

# İki Lupus Eritematozus Profundus Olgusu<sup>¶</sup>

## LUPUS ERYTHEMATOSUS PROFUNDUS: CASE REPORT

Gonca GÖKDEMİR\*, İlknur KIVANÇ-ALTUNAY\*\*, Metin OĞUZ\*\*\*, Ümit İNCE\*\*\*\*

\* Uz.Dr., Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Dermatoloji Kliniği Başasistanı,  
\*\* Uz.Dr., Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Dermatoloji Kliniği Şef Yardımcısı,  
\*\*\* Uz.Dr., Türkiye Hastanesi Dermatoloji Kliniği,  
\*\*\*\* Doç.Dr., Oruç Patoloji Laboratuvarı, İSTANBUL

### Özet

Lupus eritematozus profundus (lupus eritematozus panniküliti, LEP), derin dermis ve subkutan yağ dokuda inflamatuvar reaksiyon oluşturan kutane lupus eritematozusun nadir görülen bir klinik varyantıdır. Hastalık genellikle orta yaşta ve kadınlarda görülür. Tipik klinik prezentasyonu asemptomatik, sert, keskin sınırlı nodül ve plaklardır. Lezyonlar en sık yüz, kol, gluteal bölge ve bacaklarda bulunur.

Klinik, histolojik ve direkt immunfloresan bulguları ile LEP tanısı alan iki olgu sunulmaktadır. Amacımız kutane lupus eritematozusun nadir görülen bu varyantına, farklı klinik prezentasyonları ile dikkat çekmektir.

**Anahtar Kelimeler:** Lupus eritematozus profundus,  
Lupus eritematozus panniküliti,  
Hidroksiklorokin

T Klin Dermatoloji 2000, 10:242-244

### Summary

Lupus erythematosus profundus (Lupus erythematosus panniculitis, LEP) is an unusual clinical variant of lupus erythematosus in which the cutaneous inflammatory reaction occurs primarily in the deep corium. The disease occurs mostly in middle aged women as erythematous or flesh-coloured deep nodules, with a predilection for the buttocks, arms, thighs and face.

In this article, we present two cases of "Lupus erythematosus profundus" with typical clinical, histopathologic and direct immunofluorescent findings. We want to point out the different presentations of this rare clinical entity.

**Key Words:** Lupus erythematosus profundus,  
Lupus erythematosus panniculitis,  
Hydroxychloroquine

T Klin J Dermatol 2000, 10:242-244

Lupus eritematozus profundus (Lupus eritematozus panniküliti, LEP), derin subkutan nodüllerle karakterize nadir görülen bir hastalıktır. Diskoid lupus eritematozus ya da sistemik lupus eritematozus ile birlikte gelişebilir veya izole bir fenomen olarak ortaya çıkabilir. Lezyonlar en sık kollar, gluteal bölge, boyun, bacaklar ve yüzde görülmekte olup birkaç santimetre büyüklüğünde, sert ve keskin sınırlıdır. Genellikle deprese skar bırakarak iyileşirler. Tedavide topikal ya da intralezyonel steroidler, antimalaryal ilaçlar kullanılmaktadır (1, 2).

**Geliş Tarihi:** 03.02.2000

**Yazışma Adresi:** Dr.Gonca GÖKDEMİR  
Mecidiyeköy mah, Hark sok. No: 19/5  
Şişli, İSTANBUL

<sup>¶</sup>Bu olgu sunumu 17-21 Ekim 1999 tarihlerinde yapılan XIV. Prof. Dr. A. Lütfü TAT simpozyumunda poster olarak sunulmuştur.

Klinik, histopatolojik ve direkt immunfloresan (DIF) bulguları ile LEP tanısı alan iki olgu, farklı klinik prezentasyonları nedeniyle sunulmaktadır.

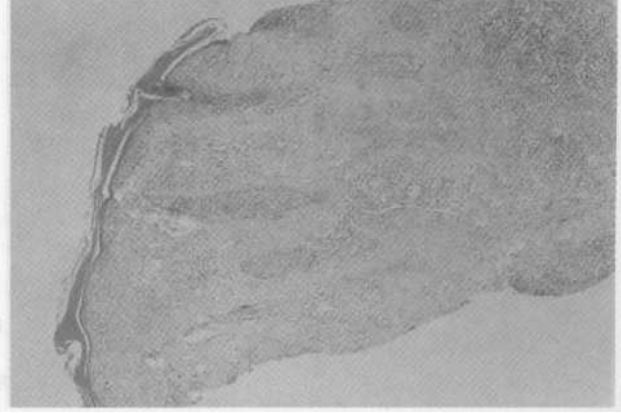
### Olgu 1

41 yaşındaki bayan hasta, sağ kaş üzerindeki lezyonu nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Lezyon iki aydır mevcuttu ve herhangi bir yakınması yoktu. Dermatolojik muayenesinde sağ kaş üzerinde 3cm çapında, eritemli, endüre bir plak vardı (Şekil 1). Saçlı deri muayenesinde vertekte 0,5cm çapında eritemli, alopesik bir plak farkedildi. Hastanın sistemik muayenesinde, öz ve soygeçmişinde önemli bir özellik yoktu.

Kaş üzerindeki eritemli plaktan alınan insizyonel biyopside; kalın bir hiperkeratoz tabakası ve keratin tıkaçı ile dolu infundibulum mevcuttu. Epidermis incelmış ve belirgin vakuoler değişiklikler vardı. Papiller dermis ileri derecede ödemli olup



Şekil 1. Sağ kaş üzerindeki eritemli plak.



Şekil 2. Derin retiküler dermis ve çizgili kas gruplarına doğru yoğunlaşan infiltrasyon (H&E, x 40).

deri adneksleri çevresinde bazal membran kalınlaşmıştı. Derin retiküler dermisde, damarlar çevresinde ve interstisyumda yoğun lenfosit infiltrasyonu ve birkaç alanda karyoreksis bulunmaktaydı. Lenfosit infiltrasyonu subkutan alandaki çizgili kas grupları arasında daha da yoğunlaşarak devam etmekteydi (Şekil 2).

Biyopsi sonucu LEP ile uyumlu bulundu. Yapılan rutin biyokimya, hemogram ve tam idrar incelemelerinde bir özellik yoktu. ASO, CRP, VDRL, RF, ANCA, ANA, Anti-ds DNA ve ENA negatif bulundu. Kompleman düzeyleri (C3, C4) normaldi. Protein elektroforezinde bir özellik yoktu. DIF incelemede; IgM ile dermoepidermal bölgede granüler birikim, C3 ile dermoepidermal ve kıl kökü çevresinde granüler birikim mevcuttu.

Hastaya hidroklorokin sülfat 400mg ile tedaviye başlandı. Kaş üzerindeki plağa intralezyonel triamcinolone enjeksiyonu yapıldı. İki ay sonra yeni lezyon çıkmaması üzerine doz 200mg'a düşüldü. Tedavinin dördüncü ayında her iki lezyonun da atrofik skar bırakarak iyileştiği gözlemlendi.

## Olgu 2

19 yaşındaki erkek hasta, sağ yanakta 1 aydır mevcut olan eritemli, sert plak nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Yapılan dermatolojik muayenesinde her iki yanak arasında bir asimetri vardı. Sağ yanakta 1cm çapında iki adet birbiriyle birleşen, eritemli, infiltrate ve deprese bir plak bulunuyordu (Şekil 3). Hastanın sistemik muayenesinde, öz ve soygeçmişinde bir özellik yoktu.

Lezyondan alınan punch biyopside; epidermisde düzenli yapı, dermisde perivasküler lenfosit-

tiyositik infiltrasyon, subkutan dokuda septal ve lobüler alanda yoğun lenfosit infiltrasyonu, arada histiyosit ve nötrofil lökosit grupları mevcuttu (Şekil 4). Derin dermisde mukoid matriks artışı vardı.

DIF incelemede; IgM ile dermoepidermal bölgede granüler birikim, C3 ile dermoepidermal ve kıl kökü çevresinde granüler birikim mevcuttu. Fibrinojen ile dermoepidermal bölgede hafif yoğunlukta bant görünümü vardı.

Yapılan hemogram, rutin biyokimya, tam idrar tahlilinde bir özellik yoktu. ASO, CRP, RF, ANCA, ANA, ENA, VDRL ve Anti-dsDNA negatif bulundu. C4 seviyesi normal iken C3 seviyesinin 58,7 ng/dl (70-170) olarak düşük olduğu saptandı.

Hastaya hidroklorokin sülfat 400mg başlandı. Bir ay sonra lezyonda gerileme gözlemlendi. İki ay sonra doz 200mg düşülerek takibe devam edildi.

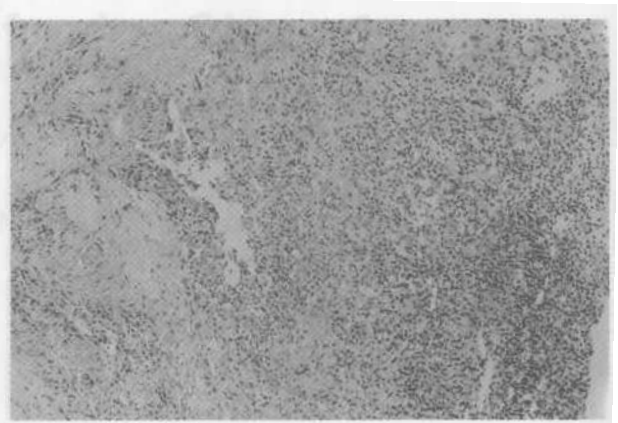
## Tartışma

LEP, kutane lupus eritematozus'un oldukça nadir görülen bir formudur. Özellikle orta yaşlarda ve kadınlarda daha sık görülmektedir. Çocukluk çağında bildirilen az sayıda olgu vardır. Lezyonların nasıl başladığı tam olarak bilinmemekle birlikte travma ve güneş ışığı sorumlu tutulmuştur. Lezyonların %20'si diskoid lupus eritematozus zemininden çıkar. %20-50'sinde sistemik lupus eritematozus'un tanı kriterleri bulunabilir. Kronik süren hastalığın, uzun süre takibi gereklidir (1,3,4).

LEP lezyonları, asemptomatik, persistan, iyi sınırlı olup birkaç santimetre büyüklüğündedir. En sık yüz, kol, gluteal bölge, gövde ve bacaklarda



Şekil 3. Sağ yanakta eritemli ve infiltrate iki adet plak.



Şekil 4. Subkutan dokuda, septal ve lobüler difüz lenfositik infiltrasyon ve arada nötrofil lökositler (H&E, x 100).

yerleşim göstermektedir. Bazı hastalarda lezyonlar deprese skar bırakır ve özellikle yüz tutulumu kozmetik deformitelere neden olabilir (5).

Histopatolojik olarak epidermal değişiklikler (epidermal atrofi, hiperkeratotik foliküler tıkaçlar) (6), bazal tabakada hidropik dejenerasyon, dermal kollajende nekroz, periadneksiyel lenfosit infiltrasyonu bulunur (1). Subkutan dokuda lenfosit, plazma hücreleri ve histiyositlerden oluşan nonspesifik bir pannikülit görülmektedir. Müsinöz değişiklikler ve kalsifikasyon odakları da bulunabilir. Vaskülit olabilir ancak bu olay damarların sekonder tutulumuna bağlı oluşmaktadır (5). DIF inceleme hastaların yaklaşık %50'sinde pozitif olup dermoepidermal bileşkede IgM ve C3'ün granüler birikimi görülmektedir (7).

Laboratuvar bulguları arasında en önemlisi ANA pozitifliği olup hastaların %70'inde bulunabilir (3). Monoklonal gamopati görülebilir. Sifilizin serolojik testleri pozitif olabilir. Romatoid faktör, immunoglobülin ve serum protein elektroforezinde anormallikler bulunabilir (4). Özellikle çocuk yaş grubunda kompleman düzeylerine bakılması önerilmektedir. LEP bu yaş grubunda oldukça nadir görülmektedir ve lezyonların oluşumunda Anti-Ro (SS-A) ve Anti-La (SS-B) antikorlarının maternal geçişi ve genetik faktörlerin rol oynayabileceği öne sürülmektedir (8). 19 yaşındaki hastamızda C4 seviyesi normal iken C3 seviyesinin düşük olması bu görüşü destekler görünmektedir.

LEP'un, lupus eritematozus spektrumunda yer alıp almadığı henüz belli değildir. SLE'a ilerleme önceden tahmin edilemez ve bu yüzden hastaların uzun süre takibi gereklidir. Yapılan bir araştırmada LEP

tanısı konulan 16 hasta ortalama 10 yıl (2-20yıl) boyunca izlenmiş ve sadece 2 hastada (%12) SLE'a ilerleme gözlenmiştir. 12 hastanın (%75) ise SLE'un hiçbir kriteri ile karşılaşmamış olduğu saptanmıştır (3).

LEP'un lezyonları nadiren spontan iyileşir. Tedavide antimalaryal ajanlar (klorokin fosfat, hidrosiklorokin sülfat, kinakrin hidroklorid), topikal- intralezyonel- sistemik kortikosteroidler kullanılabilir. Oral talidomid kullanımı ile lezyonların gerilediği bildirilmiştir (1, 4, 5). Sunulan her iki olgu da hidrosiklorokin sülfat tedavisine iyi yanıt vermişlerdir ve takip edilen dönemde SLE'un hiçbir tanı kriteri saptanmamıştır.

#### KAYNAKLAR

1. Rowell NR, Goodfield. The connective Tissue Diseases. In: Champion RH, Burton JL, Burns DA, Breathnach SM, eds. Textbook of Dermatology, 6th ed. Blackwell Science Ltd, 1998: 2451-52.
2. Stork J, Vosmik F. Lupus erythematosus panniculitis with morphea-like lesions. Clin Exp Dermatol 1994; 19: 79-82.
3. Watanabe T, Tsuchida T. Lupus erythematosus profundus: a cutaneous marker for a distinct clinical subset. Br J Dermatol 1996; 134: 123-5.
4. Winkelmann RK. Panniculitis in connective tissue disease. Arch Dermatol 1983; 119: 336-44.
5. Chung H, Hann SK. Lupus panniculitis treated by a combination therapy of Hydroxychloroquine and Quinacrine. J Dermatol 1997; 24: 569-72.
6. Argila D. Epidermal changes are not unusual in lupus erythematosus profundus. Int J Dermatol 1996; 35: 680.
7. Tamada Y, Arisawa S, Ikeya T, Yokoi T, Hara K, Matsumoto Y. Linear lupus erythematosus profundus in a young man. Br J Dermatol 1999; 140: 177-8.
8. Burrows NP, Russel Jones R. Lupus erythematosus profundus with partial C4 deficiency. Br J Dermatol 1997; 137: 651.

