

Kulak Kepçesinde Anjiyolupoid Tip Kutanöz Sarkoidoz Olgusu

ANGIOLUPOID TYPE CUTANEOUS SARCOIDOSIS ON THE AURICLE: A CASE REPORT

Dr. Rafet KOCA,^a Dr. Saniye ÇINAR,^a Dr. Gamze NUMANOĞLU,^b Dr. H.Cevdet ALTINYAZAR,^a Dr. Nilgün SOLAK TEKİN,^a Dr. Şennur MUHTAR^a

^aDermatoloji AD, ^bPatoloji AD, Zonguldak Karaelmas Üniversitesi Tıp Fakültesi, ZONGULDAK

Özet

Sarkoidoz etiyojisi bilinmeyen ve histopatolojik olarak non-kazeifiye granülomlarla karakterize bir multisistem hastalığıdır. Dış kulakta yerleşen kutanöz sarkoidoz lezyonları değişik klinik tiplerde karşımıza çıkmaktadır. Anjiyolupoid tip, kutanöz sarkoidozun nadir görülen bir formudur. Bu yazıda kulak kepçesinde lokalize anjiyolupoid tip kutanöz sarkoidoz tanısı konulan ve sistemik tutulumu olmayan 26 yaşında bir erkek olgu sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Sarkoidoz, kutanöz, kulak, anjiyolupoid

Türkiye Klinikleri J Med Sci 2006, 26:453-456

Abstract

Sarcoidosis is a multisystem disorder of unknown etiology, which is histopathologically characterized by noncaseating granulomas. Cutaneous sarcoidosis localizing on the auricle may be observed in various clinical types. Angiolupoid sarcoidosis is a rare form of cutaneous sarcoidosis. We describe a 26-year-old white man with angiolupoid cutaneous sarcoidosis localized on the auricle without systemic involvement.

Key Words: Sarcoidosis, skin, ear

Sarkoidoz nedeni bilinmeyen histopatolojik olarak non-kazeifiye granülomlarla karakterize ve birçok sistemi tutabilen kronik bir hastalıktır. Etiyopatogenezinde immünolojik, genetik, enfeksiyöz mekanizmalar ve çevresel faktörlerin sorumlu olabileceği bildirilmiş, fakat kesin bir neden ortaya konulamamıştır. Sarkoidoz birçok organı ve dokuyu etkileyebilir. En çok tutulan organ veya sistemler sırasıyla akciğerler, lenf nodları, deri, gözler, kemikler ve mukozalardır. Sarkoidozun deri tutulumu ile ilgili değişik oranlar bildirilmiş olmasına rağmen, ortalama %25 olarak kabul edilmektedir.^{1,2} Sarkoidoz sistemik tutulum olmaksızın sadece deri tutulumu ile başlayabilir. Burada, sistemik tutulumun olmadığı kulak kepçesine lokalize

anjiyolupoid tip kutanöz sarkoidoz olgusu ele alındı. Kutanöz sarkoidozun bu klinik tipinin nadir görülmesi nedeniyle sunulması uygun görüldü.

Olgu Sunumu

Yirmi altı yaşında beyaz erkek olgu dermatoloji polikliniğine sağ kulak antiheliksde 4 yıl önce başlayan ve giderek artan deriden kabarık kırmızı-menekşevi renkli yumuşak ve ağrısız şişlikler nedeniyle başvurdu. Başka bir sistemik hastalığı olmayan olgunun soygeçmişinde bir özellik yoktu. Genel durumu iyi olan olgunun dermatolojik muayenesinde; sağ kulak antiheliksde 2 x 3 cm boyutlarında ağrısız, yumuşak, lobüle ve üzerinde telenjiektaziler bulunan kırmızı-menekşevi renkli hemisferik lezyon mevcuttu. Lezyon çevresinde 8 adet 2-3 mm büyüklüğünde pembe renkli küçük papüller saptandı (Şekil 1). Servikal ve oksipital bölgelerde lenfadenopatiye rastlanmadı. Olgunun sistemik muayenesinde ve akciğer grafisinde patoloji saptanmadı. Toraksın BT ve yüksek rezolüsyonlu akciğer BT'si normal olarak değerlendirildi.

Geliş Tarihi/Received: 29.11.2004 **Kabul Tarihi/Accepted:** 23.04.2005

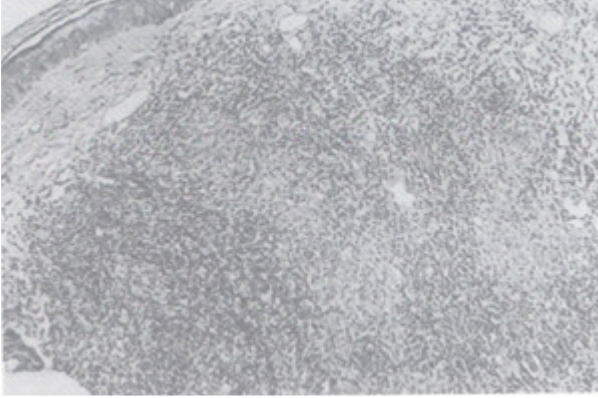
Bildirimiz XX. Ulusal Dermatoloji Kongresi'nde poster olarak sunulmuştur.

Yazışma Adresi/Correspondence: Dr. Rafet KOCA
Zonguldak Karaelmas Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Dermatoloji AD, ZONGULDAK
rafkoca@yahoo.com

Copyright © 2006 by Türkiye Klinikleri



Şekil 1. Tedavi öncesi antihelikste lokalize nodüller.



Şekil 2. Histopatolojik görünüm (HE, x100).

Serum biyokimyası, tam kan sayımı, kompleman düzeyleri, idrar analizi, eritrosit sedimentasyon hızı, solunum fonksiyon testleri normal sınırlarda idi. Serum kalsiyum değeri 10.1 mg/dL (8.4-10.2) ve serum ACE düzeyi 30 U/L (5-33) olarak tespit edildi. PPD değeri 10 mm idi.

Antiheliksdeki lezyondan alınan deri biyopsisinin histopatolojisinde; normal epidermis altında dermiste odaklar halinde yerleşim gösteren epitelioid histiositlerden ve merkezinde birkaç multinükleer dev hücreden oluşan granülom yapıları ve çevresinde dermal kollajen demetlerini silecek şekilde infiltre olan kronik tipte mononükleer iltihabi hücreler gözlendi (Şekil 2). Uygulanan Erlich-Ziehl-Neelsen (Asid Fast Red) histokimyasal boyamasında lezyon içerisinde mikroorganizma saptanmadı.

Hastaya sistemik tutulumun olmadığı anjiyolupoid tip kutanöz sarkoidoz tanısı konuldu ve orta kuvvette topikal kortikosteroid tedavisine başlandı. Lezyonları tedavinin 3. ayında %80 gerileyen olgu halen kontrolümüz altındadır (Şekil 3).

Tartışma

Sarkoidozun deri lezyonları hastalığın herhangi bir evresinde oluşabilmekle birlikte bazen hastalığın ilk bulgusu olarak karşımıza çıkabilir.²⁻⁴ Sarkoidoz lezyonları spesifik ve spesifik olmayan olarak 2 grupta sınıflandırılmaktadır. Kırmızı-kahverengi veya menekşe renginde olan makülopapüller, plak, nodül, subkutan nodül (Darier-Roussy variantı), skar sarkoidoz ve lupus pernio spesifik deri lezyonlarıdır. Vitrepresyon testi uygulanan lezyonlar lupoid infiltrasyona bağlı olarak elma jölesi rengi görüntüsünü alırlar. Eritema nodozum, alopesi, eritroderma, eritema multiforme, iktiyoz, distrofik kalsifikasyon ve prurigo sarkoidozun spesifik olmayan deri bulgularıdır.¹ Spesifik lezyonlar ile sistemik tutulumun yaygınlığı ve hastalığın şiddeti arasında ilişki bildirilmemiştir.^{3,5,6}

Hiler lenf adenopati olguların %90'ında bulunurken, baş ve boyun lezyonları olguların ancak %10-15'inde görülmektedir. Deri lezyonları ile başvuran olguların çoğunda beraberinde sistemik tutulum da bildirilmiştir.⁷⁻¹⁰ Baş-boyun bölgesinde



Şekil 3. Tedavinin 3. ayında lezyonların görünümü.

sarkoidoza bağlı gözlenen en sık bulgu servikal lenfadenopati ve 2. sıklıkta deri lezyonlarıdır.¹¹ Kulak kepçesinde sarkoidozun nadiren görüldüğü ve olguların çoğunda pulmoner tutulumun eşlik ettiği bildirilmiştir. Kulak kepçesi ve dış kulak yolunda sarkoidoz lezyonları genellikle papül, plak ya da nodül şeklinde kendini göstermektedir.¹² Sarkoidoz lezyonları çok farklı klinik şekillerde görülebileceği için, bu bölgelerdeki sarkoidoz lezyonları spesifik değildir. Ayırıcı tanıda lupus vulgaris, yabancı cisim granülomları, psödolenfomalar, tüberküloid papüloz, tüberküloid lepra, granüloma annulare ve lupoid *Leishmania* da akla gelmelidir.^{13,14} Tanı klinik, laboratuvar ve histopatoloji bulguları ile konur. Özellikle sistemik tutulumu olan olgularda serum anjiyotensin konvertin enzim artışı, hiperkalsemi, hiperkalsüri, immünglobulin düzeylerinde artış, dolaşan immün komplekslerin varlığı, tüberkülin reaksiyonu (PPD) negatifliği mevcuttur. Kweim testi tanıda önemli olmakla birlikte pratikte uygulanması zordur.^{14,9} Sistemik tutulum olmayan olgumuzda laboratuvar değerleri ve PPD normal sınırlarda idi. Klinik ve laboratuvar bulgulara rağmen kesin tanı histopatoloji ile konur. Histopatolojide epitelooid hücreden zengin, lenfositten fakir ve kazeifikasyon nekrozu bulunmayan dermal yerleşimli granülomlar görülür. Granülomlar içinde çok nüveli dev hücreler de bulunabilir.¹⁵

Anjiyolupoid tip sarkoidoz, genellikle 40 yaş üstü kadınlarda görülen, büyük nodüllü veya infiltratif plak tip sarkoidlerin nadir gözlenen bir formudur. Genellikle yüz bölgesinde yerleşen lezyonlar, palpasyonla yumuşak veya patöz kıvamda, yuvarlak veya hemisferik şekilli ve kırmızı menekşevi renktedirler. En önemli özelliği lezyon üzerinde bulunan geniş telenjektatik damarların varlığıdır. Bu nedenle anjiyolupoid adı verilmiştir. Lezyonların spontan düzelme eğiliminin az olması nedeniyle kaybolmadan senelerce devam edebilirler.^{4,13,16}

Literatürde kutanöz sarkoidozun eşlik ettiği sistemik sarkoidoz olguları daha sık bildirilmiş olmasına rağmen, sadece deri tutulumu ile seyreden olgular da vardır.^{7,17-19} Fakat bilgilerimize göre

sistemik tutulumun eşlik ettiği veya sadece deri tutulumu ile giden anjiyolupoid tip sarkoidoz olgu sayısı azdır. Heinemann sistemik tutulumu olmayan, alt göz kapağına lokalize anjiyolupoid tip sarkoidoz ve bilateral uveiti olan bir kadın olgu bildirmiştir.²⁰ Anjiyolupoid tip sarkoidozun pulmoner tutulum ile birlikte olan dissemine formu da bildirilmiştir.¹⁶

Kutanöz sarkoidozun tedavisinde değişik tedavi ajanları kullanılmaktadır. Sistemik kortikosteroidler, antimalaryaller, D₂ vitamini, azatioprin, metotreksat etkili olduğu bildirilen ilaçlardır. Ayrıca literatürde siklosporin, isotretinoin, allopürinol ve talidomidin de etkili olduğu bildirilmiştir. Kutanöz sarkoidozda papül ve nodül tarzı lezyonların kendiliğinden düzelme eğilimleri vardır. Bu nedenle topikal kortikosteroidler yeterli olabilmektedir. İntralezyonel veya oklüzyon şeklindeki uygulamalar daha etkili sonuçlar vermektedir.^{1,13} Olgumuzda da etkinliği kanıtlanmış olan topikal kortikosteroid ile yeterli cevap alınmıştır.

Sonuç olarak, dış kulakta atipik bir lezyon ile başvuran hastada sarkoidoz olabileceği göz önünde tutulmalı ve sistemik tutulum açısından gerekli soruşturma, sistemik muayene ve laboratuvar tetkikleri yapılmalıdır. Kutanöz sarkoidozun sistemik hastalığın ilk bulgusu olabileceği de unutulmamalıdır. Anjiyolupoid tip kutanöz sarkoidozun nadir görülmesi ve beraberinde sistemik tutulumun olmaması nedeniyle olgu sunulmuştur.

KAYNAKLAR

1. English JC 3rd, Patel PJ, Greer KE. Sarcoidosis. J Am Acad Dermatol 2001;44:725-43.
2. Newman LS, Rose CS, Maier LA. Sarcoidosis. N Engl J Med 1997;336:1224-34.
3. Hanno R, Needelman A, Eiferman RA, Callen JP. Cutaneous sarcoidal granulomas and the development of systemic sarcoidosis. Arch Dermatol 1981;117:203-7.
4. Sharma OP. Sarcoidosis of the skin. In: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, Fitzpatrick TB, eds. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. 5th ed. New York: McGraw-Hill Companies; 1999. p.2099-106.
5. Mana J, Marcoval J, Graells J, Salazar A, Peyri J, Pujol R. Cutaneous involvement in sarcoidosis. Relationship to systemic disease. Arch Dermatol 1997;133:882-8.

6. Veien NK, Stahl D, Brodthagen H. Cutaneous sarcoidosis in Caucasians. *J Am Acad Dermatol* 1987;16(3 Pt 1):534-40.
7. Utaş S, Baygın A, Okumuş Y, Aktaş E, Balkanlı S, Ünver Ü. Subkutan sarkoidoz. *Turk J Dermatopathol* 1994;3:61-3.
8. Katta R, Nelson B, Chen D, Roenigk H. Sarcoidosis of the scalp: A case series and review of the literature. *J Am Acad Dermatol* 2000;42:690-2.
9. Lang EE, el Zaruk J, Colreavy MP, Kennedy S, Rowley H, Timon C. An unusual case of external ear inflammation caused by sarcoidosis. *Ear Nose Throat J* 2003;82:942-5.
10. Hurd DS, Olsen T. Cutaneous sarcoidosis presenting as a testicular mass. *Cutis* 2000;66:435-8.
11. Dash GI, Kimmelman CP. Head and neck manifestations of sarcoidosis. *Laryngoscope* 1988;98:50-3.
12. Schwartzbauer HR, Tami TA. Ear, nose, and throat manifestations of sarcoidosis. *Otolaryngol Clin North Am* 2003;36:673-84.
13. Murat A. Noninfeksiyöz granuloimler. Tüzün Y, Kotoğyan A, Aydemir EH, Baransu O, editörler. *Dermatoloji*. 2. Baskı. İstanbul: Nobel Tıp Kitapevleri; 1994. s.561-70.
14. Braun-Falco O, Plewing G, Wolff HH, Burgdorf WHC. Granulomatous diseases. *Dermatology*. 2nd ed. Berlin: Springer-Verlag; 2000. p.1379-400.
15. Weedon D. The granulomatous reaction pattern. *Skin Pathology*. 2nd ed. London: Churchill Livingstone; 2002. p.193-220.
16. Rongioletti F, Bellisomi A, Rebora A. Disseminated angiolupoid sarcoidosis. *Cutis* 1987;40:341-3.
17. Metin A, Uğraş S, Çalka Ö, Cesur Y. Çocukluk çağında görülen bir kutanöz miliyer sarkoidoz olgusu. *TÜRK-DERM* 2002;36:138-41.
18. Erdi H, Taşpınar A, Gürgev E, Arıt F. Sarkoidozis (Değişik klinik görünüm sergileyen dört sarkoidoz olgusu). *Türkiye Klinikleri J Dermatol* 1994;4:114-9.
19. Güngör E, Çoban Ö, Artüz F, Allı N. Sarkoidozis (Olgu Sunusu). *Türkiye Klinikleri J Dermatol* 1994;4:127-9.
20. Heinemann B. Uveitis with Brocq-Pautrier angiolupoid (Boeck disease of the skin). *Klin Monatsbl Augenheilkd* 1990;196:415-6.