

## Olgu Sunumu

# EOZİNOFİLİK FASİİT (SHULMAN SENDROMU)

Emine ÇÖLGEÇEN<sup>1</sup>, Yalçın ERDOĞAN<sup>2</sup>, Nilfen YILDIRIM ERDOĞAN<sup>3</sup>, Aylin OKUR<sup>4</sup>, Murat KORKMAZ<sup>5</sup>, Dilşad Amanvermez ŞENARSLAN<sup>6</sup>, İlhan GÜNAYDIN<sup>7</sup>

### Özet

Eozinofilik fasiit (EF) nadir görülen ve etiyojisi tam olarak bilinmeyen inflamatuvar bir hastalıktır. Periferik kanda eozinofili ve özellikle ekstremitelerde skleroderma benzeri deri endurasyonları bu hastalığın karakteristik özellikleridir. Genellikle genç erkeklerde, nadiren yaşlı kadınlarda ve çocuklarda görülür.

Bu yazıda üst ekstremitelerinde ağrı ve sertlik şikayetleri ile başvuran, karakteristik klinik özellikleri ve histopatolojik bulguları ile EF tanısı konulan ve sistemik steroid tedavisine iyi yanıt veren 45 yaşındaki kadın olgu sunulmuştur.

**Anahtar kelimeler:** Eozinofilik fasiit, sistemik steroid

### EOSINOPHILIC FASCIITIS (SHULMAN SYNDROME)

#### SUMMARY

Eosinophilic fasciitis (EF) is a rare inflammatory disease of unknown etiology. The characteristic features of this inflammatory disease include scleroderma-like skin indurations, predominantly

on the extremities, and peripheral blood eosinophilia. It is usually seen in young males, rarely in elderly women and in children.

In this paper, we present a 45-year-old female patient who presented with complaints of pain and tightness of the skin in the upper extremities. She was diagnosed as EF with the characteristic clinical features and histopathological findings and responded well to systemic steroid therapy.

**Key words:** Eosinophilic fasciitis, systemic steroid

Shulman tarafından 1974 yılında tanımlanan eozinofilik fasiit (EF) ani başlayıp, hızla yayılan, ön planda ekstremitelerde eklem kontraktürleri yapan skleroderma benzeri nadir görülen bir hastalıktır<sup>1,2</sup>.

Etiyopatogenezi tam olarak anlaşılamamış olmakla beraber, eozinofilik proteinlerin etkisiyle dermal fibroblastlarda, artmış tip 1 kollajen ve ekstrasellüler matriks protein sentezi üzerinde durulmaktadır<sup>3</sup>. Histopatolojik incelemede, fasia-da fibrozis ve inflamasyon ile dermal skleroz görülür<sup>1,4</sup>.

1. Yrd. Doç. Dr., Bozok Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji A.D.

2. Yrd. Doç. Dr., Bozok Üniversitesi Tıp Fakültesi Aile Hekimliği A.D.

3. Yrd. Doç. Dr., Bozok Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji A.D.

4. Yrd. Doç. Dr., Bozok Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji A.D.

5. Yrd. Doç. Dr., Bozok Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji A.D.

6. Yrd. Doç. Dr., Bozok Üniversitesi Tıp Fakültesi Kalp Damar Cerrahisi A.D.

7. Prof. Dr., Bozok Üniversitesi Tıp Fakültesi Romatoloji Anabilim Dalları, Yozgat, Türkiye

**Yayın gönderim ve kabul tarihi:** 23.05.2012 - 25.06.2012

Gövde tutulumu görülebilirse de, yüz, eller ve ayaklar korunur. Olguların %70 kadarında periferik eozinofili, bazı olgularda sedimentasyon yüksekliği ve hipergamaglobulinemi izlenir<sup>2-4</sup>.

### Olgu Sunumu

45 yaşında kadın hasta 3 aydır kollarda sertleşme ve ağrı şikayeti ile başvurdu. On yıldır hipertansiyon nedeniyle anjiotensin konverting enzim inhibitörü ilaç kullanmaktaydı. Ailesinde benzer hastalık hikayesi yoktu. Fizik muaynesinde sistemik patoloji saptanmayan hastanın dermatolojik muaynesinde her iki ön kolda diffüz skleroz gözlemlendi (Resim 1).



**Resim 1:** Her iki ön kolda diffüz skleroz

Laboratuvar incelemelerinde, periferik kanda %21.3 oranında eozinofili saptandı. Batın ultrasonografisinde grade 1 hepatosteatoz dışında

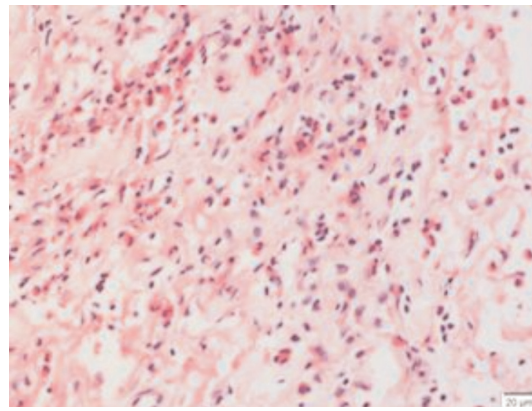
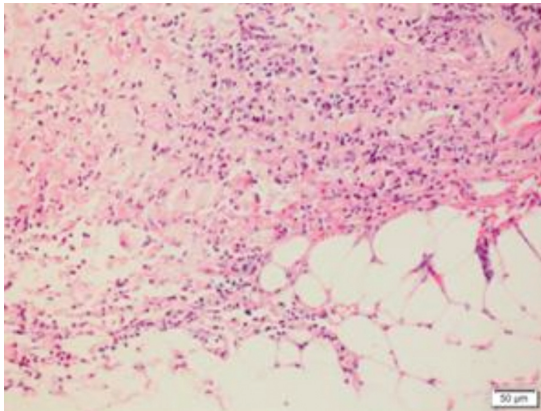
patoloji yoktu. Diğer laboratuvar ve radyolojik incelemelerde patolojik bulguya rastlanılmadı.

Ön kol biyopsi örneğinde, retiküler dermis ve retiküler dermis-subkutan yağlı dokulardaki yüzeysel fibröz septalarda plazma hücrelerinin de eşlik ettiği eozinofillerden ve lenfositlerden zengin belirgin mononükleer iltihabi hücre infiltrasyonu izlendi. Retiküler dermis ve subkutan yağlı doku septalarında kollagen lif dejenerasyonu ve kalınlaşması dikkati çekti (Resim 2A, B).

Hastamıza mevcut klinik ve histopatolojik bulgularla EF tanısı koyduk. EF yönelik olarak 48 mg oral metil prednizolon ve 400 mg hidroklorokin sülfat başlandı. Şikayetleri kaybolan ve cilt bulguları hızla gerileyen hastanın steroid tedavisi kademeli olarak azaltıldı. Hastamızın takibi devam etmektedir.

### Tartışma

EF; fibrozis, ekstremitelerin tahtamsı endürasyonu ve periferik eozinofili ile karakterize nadir bir hastalıktır. Yaş sınırlaması olmamasına rağmen, sıklıkla genç erişkin erkeklerde görülür<sup>3</sup>. EF'de deri değişiklikleri üç safha gösterir. Simetrik yerleşen diffüz ödemli fazı, deride portakal kabuğu görünümü takip eder, indürasyon ve derinin alttaki yapılara sıkıca bağlanması ile sonlanır<sup>5,6</sup>. Ağrı ve hassasiyet belirgindir. Lezyonlar genellikle ekstremitelere lokalize ve simetriktir, ancak gövde lezyonları ve generalize tutulum da görülebilir. Genellikle yüz, ayaklar ve eller tutulmaz<sup>3,4</sup>. Ekstremitelerde, kas grupları arasındaki yüzeysel venler etrafındaki dermal fibrozis olmadığından,



**Resim 2:** Retiküler dermis ve subkutan yağlı doku sınırında yoğunlaşan eozinofillerden ve lenfositlerden zengin mononükleer iltihabi hücre infiltrasyonu ve kollagen lif dejenerasyonu ve kalınlaşması. **A:** (H&Ex20), **B:** (H&Ex40)

deriye fasyaları ile sıkıca bağlı yapılar arasındaki vertikal lineer oluklar "groove belirtisi"ni oluşturur<sup>2,6</sup>. Bizim hastamızda her iki ön kolda ağrı, hassasiyet ve diffüz skleroz belirgindi. Groove belirtisi yoktu.

EF'in etyolojisi bilinmemekle beraber olguların yarısından fazlasında tekrarlanan fiziksel aktivitelerden sonra başlama, L-triptofan, fenitoin, uzun süreli lansoprazol kullanımı, artropot ısırgı, *Borrelia burgdorferi* enfeksiyonu ile birliktelik bildirilmiştir<sup>2,3,6</sup>. Hastamızda ise herhangi bir etyolojik faktör bulunamamıştır.

Pansitopeni, hemolitik ve pernisiyöz anemi, trombositopeni, lenfadenopati, myeloproliferatif hastalıklar, Hodgkin hastalığı, non-Hodgkin lenfoma EF'e eşlik edebilir. Ayrıca sistemik skleroz, Sjögren sendromu, antifosfolipit sendromu ve sistemik lupus eritematoz gibi kollajen doku hastalıkları ile de birlikte görülebilir<sup>3,6,7</sup>. EF kolorektal karsinom gibi bazı kanser tiplerinde paraneoplastik bir sendrom olarak rapor edilmiştir<sup>8</sup>. Bizim hastamızda ise hipertansiyon dışında başka bir sistemik patoloji bulunamadı.

Laboratuvar bulguları arasında; başlangıç döneminde belirgin olup giderek azalan periferik eozinofili, hızlanmış sedimentasyon, poliklonal hiper-gammaglobulinemi ve nadiren monoklonal gammopatiler sayılabilir. Genellikle antinükleer antikörler negatif ve kompleman seviyeleri normaldir<sup>1,3</sup>. Hastamızda periferik eozinofili vardı. Diğer laboratuvar tetkiklerin de ise patoloji saptanmadı. EF tanısında histopatolojik bulgular en önemli yeri tutmaktadır. Derin kas fasyalarında hyalinizasyon ve kalınlaşma ile eozinofillerden zengin mononükleer infiltrat görülür. Hastamızda yaptığımız biyopsi materyalinin histopatolojik incelemesi tanımımızı doğrulamıştır<sup>3,6</sup>.

Erken tedavi, hareket kısıtlılığı ve fonksiyon kaybını engellemek için önemlidir. İlk seçilecek tedavi sistemik steroidlerdir ve tedaviye birkaç hafta içinde cevap alınır. Diğer tedavi seçenekleri arasında; hidroksiklorokin, siklosporin, metotreksat, azotiyopürin, simetidin, D-penisilamin, kolşisin,

dapson, fotokemoterapi ve infliksimab sayılabilir<sup>2,3,9-12</sup>. Hastalığın prognozu net değildir. Spontan iyileşmeler olabileceği gibi tedavi sonrası relapslar da görülebilir<sup>3</sup>.

Hastamızda sistemik steroid ve hidroksiklorokin tedavisine dramatik bir yanıt alındı. Lezyonlar klinik olarak tamamen düzeldi. Metil prednizolon dozu kademeli olarak azaltılan hastanın klinik takipleri devam etmektedir.

### Kaynaklar

1. Endo Y, Tamura A, Matsushima Y, Iwasaki T, Hasegawa M, Nagai Y, Ishikawa O. Eosinophilic fasciitis: report of two cases and a systematic review of the literature dealing with clinical variables that predict outcome. *Clin Rheumatol* 2007;26(9):1445-51.
2. Südoğan S, Kocatürk E, Demirkesen C, Zindancı İ, Kavala M. Darband UVB tedavisine yanıt veren bir eozinofilik fasiit olgusu. *Türkiye Klinikleri J Dermatol* 2006, 16:126-129.
3. Dikilitaş MC, Öztaş P, Polat M, Allı N. Eozinofilik dermatozlar. *Türkiye Klinikleri J Dermatol* 2008,18:77-84.
4. Daniel RS, Lavery S, Maize JC Jr, Brown AN, Bolster MB. Unilateral eosinophilic fasciitis: an under-recognized subtype? *J Clin Rheumatol* 2009;15(5):247-9.
5. Weber HO, Schaller M, Metzler G, Röcken M, Berneburg M. Eosinophilic fasciitis and combined UVA1—retinoid—corticosteroid treatment: two case reports. *Acta Derm Venereol* 2008;88(3):304-6.
6. Turan Y, Şendur ÖF, Berkit İK, Arslan H, Çetin ED. Eosinophilic fasciitis: A case report and review of the literature. *Turk J Rheumatol* 2010; 25:208-13.
7. Kitamura Y, Hatamochi A, Hamasaki Y, Ikeda H, Yamazaki S. Association between eosinophilic fasciitis and systemic lupus erythematosus. *J Dermatol* 2007;34(2):150-2.
8. Philpott H, Hissaria P, Warren L, Singhal N, Brown M, Prodman S, Cleland L, Gillis D. Eosinophilic fasciitis as a paraneoplastic phenomenon associated with metastatic colorectal carcinoma. *Australas J Dermatol* 2008;49(1):27-9.
9. Tahara K, Yukawa S, Shoji A, Hayashi H, Tsuboi N. Long-term remission by cyclosporine in a patient with eosinophilic fasciitis associated with primary biliary cirrhosis. *Clin Rheumatol* 2008;27(9):1199-201.
10. Smith LC, Cox NH. Dapsone treatment for eosinophilic fasciitis. *Arch Dermatol* 2008;144(7):845-7.
11. Silny W, Osmola-Mankowska A, Czarnecka-Operacz M, Zaba R, Danczak-Pazdrowska A, Marciniak A. Eosinophilic fasciitis: a report of two cases treated with ultraviolet A1 phototherapy. *Photodermatol Photoimmunol Photomed* 2009;25(6):325-7.
12. Khanna D, Agrawal H, Clements PJ. Infliximab may be effective in the treatment of steroid-resistant eosinophilic fasciitis: report of three cases. *Rheumatology (Oxford)* 2010;49(6):1184-8.