



Akciğer Sarkoidozunun Kronik Döneminde Ortaya Çıkan Lupus Pernio Olgusu

A Case of Sarcoidosis that Developed Lupus Pernio Lesions in the Chronic Stage

İlkin Zindancı,¹ Hacer Kuzu Okur,² Mukaddes Kavala,¹ Ayşe Serap Karadağ,¹ Zafer Turkoglu,¹ Bengü Çobanoğlu Şimşek,³ Şeyma Özkanlı,³ Burçe Can¹

Özet

Sarkoidoz nedeni bilinmeyen, multisistem, nonkazeifiye granülomlarla karakterize kronik bir hastalıktır. Kutanöz tutulum; lupus pernio, infiltrate plaklar, subkutan nodül, skar, alopesi gibi spesifik veya eritema nodosum gibi nonspesifik lezyonlarla seyredebilir. Deri tutulumu sistemik sarkoidozun seyri sırasında ortaya çıkabileceği gibi ilk bulgu olarak da ortaya çıkabilir. Spesifik deri lezyonları sistemik sarkoidozun ileri evrelerinde görülebilir ve prognostik önemi vardır. Bu yazıda kronik döneminde lupus pernio lezyonları ortaya çıkan ileri evre akciğer sarkoidozu olgusu sunulmaktadır.

Anahtar Sözcükler: Sarkoidoz, deri tutulumu, lupus pernio.

Abstract

Sarcoidosis is a multisystem chronic disease that has an unknown etiology and is characterized by non-caseating granulomas. Skin involvement is characterized by either specific lesions such as lupus pernio, infiltrating plaques, subcutaneous nodules, scarring and alopecia, or non-specific lesions of erythema nodosum. Skin involvement may be seen as the first symptom or can be seen during the later course of the disease. Specific skin lesions can be seen in the advanced stages of systemic sarcoidosis and have prognostic significance. The current study presents a case of advanced stage lung sarcoidosis that developed lupus pernio lesions in the chronic stage.

Key words: Sarcoidosis, skin involvement, lupus pernio.

¹Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Dermatoloji Kliniği, İstanbul

²Fatih Sultan Mehmet Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, İstanbul

³Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, İstanbul

¹Clinic of Dermatology, Medeniyet University, Göztepe Training and Research Hospital, İstanbul, Turkey

²Clinic of Chest Diseases, Fatih Sultan Mehmet Chest Diseases Training and Research Hospital, İstanbul, Turkey

³Clinic of Pathology, Medeniyet University, Göztepe Training and Research Hospital, İstanbul, Turkey

Submitted (Başvuru tarihi): 15.12.2013 **Accepted (Kabul tarihi):** 13.01.2014

Correspondence (İletişim): Hacer Kuzu Okur, Fatih Sultan Mehmet Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Bölümü, İstanbul

e-mail: hacerkuzu@hotmail.com



Sarkoidoz çeşitli dokularda nonkazeifiye granülomların oluşumuyla karakterize, multisistemik, kronik bir hastalıktır. Akciğer, göz, deri, lenfatik sistem, kemik, karaciğer tutulumu sık görülür. Sarkoidozda kutanöz tutulum oranı %9-37 arasında olup tek başına olabileceği gibi, sistemik sarkoidozun ileri evrelerinde de görülebilir (1,2). Deri lezyonları diagnostik ve prognostik açıdan önem taşımaktadır.

OLGU

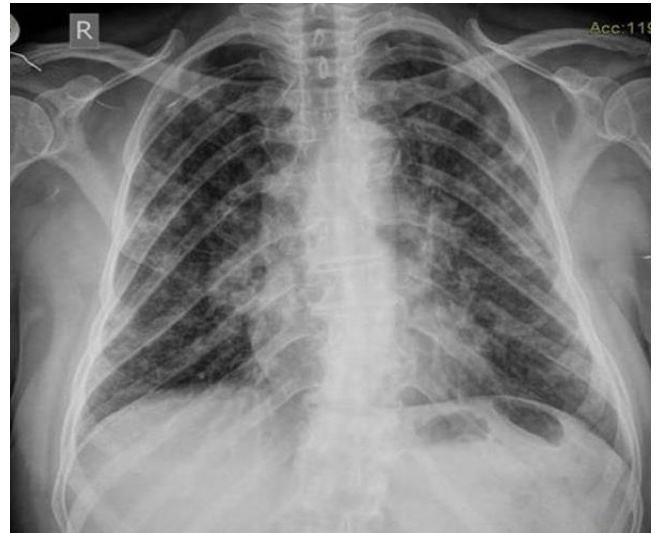
Otuz yedi yaşında kadın hasta, burun ucunda, üst dudakta ve kollarında ortaya çıkan kırmızı plaklar nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Hastanın sorgulamasında 15 yıl önce akciğer sarkoidozu tanısı konduğu, ancak hiç tedavi görmediği, deri lezyonlarının ise yaklaşık 1 yıl önce ortaya çıktığı ve zamanla büyüdüğü öğrenildi. Dermatolojik muayenesinde burun ucunda, üst dudakta ve sol kol ekstansör yüzde, lividi eritemli, keskin ve düzensiz sınırlı, infiltrate plaklar görüldü (Şekil 1 ve 2). Laboratuvar incelemelerinde sedimantasyon 70mm/h, 24 saatlik idrarda kalsiyum düzeyi 324mg/gün (N: 100-300mg), Angiotensin konverting enzim (ACE) düzeyi 45U/L (N: 8-25U/L) ve Tüberkülin Cilt Testi (TCT) negatif olarak saptandı. Biyokimya ve hematolojik tetkikleri normaldi. Yapılan göğüs hastalıkları konsültasyonunda, solunumsal yakınması yoktu. Akciğer grafisinde bilateral hiler genişleme ve interstisyel patern, kontrastlı toraks tomografisinde, mediastinal lenfadenopatiler ve bilateral yaygın retikülonodüler parankimal lezyonlar ile linear septal kalınlaşmalar izlendi. Radyolojik olarak Evre II akciğer sarkoidozu tanısı kondu (Şekil 3 ve 4). Hastanın solunum fonksiyon testinde; zorlu vital kapasite (FVC): 3.56L (%72), 1. saniyedeki zorlu ekspiratuar volüm (FEV1): 2.86L (%70), FEV1/FVC: %80,3 olarak ölçüldü. Göz ve kardiyoloji muayenelerinde patolojik bulguya rastlanılmadı. Burun ucundaki deri lezyonundan alınan biyopsi patoloji laboratuvarında, rutin takip işlemlerinden geçirildikten sonra ışık mikroskopide incelendi. Histopatolojik olarak, dermiste, epitelooid histiyositlerin çevrelediği, multinükleer dev hücreleri de içeren, kazeifikasyon nekrozu göstermeyen, birbiriyle birleşme eğiliminde olan çıplak granülom yapılarının görülmesi üzerine, olgunun non-kazeifiye granülomatöz bir lezyon olduğu ve lupus pernio tanısını desteklediği belirtildi (Şekil 5). Semptom vermeyen akciğer lezyonları göğüs hastalıkları tarafından ilaçsız takibe alınan hastanın topikal steroide yanıt vermeyen deri lezyonlarına Hidroksiklorokin sülfat 200 mg 2x1 (Plaquenil 200 mg tb, Sanofi Aventis, İstanbul) başlandı. Hastanın lezyonları altıncı ayın sonunda belirgin derecede geriledi.



Şekil 1: Burun ve üst dudakta yerleşen eritemli, infiltrate plaklar.



Şekil 2: Sol kol ekstansör yüzde eritemli, infiltrate, sınırları belirgin olmayan plak.



Şekil 3: Bilateral hiler lenfadenopati ve yaygın parankimal lezyonlar.

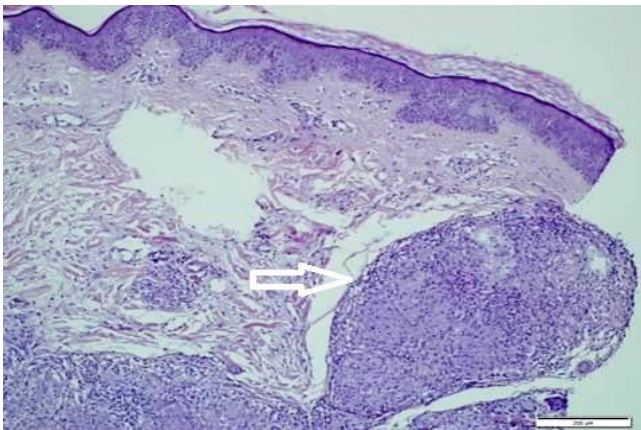
TARTIŞMA

Sarkoidozda deri tutulumu hastalığın herhangi bir evresinde görülebilmekle birlikte genellikle tanı sırasında mevcuttur. Kutanoz lezyonlar, granülom yapılarının görülmediği nonspesifik, ve nonkazeifiye granülomların saptandığı spesifik lezyonlar olmak üzere iki grupta incelenir (3). Eritema nodosum en sık görülen nonspesifik

lezyonudur ve daha çok hastalığın akut formlarında ortaya çıkar. Lupus pernio, sarkoid papülleri, plaklar, skar ve subkutan sarkoidoz ise spesifik deri lezyonları arasındadır (2-4). Literatürde granümatöz deri lezyonlarının olup olmamasının sistemik hastalığın prognozu hakkında bir bilgi vermediği ileri sürülmüşse de (5,6), makülopapüler lezyonların daha çok akut, lupus pernio ve plakların ise daha çok kronik formlara eşlik ettiği bildirilmiştir (2,6,7). Marcoval ve ark. (4) 86 sistemik sarkoidoz olgusu ile yaptıkları çalışmada, sarkoid papüllerin ve subkutanöz sarkoidozun sıklıkla eritema nodosum ile birlikte, radyolojik olarak Evre I hastalarda görüldüğünü ve iyi prognoz habercisi olduğunu, sarkoidoz plaklarının ve lupus perniyonun ise en az iki yıldır devam eden kronik evredeki hastalarda saptandığını ve kötü prognoz göstergesi olduğunu ileri sürmüşlerdir.



Şekil 4: Mediastinal lenfadenopatiler ve bilateral yaygın retikülonodüler parankimal lezyonlar.



Şekil 5: Dermiste epiteloid histiyositler, multinükleer dev hücrelerden oluşan granülom yapıları (beyaz ok) (H&Ex100).

Lupus pernio, kutanöz sarkoidozun en karakteristik bulgusudur ve başta burun kanatları olmak üzere kulak, yanak ve dudaklarda yerleşen, artmış vaskülarite nedeniyle koyu kırmızı- mor renkli olabilen, infiltrate parlak plaklar ile karakterizedir (8). Yanardag ve ark. (2) 121 hasta ile yaptıkları

ları çalışmada deri lezyonlarının %17,5'unun, Aydoğan ve ark. (9) ise 27 hastanın %14,8'inin lupus pernio olduğunu bildirmişlerdir.

Kutanöz sarkoidoz düşünülen hastalarda deri punch biyopsisinin histopatolojik incelemesi tanı koydurucudur ve nonkazeifiye çıplak granümatöz yapılar görülür. Yüksek ACE ve kalsiyum düzeyleri, hiperkalsiüri, negatif tüberkülin cilt testi tanıyı destekleyen laboratuvar bulgularıdır (2-4). Hastamızın tipik klinik, histopatolojik ve laboratuvar bulguları sarkoidoz ile uyumludur.

Evre II akciğer sarkoidozu olan hastada solunumsal semptom olmamasına rağmen persistan radyolojik infiltratlar tedaviyi gündeme getirmiştir (10). Ancak hasta sistemik steroid tedavisini yan etkilerinden dolayı kabul etmemesi nedeniyle ilaçsız takibe alınmıştır.

Deri lezyonlarının tedavisinde sistemik topikal, intralezyonel ve sistemik steroidler halen etkili ve güncel tedavilerdir. Refrakter veya steroidi tolere edemeyen hastalarda klorokin fosfat, metotreksat, talidomid ve son zamanlarda biyolojik ajanların etkili olduğu bildirilmiştir (2,4). Bizim olgumuzun spesifik deri lezyonları klorokin tedavisine olumlu yanıt vermiştir.

Sonuç olarak, sistemik sarkoidozda deri tutulumu prognozu gösteren önemli bir bulgu olabilir. Özellikle lupus pernio gibi spesifik lezyonların varlığında ileri evre akciğer sarkoidozu olabileceği düşünülmeli ve gerekli incelemeler yapılmalıdır.

ÇIKAR ÇATIŞMASI

Bu makalede herhangi bir çıkar çatışması bildirilmemiştir.

YAZAR KATKILARI

Fikir - İ.Z., H.K.O., M.K., A.S.K., Z.T., B.Ç.Ş., Ş.Ö., B.C.; Tasarım ve Dizayn - İ.Z., H.K.O., M.K., A.S.K., Z.T., B.Ç.Ş., Ş.Ö., B.C.; Denetleme - İ.Z., H.K.O., M.K., A.S.K., Z.T., B.Ç.Ş., Ş.Ö., B.C.; Kaynaklar - İ.Z., H.K.O.; Malzemeler - İ.Z., M.K.; Veri Toplama ve/veya İşleme - H.K.O., Z.T., B.C.; Analiz ve/veya Yorum - H.K.O., A.S.K.; Literatür Taraması - M.K., İ.Z.; Yazıyı Yazan - İ.Z., H.K.O., Z.T.; Eleştirel İnceleme - M.K., B.C., Ş.Ö., Z.T.

KAYNAKLAR

1. English JC 3rd, Patel PJ, Greer KE. Sarcoidosis. J Am Acad Dermatol 2001; 44:725-43. [\[CrossRef\]](#)
2. Yanardag H, Tetikkurt C, Bilir M, Demirci S, Iscimen A. Diagnosis of cutaneous sarcoidosis; clinical and the prognostic significance of skin lesions. Multidiscip Respir Med 2013; 8:26. [\[CrossRef\]](#)

3. Katta R. Cutaneous Sarcoidosis: a dermatologic masquerader. *Am Fam Physician* 2002; 65:1581-5.
4. Marcoval J, Mañá J, Rubio M. Specific cutaneous lesions in patients with systemic sarcoidosis: relationship to severity and chronicity of disease. *Clin Exp Dermatol* 2011; 36:739-44. [\[CrossRef\]](#)
5. Hanno R, Needleman A, Eiferman RA, Callen JP. Cutaneous sarcoidal granulomas and the development of systemic sarcoidosis. *Arch Dermatol* 1981; 117:203-7. [\[CrossRef\]](#)
6. Veien NK, Stahl D, Brodthagen H. Cutaneous sarcoidosis in Caucasians. *J Am Acad Dermatol* 1987; 16:534-40. [\[CrossRef\]](#)
7. Olive KE, Kataria YP. Cutaneous manifestations of sarcoidosis. Relationship to other organ system involvement, abnormal laboratory measurements, and disease course. *Arch Intern Med* 1985; 145:1811-4. [\[CrossRef\]](#)
8. Maples CJ, Counselman FL. Lupus Pernio. *J Emerg Med* 2007; 33:187-9. [\[CrossRef\]](#)
9. Aydoğan K, Aydın Y, Adım ŞB, Günay IT, Sarıcaoğlu H, Başkan EB ve ark. Kutanöz sarkoidozlu 27 hastanın retrospektif analizi. *Türkderm* 2013; 47:148-54. [\[CrossRef\]](#)
10. Judson MA. Sarcoidosis: clinical presentation, diagnosis and approach to treatment. *Am J Med Sci* 2008; 335:26-33. [\[CrossRef\]](#)