

# Sarkoidozis (Olgu Sunusu)

SARCOIDOSIS (CASEREPORT)

Dr.Emel GÜNGÖR, Dr.Özgül ÇOBAN, Dr.Ferda ARTÜZ, Doç.Dr.Nuran ALLI

Ankara Numune Hastanesi Dermatoloji Kliniği

## ÖZET

Sarkoidozis nonkazeifikiye granülomlarla karakterize, nedeni bilinmeyen, multisistemik bir hastalıktır. Tutulum deriye sınırlı kalabileceği gibi, diğer organlar (sıklıkla lenf nodları, akciğerler, göz ve kemik) hastalığa eşlik edebilir. Sarkoidozisi olan hastaların yaklaşık %20 ile %35'inde deri bulguları vardır.

Burada, deri, akciğer ve kemik tutulumu olan sarkoidozisli genç bir bayan hasta bildirilmektedir.

Anahtar Kelime: Sarkoidozis

T Klin Dermatoloji 1994,4:127-129

## SUMMARY

Sarcoidosis is a multisystem disease with unknown origin characterized by the formation of multiple noncaseating granulomas. Involvement may be limited to the skin or include other organ systems, most frequently the lymph nodes, lungs, eyes and bones. Cutaneous manifestations occur in approximately 20% to 35% of patients with sarcoidosis.

Here, we report a case of sarcoidosis with skin, lung and bone involvement occurring in a young woman.

Key Word: Sarcoidosis

Turk J Dermatol 1994, 4:127-129

Çok değişken deri lezyonlarıyla karakterize, multisistemik granülomatöz bir hastalık olan sarkoidozis genellikle genç erişkinlerde ve kadınlarda görülür (1-6). Bu makalede deri, akciğer ve kemik tutulumu olan 17 yaşında sarkoidozisli bir hasta sunulmaktadır.

## OLGU

Mayıs 1993 tarihinde Ankara Numune Hastanesi Dermatoloji polikliniğe başvuran 17 yaşında bayan hasta burun kenarı, el parmakları ve bacaklarındaki kırmızı mor şişliklerden yakınıyordu. Bir yıl evvel sol el 4. parmakta kırmızı mor renkli şişlik olduğunu ve zamanla diğer parmaklarına yayıldığını belirtiyordu. Polikliniğimize başvurmadan önceki son 4-5 ayda kol ve bacaklarında yer yer donuk kırmızı mor renk değişikliği olduğunu söylüyordu. Öz ve soygeçmişinde özellik olmayan hastanın sistemik muayenesi normal sınırlardaydı.

Geliş Tarihi: 19.5.1994

Kabul Tarihi: 27.7.1994

Yazışma Adresi: Dr.Emel GÜNGÖR

Hoşdere Caddesi 63/2 Y.Ayrancı  
06540 ANKARA

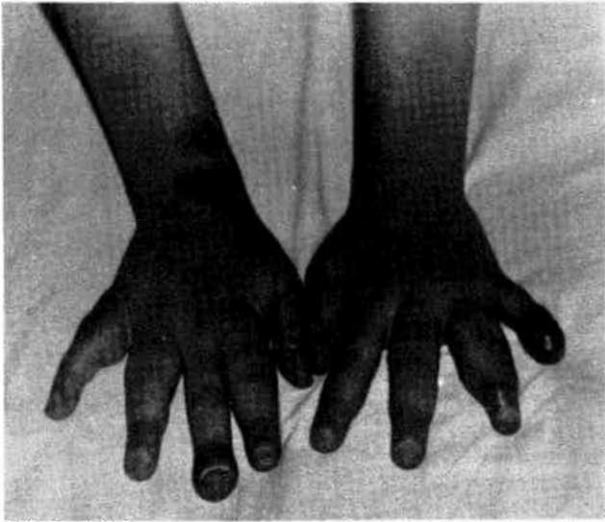
Dermatolojik muayenesinde sağ burun kanadında 2 cm çapında deriden kabarık, hafif sert, donuk kırmızı renkte, net sınırlı bir adet lezyon saptandı (Şekil 1). Sağ el 3. parmak ve sol el 5. parmak distalinde koyu kırmızı mor renkli, fuziform genişleme mevcuttu (Şekil 2). Sağ el bilek ekstansöründe 2 cm çapında 2 adet, her iki tibia ön yüzünde 3 cm çapında iki adet donuk kırmızı mor renkli maküler lezyon tespit edildi.

Yapılan laboratuvar incelenmesinde tam kan ve tam idrar tetkikleri normal sınırlardaydı. Total protein ve globulinde artma dışında kan biyokimyası normaldi. Protein elektroforezinde gama globullerinde artış, P-A akciğer grafisinde yaygın fibroretiküler görünüm mevcuttu. El bilek grafilerinde falankslarda eklem mesafesine yakın bölgelerde ostitli multipleks kistoid Ne uyumlu görünüm saptandı. Eritrosit sedimentasyon hızı 38 mm/saat, ppd (-)'di.

Sağ tibia ön yüzünden yapılan deri biyopsisi sonucunda hiperkeratoz gösteren epidermis altında deri ekleri etrafında düzgün sınırlı epliteloid histiyositler ve çevresinde mononükleer hücre infiltrasyonu bulunan nodüler yapılar oluşturan granülomlar saptandı. Granülomlarda dev hücre ve kazeifikasyon nekrozu izlenme-



Şekil 1. Sağ burun kanadındaki lezyon.



Şekil 2. Fuziform genişleme gösteren parmaktaki lezyonlar.

mekteydi. Bu histopatolojik bulgular sarkoidozis ile uyumlu olarak rapor edildi (Şekil 3).

Sarkoidozis tanısı konulan hastaya 40 mg/gün prednizolon ve 2x250 mg/gün klorokin başlandı. 2 ay sonraki kontrolde deri lezyonlarında belirgin gerileme gözlemlendi.

### TARTIŞMA

Sarkoidozis etiyolojisi ve patogenezi bilinmeyen, remisyon ve relapslarla seyreden, deri ve iç organları tutan sistemik granülomatöz bir hastalıktır. Daha çok genç erişkinlerde ve kadınlarda görülür. Deri bulguları çok değişkendir ve birçok morfolojik lezyon tarif edilmiştir. Makül, papül, nodul, plak, sübkütan nodul (Darier-Roussy sarkoidi) şeklinde lezyonlar görülebildiği gibi; skatrisyel, eritrodermik, ülser, verrüköz, iktiyoziform, hipomelanotik, psoriaziform veya alopesik sarkoidozis vakaları da bildirilmiştir (1-7).

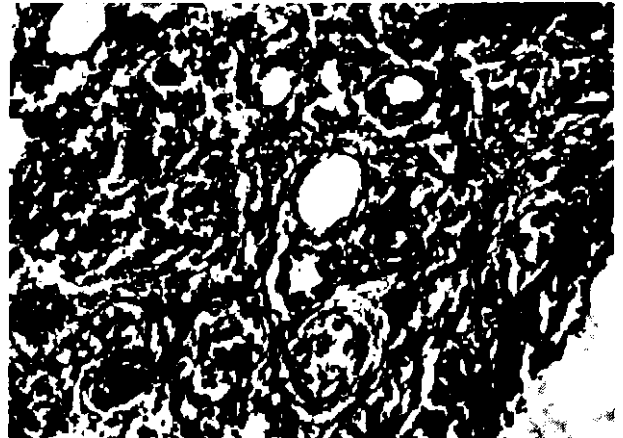
Lezyonlar çok sayıda kırmızı-mor, kahverengimsi veya sarımsı renkte ve elastik kıvamdadır. %85-90 oranında asemptomatik olan lezyonlar spesifik ve nonspesifik olarak iki grupta toplanabilir. Spesifik lezyonların histopatolojik incelemesinde kazeifikasyon nekrozu göstermeyen granülomlar saptanırken, nonspesifik lezyonlarda bu görülmez. En sık görülen nonspesifik lezyon eritema nodosum, spesifik lezyon ise lupus pernio'dur. Kronik, violése renkte, endüre olan bu lezyon genellikle burun, kulaklar, dudaklar ve yüzde yerleşim gösterir. Lupus pernio, yaygın pulmoner infiltrasyon ve fibrozis, kronik üveit ve kemik tutulumu olan persistan sarkoidozisli kadınlarda sık görülür (1-3,6,7). Sarkoidozisde sübkütan kalsiyum depositleri, prurigo, eritema multiforme, skatrisyel ve nonskatrisyel alopesi, palmo-planter nodüler lezyonlar ve nadiren tırnak deformiteleri görülebilir (1,3,6,8). Göz kapağı şişliğiyle başlayan sarkoidozis vakası da rapor edilmiştir (9). Bizim vakamızda lupus pernio ve spesifik maküler lezyonlar mevcuttu.

Sarkoidozisin granuloma anulare, romatoid nodul, romatoid artrit, tüberküloz, Crohn hastalığı, primer biliyer siroz ve nekrobiyozis lipoidika ile birlikteliği bildirilmiştir (7).

Hastaların yaklaşık üçte birinde ateş, yorgunluk ve kilo kaybı gibi nonspesifik semptomlar vardır (6).

Pulmoner tutulum vakaların yarısından fazlasında görülür. Genellikle bilateral hiler lenfadenopati ve/veya özellikle alt loblarda olmak üzere fibrozis mevcuttur. Solunum fonksiyonlarında rekstrüktif tarzda bozukluk görülür (1,3,6). Bizim vakamızın P-A akciğer grafisinde yaygın fibroretiküler görünüm mevcuttu ve solunum fonksiyon testi sonucu hafif tipte rekstrüktif ventilatuvar bozukluk ile uyumlu bulundu.

Oküler tutulum %25-30 oranında görülüp, sıklıkla granülomatöz üveit şeklindedir. Ayrıca lakrimal bezde unilateral veya bilateral ağrısız nodüller, keratotik presipitatlar, iriste nodüler lezyonlar olabileceği gibi gözün tüm tabakaları da tutulabilir (1,3,6). Hastamızın yapılan göz muayenesi normal olarak değerlendirildi.



Şekil 3. Olgunun histopatolojik görünümü.

Karakteristik kemik lezyonları el ve ayak parmaklarının özellikle distal falankslarında yuvarlak zımbayla delinmiş gibi kistik oluşumlardır. Ostitis multipleks kistoid adı verilen bu lezyonlar genellikle lupus perniolu hastalarda görülür ve kütaneöz lezyonlardakine benzer epiteloid hücre kümeleri içerir (1,3,6,9). Hastamızın çekilen el bilek grafilerinde falankslarda eklem mesafesine yakın bölgelerde zımbayla delinmiş gibi lezyonlar mevcuttur.

Sarkoidozisde ayrıca parotis ve tükürük bezlerinde büyüme, generalize lenfadenopati, karaciğer, dalak, böbrek, kalp, eklem ve sinir sistemi tutulumu görülebilir (1,3,6). Bu sistemlere ait tutulum hastamızda saptanmadı.

Laboratuvar bulgusu olarak eritrosit sedimentasyon hızında artış, lökopeni, eozinofili, trombositopeni, hiperkalsemi, hiperkalsüri, hiperproteinemi ve anjio-tensin konverting enzim düzeyinde yükseklik gibi spesifik olmayan bulgular vardır (1,3,6,7). Bizim hastamızda da eritrosit sedimentasyon hızında artış ve hiperproteinemi saptanmıştır.

Sarkoidozisde hem hücresele, hem de humoral immün yanıtta değişiklikler mevcuttur. Gecikmiş tip hipersensivite reaksiyonlarında azalma veya kaybolma, anti-jen ve mitojenlere karşı lenfosit proliferasyonunda azalma, yardımcı T hücre sayısında düşme, baskılayıcı T hücre sayısında artma görülür. Serum immünglobulinlerde poliklonal artış, bazı özel antijenlere karşı abartılmış humoral cevap saptanır. %50 vakada dolaşan immünkompleksler tespit edilmiştir (1,6,7). Hastamızın yapılan ppd testi negatif olarak saptandı.

Kveim testi sarkoidozis için spesifik sayılabilecek bir test olup %80 oranında pozitifdir ancak günümüzde uygulanmamaktadır (1,3,6).

Histopatolojisinde az sayıda Langhans dev hücreleri, lenfositler, histiyositler ve epiteloid hücre adalarından oluşan çıplak tüberkül oluşumu karakteristiktir. Dev hücre içinde asteroid inklüzyon cisimleri ve Schaumann cisimleri görülebilir (1,3,6,10).

Ayırıcı tanıda lupus vulgaris, lepra, sifiliz, skleroderma, lenfoma, lenfadenozis kutis benigna, lupoid leishmaniazis, generalize granüloma annulare ve yabancı cisim reaksiyonları düşünülmelidir (1,5).

Hafif kütaneöz tutulum gösteren sarkoidozis olgularında spontan rezolüsyon oranı %80-90 olup, sadece kozmetik açıdan tedavi gerekebilir. Özellikle kütaneöz lezyonlarda antimalaryal ilaçlar çok etkilidir. Sistemik tutulum varsa kortikosteroidler tedavide kullanılacak ilk ilaçlardır. Metotreksat, azotiopürin ve klorambusil gibi

immünsupresif ilaçların yeri henüz açık değildir, isotretinoin, allopurinol, kolşisin, levamisol ve oksifen butazon ile cerrahi eksizyon ve radyasyon tedavisi de denenebilir (1,3,4,6,7,9,11,12). Hastamıza tedavi olarak sistemik Kortikosteroid ve kloroklin başlanmış olup, hasta halen izlenmektedir.

## KAYNAKLAR

1. Arnold HL, Odom RB, James WD. Andrew's diseases of the skin, 8<sup>th</sup> ed. Philadelphia: WB Saunders Company, 1990: 840-6.
2. Matarasso SL, Bruce S. Ichthyosiform sarcoidosis: report of a case. *Cutis* 1991; 47(6):405-8.
3. Healsmith MF, Hutchinson PE. The development of scar sarcoidosis at the site of desensitization injections. *Clin Exp Dermatol* 1992; 17(5):369-70.
4. Tüzün Y, Kotoğyan A, Saylan T, editörler. *Dermatoloji*, 3.baskı. İstanbul: Nobel Kitabevi, 1985: 565-75.
4. De Erenchum FR, Vazquez-Doval FJ, Idoate M, Leache A, Quintanilla E. Subcutaneous nodules as the first clinical manifestation of sarcoidosis. *Clin Exp Dermatol* 1992; 17(3):192-4.
5. Sharma OP. Sarkoidose. In: Fitzpatrick TB, Freedberg IM, Austen KF, Wolff K, eds. *Dermatology in general medicine*, 4th ed. New York: McGraw Hill Book Company, 1993; 2221-28.
6. SAvin JA, Wilkinson DS. Sarcoidosis. In: Rook A, Wilkinson DS, Ebling FJG, Champion RH, Burton JL, eds. *Textbook of dermatology*, 4<sup>th</sup> ed. Oxford: Blackwell Scientific Publications, 1986; 1755-82.
7. Gudmundsen K, Smith O, Dervan P, Powell FC. Necrobiosis lipoidica and sarcoidosis. *Clin Exp Dermatol* 1991; 16(4):287-91.
8. Chang A, Koopman RJJ. Sarcoidosis. *Br J Dermatol* 1993; 129(2):212.
9. Diestelmeier MR, Sausker WF, Pierson DL, Rodman OG. Sarcoidosis manifesting as eyelid swelling. *Arch Dermatol* 1982;118:356-7.
10. Lever WF, Schaumburg-Lever G. *Histopathology of the skin*, 7<sup>th</sup> ed. Philadelphia: JB Lippincott Company, 1990: 252-6.
11. Zic JA, Horowitz DH, Arzubigi C, King LE Jr. Treatment of cutaneous sarcoidosis with chloroquine. *Arch Dermatol* 1991; 127(7):1034-40.
12. Webster GF, Razsi LK, Sanchez M, Shupack JL. Weekly low-dose methotrexate therapy for cutaneous sarcoidosis. *J Am Acad Dermatol* 1991; 24(3):451-4.