

Eozinofilik Püstüler Follikülitli Bir Çocuk Olgu¹

EOSINOPHILIC PUSTULAR FOLLICULITIS IN CHILDHOOD: A CASE REPORT

Berna ŞANLI ERDOĞAN*, Şebnem AKTAN**, Şeniz ERGİN***,
Hatice Nuran UZ****, Neşe DEMİRKAN*****

* Yrd.Doç.Dr., Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD,
** Doç.Dr., Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD,
*** Öğr.Gör.Uz.Dr., Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD,
**** Arş.Gör.Dr., Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD,
***** Yrd.Doç.Dr., Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji AD, DENİZLİ

Özet

Eozinofilik püstüler follikülit (EPF) genç erkeklerde sık görülen, (ancak çocukluk çağında da ortaya çıkabilen) tekrarlayan, kümeler şeklinde kaşıntılı folliküler papüller ve püstüllerle karakterize, başlıca yüz, gövde ve ekstremitelerde yerleşen inflamatuvar bir dermatozdur. Bacak, yüz, sırt, gövde yanlarında, ayakların üzerinde ve skrotal bölgede tek tek yerleşmiş, annüler görünümün dikkati çektiği lezyonlarla kendini gösteren bir çocuk olgu, ayırıcı tanısının ve etyopatogeneizde rol oynayan faktörlerin tartışılması amacıyla sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Eozinofilik püstüler follikülit,
Ofuji hastalığı

T Klin Dermatoloji 2002, 12:219-222

Summary

Eosinophilic pustular folliculitis (EPF) is an inflammatory dermatosis characterized by recurrent crops of pruritic follicular papules and pustules on the face, trunk and extremities. It is primarily a disease of young adult men, but occasionally described in children. In this case report a child patient with EPF who showed discrete annular lesions on the crural region, face, back and lateral aspects of the trunk, anterior aspects of the feet and scrotal region is presented and the differential diagnosis and etiopathogenesis of the disease are discussed.

Key Words: Eosinophilic pustular folliculitis,
Ofuji's disease.

T Klin J Dermatol 2002, 12:219-222

Eozinofilik püstüler follikülit (EPF) ilk kez 1970'de Ofuji tarafından Japonya'da tanımlanan, tekrarlayan, kümeler şeklinde pruritik folliküler papüller ve püstüllerle karakterize, başlıca yüz, gövde ve ekstremitelerde görülen inflamatuvar bir dermatozdur. Hastalık genellikle genç erkeklerde kadınlardan daha yaygın görülmekle birlikte çocukluk çağında da ortaya çıkabilmektedir (1-3).

Olgu

Yaklaşık 3 ay önce koltuk altından başlayan, daha sonra sırt ve skrotal bölgede de benzer lezyonlar gelişen 2 yaşında erkek hasta kızarıklık, kabarıklıklar, kaşıntı ve ardından sulantı yakınmalarıyla başvurdu. Sistem sorgusunda ve özgeçmişinde özellik saptanmayan hastanın ailesinde benzer hastalık öyküsü yoktu. Yine hastada veya ailesinde atopi öyküsü mevcut değildi. Deri bakışında sol bacak, yüz, sırt, gövde yanlarında, ayakların üzerinde ve skrotal bölgede tek tek yerleşmiş,

eritemli, bazıları sarımsı krutlu, bazıları ekskoriye ve sulantılı papüller, koltuk altlarında iyileşmiş lezyonlara ait krutlar gözlemlendi (Şekil 1). Skalp, palmoplantar bölge ve tırnaklarda patolojik bulgu saptanmadı. Hastanın ilk başvurusunda bacak lezyonundan infekte böcek sokması ön tanısıyla kültür alınarak ampirik antibiyotik tedavisi (ampisilin-sulbaktam) başlandı. Kültürde üreme olmadı. 7 günlük antibiyotik tedavisine rağmen klinikte herhangi bir düzelme olmadığı ve genişleyen lezyonların yer yer ortalarından iyileşme göstererek annüler görünüm aldığı gözlemlendi (Şekil 2). Direkt mikolojik bakıda mantar elemanı görülmedi, mikolojik kültürde üreme olmadı. Gaita kültüründe normal flora elemanları üreyen hastada anti-HIV negatifti.

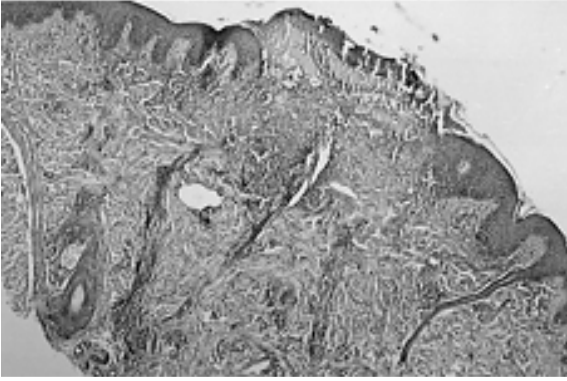
Olgunun IgE, IgA, IgM, IgG, C3 ve C4 düzeyleri, sedimantasyon değerleri ve biyokimyasal parametreleri normal olarak saptandı. Kan sayımında lökosit, hemoglobin, hematokrit ve trombosit de-



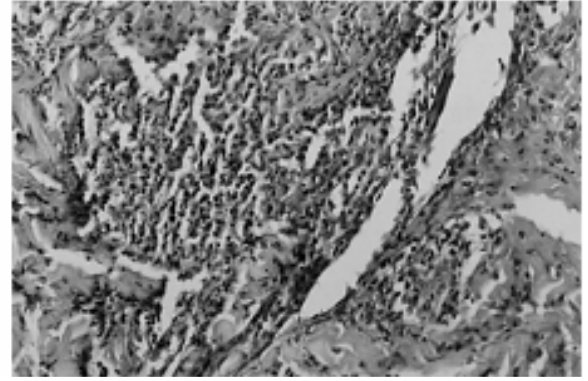
Şekil 1. Yüzde eritemli papüler lezyonlar.



Şekil 2. Bacakta annuler görünümülü plak.



Şekil 3. Üzerinde serözite ve krut izlenen kısmen dejenere olmuş iltihap hücreleriyle infiltre kıl follükülü. (HE X 40).



Şekil 4. Kıl follükülünü infiltre eden eozinofilden zengin, yoğun mikst yangısal reaksiyon. (HE X 200).

ğerleri normaldi. Rutin biyokimyasal tetkiklerinde herhangi bir patoloji saptanmadı. Periferik yaymasında % 57 lenfosit, %36 PMN, %7 eozinofil gözlemlendi. Eritrositler normokrom normositer, trombositler yeterli görünümdeydi.

Bacak lezyonundan alınan biyopsinin histopatolojik incelemesinde, merkezinde yüzeyi krutla kaplı serözite ve polimorfonükleer lökosit (PMN) debrileri içeren intraepidermal püstül formasyonu izlendi (Şekil 3). Seri kesitlerde püstülün kıl follükülü ağzında PMN, eozinofil ve lenfositlerden meydana gelen mikst yangısal inflamasyon follükül epitelini infiltre etmekteydi (Şekil 4). Püstül çevresindeki epidermiste spongioz ve ekzositoz belirgindi. Bu bulgularla EPF tanısı ko-

yulan hastada topikal kortikosteroid tedavisiyle tam düzelme sağlandı. Tedavi sonrası 6 aylık izlemede yeni lezyon saptanmadı.

Tartışma

Klasik EPF'de genellikle yüzde, iyi sınırlı, steril follüküler papülopüstüllere ait tekrarlayan kümeler şeklinde, merkezden iyileşme, periferal genişleme gösteren lezyonlar görülür. Yüzün yanı sıra göğüs, sırt gibi diğer seboreik bölgelerle ekstremitelerin ekstensör yüzleri ve mukozalar da tutulabilir. Pigmentasyonla iyileşme, pigmentasyon bölgelerinde yeni lezyonların görülmesi, sistemik semptomların olmaması, hastalığın kronik seyri ve periferal eozinofili diğer dikkat çekici bulgulardır (2,4).

Çocukluk çağı EPF veya infant EPF ilk kez 1984'de tanımlanmıştır. Steril püstüller, papüller, bazen veziküller ve krutlardan oluşan tekrarlayan kaşıntılı kümeler görülür. Literatürde bu formda her ne kadar lezyonların yaşamın ilk 3-10 ayında ortaya çıktığı ve erişkinden farklı olarak skalp ve özellikle verteks tutulumunun en sık görüldüğü bildirilse de olgumuzun yakınmaları 2 yaşında başlamıştı ve skalp tutulumu mevcut değildi. Seboreik ve palmoplantar bölgelerde de daha az da olsa lezyon görülebilen çocukluk çağı EPF'de genellikle klasik tipte görülen polisiklik veya annuler paternin görülmediği bildirilmekle birlikte, olgumuzun kol ve bacak lezyonlarının ortadan iyileşme gösteren annuler görünümü dikkat çekiciydi. Hastalık olgumuzda da olduğu gibi çoğu zaman kaşıntılıdır, ancak sıklıkla genel durumu pek etkilememektedir. Çocukluk çağında erişkinin tersine HIV enfeksiyonu ile ilişki saptanmamıştır (2,5).

Hastalıkta lökositoz ve eozinofili (%5'in üzerinde) genellikle bulunmakta ve bunun sıklığı yaklaşık %8 ile %50 arasında değişmektedir. Serum IgE'de yükselme de gözlenebilmektedir. Serum IgG₃ ve IgA düzeylerinde, PMN kemotaktik aktivitesinde azalma, B hücre hiperreaktivitesiyle birlikte CD8 supressör lenfosit sayılarında azalma da bildirilmiştir (2). Hastamızda da periferik yaymada %7 eozinofil saptanmıştır.

EPF lezyonlarının stratum corneum ekstraktlarında nötrofiller ve eozinofiller için kemotaktik faktörler, daha alt epidermiste intersellüler ara maddeye karşı oluşmuş epidermal antikorlar saptanmıştır. Yine kıl follikülünün dış tabakasındaki epidermisin bazal hücrelerinin stoplazmalarına karşı oluşmuş dolaşan IgG ve IgM antikorlar saptanmıştır. Hücre adezyon molekül ekspresyonunun aktivasyonunun da eozinofil ve lenfositlerin selektif göçüne neden olabileceği ileri sürülmüştür (1,2,6).

Lezyonlar başlıca seboreik bölgelere yerleştiği için sebase bez aktivitesi ve EPF gelişimi arasında yakın bir ilişki olduğu düşünülmektedir. Ancak pediatrik formda sebase bez aktivitesinin pek önemli rolü olmadığı ileri sürülmektedir (2,5).

Özellikle AIDS, lenfoma, lösemi, atopi, hematolojik hastalıklar ve kemik iliği transplantasyonu ile birliktelik de gösterilmiştir. Deri lezyonlarında fungus veya pseudomonas gibi diğer mikrobakterilerin gösterildiği olgular bildirilmiştir. Barsakta candida albicans hiperkolonizasyonunun bir hipersensitivite reaksiyonuyla EPF'e neden olabileceği de ileri sürülmüştür. Yine kardeşlerde neonatal dönemde de gözlendiği bildirilmiş, bu nedenle kalıtsal veya bulaşıcı olabileceği iddia edilmiştir. Ancak Japonlarda sıklığın yüksek olması belirli bir HLA paterniyle açıklanamamıştır (4,7). Olgumuzun lezyondan yapılan mikolojik ve bakteriyel kültüründe, mikolojik direkt bakısında ve gaita kültüründe etyopatogeneze suçlanabilecek herhangi bir mikroorganizma saptanmadı, yine lezyon dışı bölgelerde de sistem sorgusu ve fizik muayene ile fungal veya bakteriyel odak bulunamadı ve ailede benzer hastalık öyküsü olmadığı öğrenildi.

Histopatolojik olarak folliküller ve sebase bezlerde çok sayıda eozinofil, bir miktar mononükleer hücreler ve nötrofil infiltrasyonu ile karakterize hastalıkta tutulan pilosebace ünite ve sebase bez duktusundan infundibuler zon boyunca uzanan bölgede ekzositozla birlikte spongiotik değişiklikler gözlenebilir. Başlangıçta bir miktar eozinofille birlikte lenfositler difüz paternde olmak üzere epidermise göç eder, sonuçta eozinofilik infundibuler püstül gelişir. Folliküle komşu epidermis tutulabilir ve eozinofilik mikroabse formasyonu görülebilir. Komşu dermiste lenfositler ve çok sayıda eozinofillerden oluşan perivasküler ve perifolliküler infiltratlar gözlenir (2,4,6). Olgumuzda da PMN debrileri içeren intraepidermal püstül oluşumu ve püstülün kıl follikülü ağzında PMN, eozinofil ve lenfositlerden meydana gelen ve follikül epitelini infiltre eden mikst yangısal inflamasyon gözlendi.

Hastalığın ayırıcı tanısında skabies, steril geçici neonatal püstüloz, herpetik enfeksiyon ve büllöz pemfigoidin göz önüne alınması gerektiği bildirilmiştir (5,6), ancak bu olasılıklar hastamızda düşünülmemiştir. Çocukluk çağının lineer IgA büllöz dermatozu (LAD) da klinik ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken bir hastalıktır. Gerek bu iki

hastalığın histopatolojisindeki farklılıklar, gerekse, çocukluk çağıının LAD çoğunlukla dapsone yanıt verirken, hastamızın topikal steroid tedavisine tam yanıt vermesi bizi çocukluk çağıının LAD tanısından uzaklaştırmıştır (8,9). Ayrıca hastamızın lezyonundan alınan kültür-antibiyoqram tetkikinde üreme olmaması, lezyonların sistemik antibiyotik tedavisine yanıt vermemesi bizi hastalığın ayırıldılması gereken diğer bir durum olan bakteriyel infeksiyon (5) olasılığından uzaklaştırmıştır. Yine infantil akropüstülozun da (IA) ayırıcı tanıya girmesi gerektiği bildirilmekle birlikte, bu iki hastalığın aynı antiteler olabileceği de ileri sürülmüştür. Hem EPF'de hem de IA'da follikül içeren ve plantar bölgeler gibi follikül içermeyen bölgelerde lezyon olabileceği ve her iki hastalıkta da genellikle eozinofili görüldüğü bildirilmiştir (10).

Hastalıkta bakteri veya mantar üretilen olgularda antimikrobiyal tedaviye yanıt alındığı bildirilmiştir. Topikal ve sistemik kortikosteroidler, oral antibiyotikler, indometazin, dapson, isotretinoin, PUVA, UVB ve IFN gamma tedavilerinin etkinliği tartışmalıdır. Topikal indometazin ve piroksikam tedavisiyle de sonuçların iyi olduğu bildirilmiştir (1,2,4). Olgumuzda topikal kortikosteroid tedavisiyle tamamen iyileşme gözlenmiş, tedavi sonrası 6 aylık izlemde yeni lezyon saptanmamıştır.

Olgumuz pek çok dermatolojik hastalıkla karışabildiği de göz önüne alınarak etyopatogeneizde rol oynayan faktörlerin de tartışılması amacıyla sunulmuştur.

KAYNAKLAR

1. Leiserman KM. Cutaneous eosinophilic disease. In: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, Fitzpatrick TB, eds. *Dermatology in general medicine*, 5th ed. New York: Mc Graw Hill, 1999: 1129-37.
2. Rattana-Apiromyakij N, Kullavanijaya. Eosinophilic pustular folliculitis. Report of seven cases in Thailand. *J Dermatol* 2000; 27:195-203.
3. Braun Falco O, Plewig G, Wolff HH, Burgdorf WH. *Dermatology*, 2th ed. Berlin: Springer, 2000; 127-244.
4. Blume-Peytavi U, Chen W, Djemadji N, Zouboulis CC, Goerd S. Eosinophilic pustular folliculitis (Ofuji's disease). *J Am Acad Dermatol* 1997; 37:259-62.
5. Larralde M, Morales S, Munoz AS, Lamas F, Schroh R, Corbella C. Eosinophilic pustular folliculitis in infancy: report of two new cases. *Pediatr Dermatol* 1999; 16:118-20.
6. Abell E. Inflammatory disease of the epidermal appendages and of cartilage. Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C, Johnson B, eds. *Lever's histopathology of the skin*, 8th ed. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1997: 403-21.
7. Mercan E, Oğuz O, Demirkesen C, Aydemir EH. Eozinofilik püstüler follikülit: Itrakonazole iyileşen kandidid mi? *TÜRKDERM* 1998; 32:191-2.
8. Scott JE, Ahmed AR. The blistering diseases. *Med Clin North Am* 1998; 82:1239-83.
9. Odom RB, James WD, Berger TG. *Andrews' diseases of the skin. Clinical dermatology*. 9th ed. Philadelphia, WB Saunders Company, 2000: 574-605.
10. Vincente J, Espana A, Idoate M, Iglesias ME, Quintanilla E. Are eosinophilic pustular folliculitis of infancy and infantile acropustulosis the same entity? *Br J Dermatol* 1996; 135:807-9.

Geliş Tarihi: 08.11.2001

Yazışma Adresi: Dr.Berna Şanlı ERDOĞAN
Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi
Dermatoloji AD, DENİZLİ
bernasan@yahoo.com

*30.09.2001-04.10.2001 tarihleri arasında XV. Prof. Dr. Lütfü Tat Simpozyumu'nda poster bildirisi olarak sunulmuştur.