

Bir Çocuk Olguda Lupus Pannikülitisi

Lupus Panniculitis in a Paediatric Case

Jale Yüksek¹, Engin Sezer², Doğan Köseoğlu³, Fatma Markoç³

¹Zonguldak Atatürk Devlet Hastanesi, Dermatoloji Kliniği, Zonguldak, Türkiye

²Gaziosmanpaşa Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, Tokat, Türkiye

³Gaziosmanpaşa Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Tokat, Türkiye

ÖZET

Lupus pannikülitisi (Lupus eritematozus profundus veya Kaposi-Irgang hastalığı), kronik, tekrarlayan, panniküler inflamasyonla karakterize nadir görülen bir kronik kutanöz lupus eritematozus formudur. Hastalık en sık orta yaş kadınlarda, lipoatrofi ile iyileşen, derin, eritemli, subkutanöz nodüller ve plaklar şeklinde görülür. Sıklıkla yüz, üst ve alt ekstremiteler proksimalini tutar. Lupus pannikülitisi gelişiminden sorumlu olan patofizyolojik mekanizma tam olarak anlaşılamamıştır. Sistemik tedavi seçenekleri arasında, hidroksiklorokin, kortikosteroidler veya siklosporin gibi immünsupresanlar ve dapson yer alır. Biz, lupus pannikülitinin tipik klinik ve histopatolojik bulgularını gösteren ve antimalaryal tedaviye iyi yanıt veren 9 yaşındaki kız olguyu sunuyoruz. Dermatolojik muayenede yüzde endüre plaklar ve üst ve alt ekstremitelerde atrofik subkutan nodüller mevcuttu. Olgumuzda sistemik lupus eritematozus bulguları tespit edilmedi. Sık görülmeyen bu klinik antitenin çocukta nadir prezentasyonuna dikkat çekmek istedik. (*Gazi Med J 2012; 23: 33-5*)

Anahtar Sözcükler: Lupus pannikülitisi, klorokin, subkutanöz nodül

Geliş Tarihi: 07.09.2011

Kabul Tarihi: 14.02.2012

ABSTRACT

Lupus panniculitis (lupus erythematosus profundus or Kaposi-Irgang disease) is an uncommon form of chronic cutaneous lupus erythematosus that is characterised by chronic, recurrent pannicular inflammation. The disease occurs mostly in middle-aged females as deep, erythematous subcutaneous nodules and plaques that heal with lipoatrophy. The condition commonly involves the face, proximal upper and lower extremities. The pathophysiological mechanism responsible for the development of lupus panniculitis is not fully understood. Systemic treatment options include hydroxychloroquine, immunosuppressants such as corticosteroids or cyclosporine and dapsone. We report on a nine-year-old girl presenting with lupus panniculitis with typical clinical and histopathological findings in whom we achieved good results with antimalarial therapy. Dermatological examination revealed multiple indurated plaques on the face and atrophic subcutaneous nodules were noted on the upper and lower extremities. Other manifestations of systemic lupus erythematosus were not detected in our case. We wish to point out the rare presentation in a child of this uncommon clinical entity. (*Gazi Med J 2012; 23: 33-5*)

Key Words: Lupus panniculitis, chloroquine, subcutaneous nodule

Received: 07.09.2011

Accepted: 14.02.2012

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Jale Yüksek, Zonguldak Atatürk Devlet Hastanesi, Dermatoloji Kliniği, Zonguldak, Türkiye Tel: +90 538 868 89 22 E-posta: jaleyukse@yahoo.com.tr

©Telif Hakkı 2012 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi - Makale metnine www.gazimedicaljournal.org web sayfasından ulaşılabilir.

©Copyright 2012 by Gazi University Medical Faculty - Available on-line at www.gazimedicaljournal.org

doi:10.5152/gmj.2012.08

GİRİŞ

Lupus pannikülit (lupus eritematozus profundus), subkutanöz nodül ve plaklarla karakterize, kronik kutanöz lupus eritematozusun nadir görülen bir formudur. Lezyonlar, sert, eritemli-viyolase renkli, çok sayıda, simetrik dağılımlı ve ağrılıdır. Geniş alanlarda, lipoatrofiye sekonder gelişen deprese skar önemli kozmetik soruna neden olabilir (1-3).

Lupus pannikülit (LP), lupus eritematozus olgularının %1-5'inde görülmektedir. Sıklıkla 30-60 yaşta (ortalama 40 yaş) ve bayanlarda (K/E: 4/1) izlenmektedir (1). Bilgilerimize göre, İngilizce literatürde, Türkiye'den daha önce çocuk olgu rapor edilmemiştir (4-7).

Klinik ve histopatolojik olarak LP tanısı alan olgu, lezyonların daha nadir izlenen bölgeler olan üst ve alt ekstremitelerde distalde de görülmesi ve çocuk yaşta olması özellikleri nedeniyle sunulmaktadır.

OLGU

Dokuz yaşındaki kız çocuk hasta, polikliniğimize yüzünde, kollarında ve bacaklarında hassas, kaşıntılı lezyonları nedeniyle getirildi. Lezyonların bir yıl önce kulaklarda ağrılı kızarıklık şeklinde, ilkbaharla birlikte başladığı belirtildi. Son 4 aydır kollar ve bacaklarda da benzer döküntünün geliştiği ifade edildi. Olgunun sistemik muayenesinde ve soygeçmişinde önemli bir özellik yoktu. Öz geçmişinde, demir eksikliği anemisi tanısıyla demir preparatı kullanım öyküsü vardı. Dermatolojik muayenesinde, yüzde (yanaklarda ve kulaklarda) viyolase, hassas 2-2.5 cm ebatlarında endüre plaklar ayrıca kolların ve bacakların proksimal ve distal kısımlarında simetrik, çok sayıda, değişik boyutlarda, eritemli-viyolase, hassas, yer yer atrofik subkutan nodüller mevcuttu (Resim 1, 2). Oral mukoza ve saçlı deri normaldi.

Kol proksimalinden alınan deri biyopsi örneğinin histopatolojisinde, epidermiste bazal tabakada vakuolizasyon ve kolloid cisimcikleri içeren ara yüz değişiklikleri izlendi. Yüzeyel ve derin dermiste perivasküler ve periadneksiyal lenfositik infiltrasyon, yer yer keratin tıkaçlar gözlemlendi. Subkutan dokuda yoğun lobüler lenfositik infiltrasyonla birlikte hyalinizasyon gösteren dejenerasyon formunda yağ nekrozu ve lenfositik nükleer kırıntılar tespit edildi (Resim 3, 4).

Laboratuvar incelemesinde, rutin biyokimya, tam idrar, ASO, sedimentasyon, CRP, RF, ANA, kompleman düzeyleri (C3, C4), serum immunglobulinler (Ig M ve G) normal sınırlar içerisinde idi. Tam kan sayımında, hemoglobin 9.5 g/dL (normal sınırlar, 12-16 g/dL), anti dsDNA 36.6 u/ml (normal sınırlar, 16-24 u/ml) saptandı. Akciğer grafisinde patoloji saptanmadı.

Bu bulgular ışığında olgumuzda 1982 ARA (American Rheumatic Association) kriterlerine göre sistemik lupus eritematozus (SLE)'un olmadığı sonucuna varıldı (8).

Olguya klinik ve histopatolojik bulgularla lupus pannikülit tanısı konuldu. Klorokin difosfat 125 mg/gün tedavisi başlandı. Tedavinin 3. ayında lezyonlarda belirgin düzelme izlendi.

TARTIŞMA

LP ilk defa Kaposi tarafından 1883'de tanımlanmıştır. 1940'da Ir-gang, hastalığı "lupus eritematozus profundus" olarak adlandırmıştır (1, 9). 1968'de Fountain, Winkelmann ve Sanchez tarafından histopatolojik özellikleri ortaya konmuştur (10). LP, derin dermis ve subkutanöz dokuda kronik, rekürren, inflamatuvar nodül ve plaklarla sıklıkla yüz, üst ekstremitelerde proksimali, gluteus ve uyluklarda izlenmektedir. Tipik olarak epidermal atrofi ve lipoatrofi ile iyileşmektedir (2, 3, 5).



Resim 1. Kolun distal kısmında çok sayıda, eritemli-viyolase yer yer atrofik subkutan nodül ve plaklar

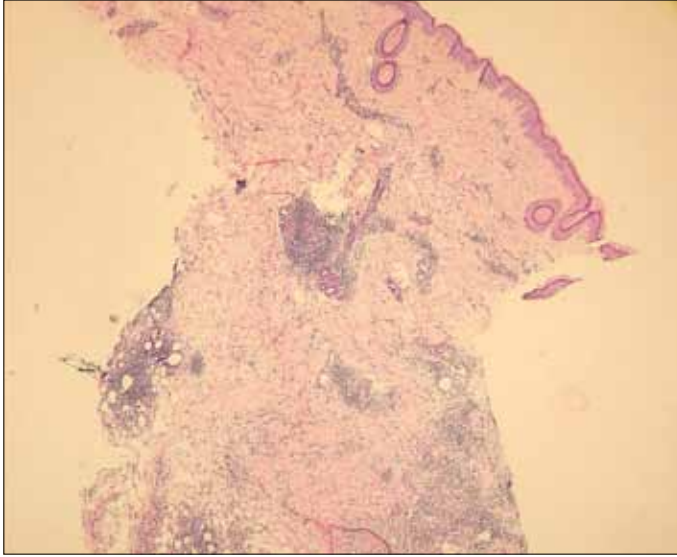


Resim 2. Alt ekstremitelerin distal kısmında çok sayıda, simetrik viyolase subkutan nodüller

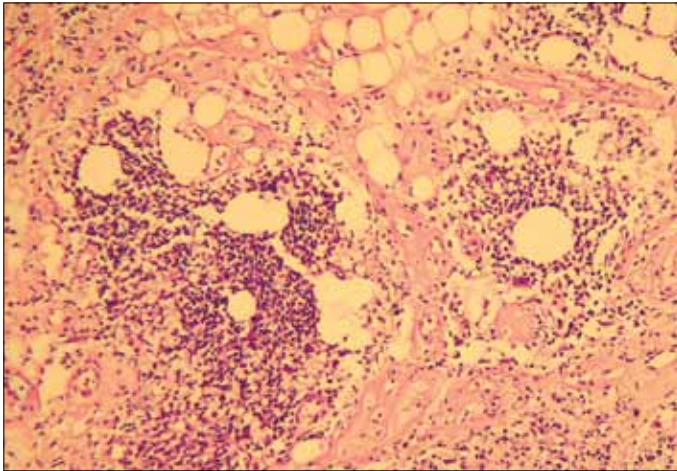
Olgumuzda lezyonlar, yüz ve ekstremitelerde proksimali ile birlikte üst ve alt ekstremitelerde distalde de izlendi. Özellikle kollarla belirgin olan lipoatrofi dikkati çekti.

LP'de SLE tabloya eşlik edebilmektedir. Biz olgumuzda SLE tespit etmedik. Ayrıca ANA pozitifliğinin olmaması ilerleyen dönemde SLE gelişim ihtimalinin azaldığını gösterebilir (1, 2, 5, 11).

LP gelişimindeki patofizyolojik mekanizma net olarak aydınlatılmamışsa da, ultraviyolenin (UV) hastalığın başlamasında ve alev-



Resim 3. Yüzeysel ve derin dermiste periadneksiyal ve perivasküler lenfositik infiltrasyon ve lobüler pannikülit, HEx100



Resim 4. Pannikülit alanlarında hyalinizasyon gösteren yağ nekrozu ve lenfositik kırıntılar, HEx400

lenmesinde rol oynayabileceği düşünülmektedir (2). Olgumuzda UV maruziyeti ile (ilkbaharda) klinik tablo ortaya çıkmıştır.

Histopatolojide, yağ lobüllerinde ve septada derin lenfositik infiltrasyon vardır. Lenfoid birikimler, nodüller ve germinal merkezlere rastlanabilmektedir. Genellikle septada ve üzerindeki dermiste musinöz ödem izlenir. Dermiste, yüzeysel ve derin perivasküler lenfositik infiltrat ve plazma hücreleri veya diskoid lupus eritematozusun tüm bulguları görülebilir. Ayırt ettirici özellik “yağ dokusunun hyalin nekrozu” olarak adlandırılan; yağ lobülündeki hücrelerin nükleer boyalarını kaybetmesi ve rezidüel yağ hücreleri ile ekstraselüler yağ globülleri arasındaki homojen eozinofilik matrikste fibrin ve diğer proteinlerin birikiminin saptanmasıdır (1, 10, 12).

Olgumuzda ayırıcı tanıda derin morfea ve subkutanöz pannikülit benzeri lenfoma (sitotoksik alfa/beta CD8+ T hücre lenfoma) yer

alıyordu. Derin morfea kliniğinde, özellikle gövde ve üst ekstremitelerde proksimalinde atrofi ve hiperpigmentasyonla iyileşen endüre nodül ve plaklar görülür. Histopatolojide, ara yüz değişikliklerinin saptanması ve bunun yanında dermal ve interseptal kollajen demetlerinde kabalaşmanın görülmemesi sonucu derin morfea tanısı ekarte edildi. Subkutanöz pannikülit benzeri lenfomada izlenen septal ve lobular alandaki subkutanöz yoğun atipik lenfosit infiltrasyonu, emperipolesis ile karakterize fasülye çantası görünümündeki histiositlerin (lenfosit fagositozu) görülmemesi sonucu ayırıcı tanıya gidildi (1, 10, 12).

Tedavide, topikal steroid, intralezyonel steroid, sistemik steroid, antimalaryaller, dapson, siklofosfamid, siklosporin yer almaktadır (1-3, 13). Olgumuzda, klorokin difosfat 125 mg/gün tedavisi ile 3 ay sonunda oldukça belirgin düzelme elde ettik.

LP’in nadiren de olsa ekstremitelerin distalini tutabildiği ve çocuklarda da görülebildiği bu olgu sunumunda vurgulanmıştır.

Çıkar Çatışması

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

KAYNAKLAR

1. Camilleri MJ, Su WPD. Panniculitis. *Dermatology in General Medicine*. 6'ıncı baskı. Freedberg IM, Eisen AZ, Wolf K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, Mc Graw Hill, 2003; 1047-62.
2. Gültekin B, Yavaşoğlu I, Eyigör M, Kadıköylü G, Bolaman Z, Aydın N. Lupus eritematozus pannikülit: Olgu sunumu ve literatürün gözden geçirilmesi. *T Klin J Dermatol* 2004; 14: 93-9.
3. Gökdemir G, Kıvanç-Altunay İ, Oğuz M, İnce Ü. İki lupus eritematozus profundus olgusu. *T Klin J Dermatol* 2000; 10: 242-4.
4. Kerstan A, Goebeler M, Schmidt E, Bröcker E-B, Schön MP. Lupus erythematosus profundus in a 8-year-old child. *JEADV* 2007; 21: 132-3. [CrossRef]
5. Bacanlı A, Uzun S, Çiftçioğlu MA, Alpsoy E. A case of lupus erythematosus profundus with unusual manifestations. *Lupus* 2005; 14: 403-5. [CrossRef]
6. Muncaster A, Stewart G, Moss C, Southwood T. Facial lupus erythematosus profundus in a 9-year-old boy. *J R Soc Med* 1998; 91: 207-8.
7. Wimmershoff MB, Hohenleutner U, Landthaler M. Discoid lupus erythematosus and lupus profundus in childhood: A report of two cases. *Pediatric Dermatology* 2003; 20: 140-5. [CrossRef]
8. Parodi A, Rebora A. ARA and EADV criteria for classification of systemic lupus erythematosus in patients with cutaneous lupus erythematosus. *Dermatology* 1997; 194: 217-20. [CrossRef]
9. Arai S, Katsuoka K. Clinical entity of lupus erythematosus panniculitis/lupus erythematosus profundus. *Autoimmunity Reviews* 2009; 8: 449-52. [CrossRef]
10. Massone C, Kodama K, Salmhofer W, Abe R, Shimizu H, Parodi A, et al. Lupus erythematosus panniculitis (lupus profundus): Clinical, histopathological and molecular analysis of nine cases. *J Cutan Pathol* 2005; 32: 396-404. [CrossRef]
11. Ng PP, Tan SH, Tan T. Lupus erythematosus panniculitis: a clinicopathologic study. *Int J Dermatol* 2002; 41: 488-90. [CrossRef]
12. McNutt NS, Moreno A, Contreras F. Inflammatory diseases of the subcutaneous fat. *Lever's Histopathology of the Skin*. 8'inci baskı. Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C, Jr BJ. Philadelphia. Lippincott Raven 1997; 429-55.
13. Başak PY, Özcanlı Ç, Akkaya VB, Çandır Ö. Dapsonla tedavi edilen bir lupus pannikülit olgusu. *Türkderm* 2005; 39: 267-70.