¹. Çalışmamızda çocuk hasta yoktu, ortalama görülme yaşı 48 yıl olup literatür ile uyumlu idi^{1,10,12}. En sık görülme mevsimi ilkbahar ve kış olup Zamanian ve Ameri'nin çalışması ile uyumlu idi¹³. Başka bir çalışmada ise sık görüldüğü mevsimler ilkbahar ve sonbahar olarak bildirilmiştir¹⁴. Sweet sendromunun patogenezi kesin olarak bilinmemektedir fakat infeksiyon, malinite, ilaçlar, otoimmün ve inflamatuvar durumlarla ilişkili



Resim 2. Sağı gözde konjonktivit ve sol el palmar bölge, parmaklar ve el bileğinde eritemli papül ve plaklar



Resim 3. Üst dermiste nötrofillerin hakim olduğu yoğun iltihabi infiltrasyon ve yer yer lökositoklastik değişikliklerin de gözleendiği vaskülit bulguları izlenmektedir. (H&E boyası, orijinal büyütmeye x40 objektif)

Tablo 4. Sweet Sendromlu 31 olgunun klinik ve laboratuvar verileri

Hasta No	Cins	Yaş	Ateş (°C)	Lökosit (mm ³)	Sedimentasyon (mm/saat)	CRP	Hb (g/dl)	İlişkili Durumlar	Lezyon lokalizasyonu	Diğer semptomlar	Tedavi	Nüks
1	E	50	36.5	7900	40	145	16	KOAH	El, önkol, bacak, gövde	-	Sistemik prednizolon	-
2	K	40	36.8	9200	12	4	15	ÜSYE	El dorsali, önkol	Miyalji	Sistemik prednizolon	-
3	K	30	38	9200	70	93	11	Gebelik	El, önkol, bacak	-	Topikal steroid	-
4	K	58	37	9600	60	42	12	ÜSYE	El, önkol, bacak, gövde	Sağ gözde konjonktivit, miyalji	Sistemik prednizolon	-
5	K	52	37	11000	66	53	11	ÜSYE	El dorsali	Sol gözde konjonktivit	Sistemik prednizolon	+
6	K	61	36.5	9700	42	17	14.1	İlaç	El, önkol, bacak	Sol gözde konjonktivit	Sistemik prednizolon	+
7	E	39	36.5	12000	50	63	12	ÜSYE	El dorsali, kollar, bacak, yüz	Her iki gözde konjonktivit	Sistemik prednizolon	-
8	E	50	38	7800	44	12	14.7	İlaç	El dorsali	-	Sistemik prednizolon	+
9	K	53	37	17200	50	201	11.1	Behçet Hastalığı	El, boyun, yüz	Artralji, Blefarit	Sistemik prednizolon	-
10	K	82	37	8200	50	108	9.3	Non-Hodgkin Lenfoma	El, ayak	-	Sistemik prednizolon	-
11	K	49	37	10200	30	15	13	ÜSYE, Hepatit, Karaciğer enzim yüksekliği	El dorsali	Miyalji	Topikal steroid	-
12	K	42	36.5	13500	64	3	11.5	ÜSYE	El, önkol, yüz	Konjonktivit	Sistemik prednizolon	+
13	K	28	36.5	9500	55	127	11.6	ÜSYE	El, önkol, bacak	-	Sistemik prednizolon	-
14	K	36	38	12600	80	161	9.6	ÜSYE	Yüz, el, kol, bacak	-	Sistemik prednizolon	-
15	K	52	37	9700	70	21	11	-	Yüz, el, kol, bacak	Konjonktivit, miyalji	Sistemik prednizolon	-
16	E	38	36.5	9700	4	45	14.4	-	Yüz, el, kol, bacak	-	Sistemik prednizolon	-
17	K	26	37	6900	6	3	14.1	-	Yüz, el, kol, bacak	-	Sistemik prednizolon	-
18	K	44	37	9900	52	38	11.8	ÜSYE	El, önkol, yüz	Konjonktivit	Sistemik prednizolon	-
19	K	55	36.5	6100	56	64	12.3	İYE	El, önkol, yüz	Konjonktivit	Sistemik prednizolon	-
20	K	52	37.5	12000	34	32	13.7	Selülit	El dorsali, önkol	-	Sistemik prednizolon	-
21	E	59	36.5	8000	42	52	15.7	Selülit	El dorsali	-	Topikal steroid	-
22	K	43	38	12000	60	79	12.2	-	El, önkol, yüz	Miyalji	Sistemik prednizolon	-
23	K	41	37	14600	57	44	12.5	Gebelik	El, önkol, boyun	-	Topikal steroid	+
24	E	65	36.5	12900	62	48	11.2	ÜSYE	El dorsali	Gözde endoftalmi, sağ gözde glokom	Sistemik prednizolon	-
25	K	35	37	14300	70	177	13.1	ÜSYE	Yüz, el, kol, bacak	-	Sistemik prednizolon	-
26	E	43	39	9700	70	101	10.8	ÜSYE	El dorsali	Konjonktivit	Sistemik prednizolon	-
27	K	54	37	17600	50	164	11.7	ÜSYE	El, kol, bacak	Konjonktivit	Sistemik prednizolon	-
28	K	23	38.7	15500	67	180	11.6	ÜSYE	El dorsumu, önkol, bacak	-	Potasyum iyodür	-
29	K	65	37	20000	57	142	13.1	-	El dorsali	Konjonktivit	Sistemik prednizolon	-
30	K	40	38	13600	58	24	13.4	İYE	El dorsali	-	Sistemik prednizolon	-
31	K	80	37.6	10600	78	182	11.3	ÜSYE	El dorsali, kol	-	Topikal steroid	+

Hb: Hemoglobin, CRP: C-Reaktif Protein, ÜSYE: Üst solunum yolu enfeksiyonu, İYE: İdrar yolu enfeksiyonu, KOAH: Kronik obstrüktif akciğer hastalığı

bir aşırı duyarlılık reaksiyonu olduğu düşünülmektedir^{1,9,15}. Son yıllarda sitokinlerin, özellikle aşırı IL-1 (interlökin-1) salgılanması ve buna karşı oluşan anormal immün yanıtın patogenezdaki başlatıcı mekanizmalar arasında olduğu öne sürülmektedir^{15,16}. IL-1 keratinositler, endotel hücreleri ve fibroblastlar gibi bazı deri hücrelerini uyarak granüosit monosit koloni stimüle edici faktör (GM-CSF) gibi başka sitokinlerin üretimini artırır. GM-CSF ise nötrofil infiltrasyonuna neden olur. Hematolojik hastalıklarda sitokin salınımının deriyi infiltre eden malin hücrelerden kaynaklanabileceği, ya da primer tümörden salınarak bir tür paraneoplastik sendroma yol açabileceği de öne sürülmektedir^{1,2,9}. Tipik deri lezyonları ağrılı, kırmızı veya mor-kırmızı papül veya nodüllerdir². Lezyonlar tek veya çok sayıda ve asimetrik olarak sıklıkla üst ekstremitelere, yüz ve boyunda yerleşir⁹. Lezyonlar üst dermiste ödemden dolayı veziküle benzer transparan bir görünüm verir². Nötrofilik infiltrasyonun epidermiste olmasına bağlı olarak püstül, dermiste olmasına bağlı papül veya plak, derin dermis veya subkutan dokuda olmasına bağlı nodül veya ülserasyon şeklinde deri lezyonları görülebilir⁹. Çalışmamızda en sık tutulum bölgesi üst ekstremitelere olup, tüm hastalarda lezyon morfolojisi olarak eritemli plak ve papüller, alt ekstremitelere yerleşimli olgularda eritemli nodüller vardı. Buna ilaveten atipik lezyon olarak vezikül ve hedef tarzında papül ve plaklar mevcuttu. Sweet sendromu etyolojisinde yer alan faktörlere göre birkaç tipten oluşmaktadır. En sık klasik veya idiyopatik Sweet sendromu görülmekte olup bu grup sıklıkla üst solunum yolları veya gastrointestinal sistem infeksiyonları, inflamatuvar barsak hastalıkları veya gebelikle ilişkilidir. Malinitelerle ilişkili veya paraneoplastik Sweet sendromu, ilaçlarla ilişkili Sweet sendromu (özellikle granüosit stimüle edici faktör (G-CSF) ve antibiyotik antiepileptik, antihipertansif, oral kontraseptif veya retinoid gibi ilaçlar) diğer klinik tipleridir^{1,2,9}. Çalışmamızda en sık klasik tip Sweet sendromu görüldü. Bunlardan iki olgu gebelikle ilişkili iken, yirmi olguda özellikle üst solunum yolu infeksiyonları başta olmak üzere infeksiyonlar ile ilişkili saptandı.

Hastalığın tanısı Su ve Liu tarafından bildirilen ve daha sonra von den Driesch tarafından modifiye edilen majör ve minör kriterlere göre konmaktadır^{2,14}. 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 inflamatuvar belirteçlerin yükselmesi (eritrosit sedimentasyon hızı >20mm/h, C-reaktif protein (CRP) pozitifliği, lökosit>8000mm³, nötrofil>%70), sistemik kortikosteroid veya potasyum iyot tedavisine yanıt vermesi ve birlikte infeksiyon, inflamatuvar hastalık, malinite veya gebelik varlığıdır. Sweet sendromu tanısı konulabilmesi için iki majör ve en az iki minor bulgunun varlığı gereklidir^{1,2,9}. Yirmi altı hastada iki majör ve en az iki minör kriter vardı. Histopatolojide vaskülit bulgularının gözlemlendiği 3 hastada ise en az üç minör kriter vardı.

Paraneoplastik Sweet sendromu sıklığı literatürde %10-20 arasında olup bazı yayınlarda bu oran %40-56 gibi daha yüksek oranlarda bildirilmektedir¹⁷. Paraneoplastik Sweet sendromunda hastaların %85'inden fazlasında sıklıkla akut myelositik lösemi olmak üzere hematolojik maligniteler ile birliktelik görülmektedir⁹. Bunun dışında Hodgkin ve non-Hodgkin lenfoma, miyelodisplastik sendrom, kronik lenfositik lösemi, kronik miyelositik lösemi, multipl miyelom, kıllı hücreli lösemi, idiyopatik miyelofibröz, agnogenik miyeloid metaplazi, polisitemia rubra vera ve benign monoklonal gamopati de bulunabilir¹⁷. Deri lezyonları maliniteden önce veya maliniteyi

izleyerek ortaya çıkabilmektedir. Bu nedenle tekrarlayan Sweet sendromunda malinite yönünden araştırma önerilmektedir⁹. Malinite ile ilişkili Sweet sendromu sıklıkla yaşlı hastalarda görülür ve erkek/kadın oranı 1 veya 1'den büyüktür. Öncesinde üst solunum yolu infeksiyon hikayesi bulunmaz. Deri lezyonları vezikülobüllöz, ülseratif veya püstüler karakterde atipik lezyonlardır. Kutanöz, oral, mukozal ve deri dışı tutulumlar yaygın ve şiddetli seyredir. Birlikte anemi ve trombositopeni gözlemlenebilir. Nötrofilden fakir atipik bir histolojiye sahiptir. Kronik ve nökslerle seyretme eğilimindedir¹⁷. Çalışmamızda bir hastada paraneoplastik Sweet sendromu görüldü, hastada Sweet sendromu ortaya çıkmadan iki ay önce tanı konulan non-Hodgkin lenfoma vardı. Sweet sendromu lösemilerle daha sık görülmesine rağmen non-Hodgkin lenfoma ile birliktelik oldukça nadirdir^{17,18}.

İlaçla ilişkili Sweet Sendromu'nun klasik tipteki 2 majör kriter ve 38 °C'nin üzerinde ateş, ilaç kullanımı ve klinik bulgular arasında zamansal ilişki veya ilacın tekrar oral alımı sonrasında rekürrens, ilaç kullanımının kesilmesi ile lezyonlarda iyileşme gözlenmesi şeklinde 5 tanı kriteri vardır. İlaçla ilişkili Sweet sendromu tanısı konulabilmesi için 5 kriterin tamamlanması gerekmektedir^{2,9}. İki hastada anamnezde analjezik kullanımı olmakla birlikte kesin ilaçla ilişkili Sweet sendromu tanısı konulamadı. İnfeksiyon nedeni ile başvuran hastalarda aynı zamanda ilaç kullanımı da mevcuttu. Sweet sendromunun hangi nedenle ortaya çıktığına dair kesin ayırım yapılamadı. Fakat ilaca bağlı Sweet sendromu kriterlerini tam olarak sağlamadıkları için infeksiyona bağlı Sweet sendromu olarak kabul edildi.

Sweet sendromunun el dorsumlarının nötrofilik dermatozu (EDND) adı verilen ellerin dorsumlarına lokalize bir formu da vardır¹⁹. Klinik ve histopatolojik özellikleri, laboratuvar anomalileri ve kortikosteroid tedavisine cevabı Sweet sendromu ile benzerdir²⁰. Abbas ve ark. 44 olgulu çalışmada olguların %11'inde ve erkeklerde daha sık olmak üzere EDND gözlemlenmiştir¹⁵, çalışmamızda ise olguların %25'inde EDND varyantı görüldü, kadın ve erkeklerde eşit sıklıkta idi. Sweet sendromu primer olarak deriyi tutmakla birlikte akciğer, kemik, karaciğer, dalak, beyin ve göz gibi çeşitli organlarda steril nötrofilik infiltratlar bulunabilir²¹. Sweet sendromunda hastaların yaklaşık üçte birinde göz tutulumu görülmektedir¹⁴. En sık konjonktivit ve episklerit bildirilmekle birlikte periorbital ve orbital inflamasyon, dakriyoadenit, sklerit, limbal nodüller, periferik ülseratif keratit, iritis, glokom ve koroidit de diğer bildirilen göz tutulumlarıdır²¹. Çalışmamızda hastaların %42'sinde göz tutulumu bulunmakta idi. En sık görülen bulgu konjonktivit olup ayrıca blefarit, endoftalmi ve glokom gibi göz bulgularına da rastlandı. Diğer organ tutulumlarına ise artralji, myalji dışında rastlanmadı. Bu nedenle göz tutulumu dışındaki sistemik tutulumların Sweet sendromunda çok sık olmadığını düşünüyoruz. Hastaların anamnezinde ve sistemik muayenesinde belirgin bir bulgu olmadıkça diğer sistemik taramaların ayrıntılı olarak taranması gerekmediğini düşünmekteyiz.

En sık laboratuvar anomalileri olan CRP ve sedimentasyon yüksekliği, lökositoz ve nötrofilik hastaların dörtte üçünden fazlasında vardı. Anemi hastaların %45'inde görüldü. Abbas ve ark. nin çalışmasında bu oran %19 idi ve hastaların tamamında malinite mevcuttu¹⁵. Çalışmamızda anemi yüksek oranda görüldü, ancak hastalığa bağlı olarak mı geliştiği yoksa önceden mi var olduğu tam olarak ayırt edilemedi. Ayrıca kadın hasta sayımızın çok olmasının da aneminin yüksek oranda görülmesine katkıda bulunacağını düşünmekteyiz.

Sweet sendromunda vaskülit bulunmaması major tanı kriterlerindedir. Daha önce Sweet sendromunda yapılan klinikopatolojik çalışmalarda Malone ve ark. %29 oranında vaskülit²², von den Driesch ise %30 oranında vaskülit benzeri değişiklikler olduğunu bildirmiştir²³. Ayrıca son zamanlarda histiyositoid Sweet sendromu olarak tanımlanan bir patolojik varyant da vardır. İlk defa Reguina ve ark. tarafından tanımlanan histiyositoid Sweet sendromunda CD68 ile pozitif boyanma nedeni ile yanlışlıkla histiyosit olarak adlandırılmış fakat myeloperoksidaz ile ileri boyamalarda bunların kemik iliğinden erken salınan immatür miyeloid hücreler olduğu görülmüştür²⁴. Çalışmamızda 3 hastada (%10) deri biyopsilerinin histopatolojik incelemesinde lökositoklastik vaskülit bulguları saptandı. Sweet sendromunda vaskülit yokluğu kesin tanı kriteri olsa da biz de Malone ve ark. ile von den Driesch in belirttiği gibi vaskülit varlığının Sweet sendromu tanısından uzaklaştırmayacağını düşünmekteyiz. Daha fazla hasta sayısını kapsayacak çalışmalarla majör tanı kriterlerinde mevcut olan vaskülitli nötrofilik infiltrasyon teriminin revize edilebileceğini düşünmekteyiz.

Hastalığın tedavisinde sistemik kortikosteroid tedavisi altın standarttır. Prednizolon 0,5-1,5 mg/kg gün dozunda başlanarak 2-4 hafta içinde azaltılarak kesilir. Tedavi ile hızlı remisyona sağlanır. Bazı otörler ise potasyum iyodür ve kolşisini ilk basamak tedavi olarak önermektedir. Lokalize lezyonlarda intralezyonel veya yüksek potens topikal kortikosteroidler kullanılabilir^{2,9,12}. Hastalarımızda en sık verilen tedavi sistemik steroid tedavisi idi. Potasyum iyodür ve topikal steroid kullanımı daha azdı. İntralezyonel steroid ve kolşisin tedavisi hiç kullanılmadı. Hastaların tedaviye yanıtı oldukça iyi olup 2-4 hafta içinde tamamen iyileşme sağlandı.

Sweet sendromu benin bir durum olmakla birlikte paraneoplastik bir belirtide olabilir. Tedavi edilmezse haftalar veya aylarca sürebilir ve skatris bırakmadan iyileşir. Tedavi ile veya spontan düzelen hastaların yaklaşık %30'unda nüks görülür ve bunların genellikle malinite ile ilişkili olduğu öne sürülmektedir^{2,9,12}. Çalışmamızda 6 (%19,4) hastada nüks görüldü ve bunların hiçbirisinde maliniteyle ilişki saptanmadı.

Sonuç olarak, çalışmamızda hasta yaşları, kadınlarda daha sık görülmesi, laboratuvar bulguları, lezyonların üst ekstremitelerde daha sık görülmesi literatür ile uyumlu idi. En sık klasik veya idyopatik tip görülürken malinite sadece bir olguda vardı. Hastalığa ismini de veren ve literatürde hastalığa eşlik eden en sık sistemik bulgu olan ateş çalışmamızda sık görülmeyp sadece hastaların %23'ünde vardı. Göz dışındaki diğer iç organ tutulumlarına hastalarımızda rastlanmadı. Hastalığın majör kriterlerinde tanı için vaskülitin eşlik etmediği nötrofilik infiltrasyon varlığı önerilse de olgularımızın %10'unda lökositoklastik vaskülit bulgularına rastladık. Bu nedenle vaskülit bulgularının da Sweet sendromu tanısından uzaklaştırmayacağını düşünmekteyiz. Nadir görülen bu hastalık hakkında elde ettiğimiz verilerin ülkemizde görülen hasta profili ve özellikleri açısından literatüre katkıda bulunacağını düşünmekteyiz.

Kaynaklar

1. Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, et al: Sweet's Syndrome. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. Ed. Cohen PR, Höningmann H, Kurzrock R. 7. Baskı. New York, Mc Graw Hill, 2008;289-95.
2. Sweet's syndrome—a comprehensive review of an acute febrile neutrophilic dermatosis. Orphanet J Rare Dis 2007;2:34.
3. Gül Ü, Kılıç A, Gönül M, Soylu S, Demiriz M: Prostat Adenokarsinomu Tanısına Öncülük Eden Sweet Sendromu Olgusu. Türkiye Klinikleri J Dermatol 2009;19:115-7.
4. Nazlıgül Y, Bulur O, Karadağ AS, et al: Sefuroksim aksetil-Sweet sendromu birlikteliği: Olgu sunumu ve literatürün gözden geçirilmesi. Türkiye Klinikleri J Gastroenterohepatol 2010;17:118-21.
5. Parlak AH, Kavak A, Alper M, Tunç M: Behçet Hastalığına Eşlik Eden Sweet Sendromu Olgusu mu? Türkderm 2003;37:54-7.
6. Akı T, Karıncaoğlu Y, Özcan H, et al: Büllöz lezyonların eşlik ettiği idiyopatik Sweet sendromu: Olgu tartışması. İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi 2004;11:255-8.
7. Oğuz O, Serdaroğlu S, Tüzün Y, et al: Acute febrile neutrophilic dermatosis (Sweet's syndrome) associated with Behçet's disease. Int J Dermatol 1992;31:645-6.
8. Öztaş P, Polat M, Tamer E, et al: Bir eğitim araştırma hastanesi dermatoloji kliniğinde takip edilen Sweet Sendromlu hastaların değerlendirilmesi. Lepra mecmuası 2006;37:11-7.
9. Tüzün Y, Bahçetepe N. Sweet sendromu. Dermatose 2005;4:148-57.
10. Cohen PR, Kurzrock R: Sweet's syndrome revisited: a review of disease concepts. Int J Dermatol 2003;42:761-78.
11. Dunn TR, Saperstein HW, Biederman A, Kaplan RP: Sweet syndrome in a neonate with aseptic meningitis. Pediatr Dermatol 1992;9:288-92.
12. Wojcik AS, Nishimori FS, Santamaria JR: Sweet's syndrome: a study of 23 cases. An Bras Dermatol 2011;86:265-71.
13. Zamanian A, Ameri A: Acute febrile neutrophilic dermatosis (Sweet's syndrome): a study of 15 cases in Iran. Int J Dermatol 2007;46:571-4.
14. von den Driesch P: Sweet's syndrome (acute febrile neutrophilic dermatosis. J Am Acad Dermatol 1994;31:535-56.
15. Abbas O, Kibbi AG, Rubeiz N: Sweet's syndrome: retrospective study of clinical and histologic features of 44 cases from a tertiary care center. Int J Dermatol 2010;49:1244-9.
16. Giasuddin AS, El-Orfi AH, Ziu MM, El-Barnawi NY: Sweet's syndrome: is the pathogenesis mediated by helper T cell type 1 cytokines? J Am Acad Dermatol 1998;39:940-3.
17. Erkek E: Paraneoplastik Sweet sendromu. Dermatoloji'de. Ed. Tüzün Y, Gürer MA, Serdaroğlu S, Oğuz O, Aksungur VL. 3. Baskı. Nobel Tıp Kitabevleri, İstanbul, 2008;2056-8.
18. Rochael MC, Pantaleão L, Vilar EA, et al: Sweet's syndrome: study of 73 cases, emphasizing histopathological findings. An Bras Dermatol 2011;86:702-7.
19. Cook E, Epstein R, Miller R: A rare case of idiopathic neutrophilic dermatosis of the hands. Dermatology Online J 2011;17:11.
20. Larsen HK, Danielsen AG, Krusturup D, Weismann K: Neutrophil dermatosis of the dorsal hands. J Eur Acad Dermatol Venereol 2005;19:634-7.
21. Gottlieb CC, Mishra A, Belliveau D, Green P, Heathcote JG: Ocular involvement in acute febrile neutrophilic dermatosis (Sweet syndrome): new cases and review of the literature. Surv Ophthalmol 2008;53:219-26.
22. Malone JC, Slone SP, Wills-Frank LA: Vascular inflammation (vasculitis) in sweet syndrome: a clinicopathologic study of 28 biopsy specimens from 21 patients. Arch Dermatol 2002;138:345-9.
23. Von den Driesch P: Sweet's syndrome and vasculitis. J Am Acad Dermatol 1996;34:539.
24. Requena L, Kutzner H, Palmedo G, et al: Histiocytoid Sweet syndrome: a dermal infiltration of immature neutrophilic granulocytes. Arch Dermatol 2005;141:834-42.