

Kemik, Preauriküler Lenf Bezi ve Akciğer Tutulumu Olan Bir Sarkoidoz Olgusu

Mihrican Yeşildağ*, Ali Kömürcüoğlu**, Ahmet Yeşildağ***, Gülcan Ürpek**, Gültekin Tibet**

* Isparta Verem Savaş Dispanseri, Isparta

** Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları ve Tüberküloz Kliniği, İzmir

*** Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyodiagnostik Anabilim Dalı, Isparta

ÖZET

Sarkoidoz etiyolojisi bilinmeyen, multisistemik granümatöz bir hastalıktır. En sık akciğerleri ve intratorasik lenf bezlerini etkilemekle birlikte herhangi bir sistemi de tutabilmektedir. Bu makalede evre II pulmoner tutulumla birlikte, sol preauriküler lenf bezi ve bilateral el parmaklarında kemik tutulumu olan bir sarkoidoz olgusu sunulmaktadır. *Akciğer Arşivi: 2002; 4: 202-204.*

Anahtar Kelimeler: Kemik tutulumu, lenf bezi, sarkoidoz

SUMMARY

A Case of Sarcoidosis With Bone, Preauricular Lymph Node and Pulmonary Involvement

Sarcoidosis is a multisystem granulomatous disorder with unknown etiology. It frequently affects the lungs and the intrathoracic lymph nodes but can involve almost any system. In this article, we present a case of a stage II pulmonary sarcoidosis with left preauricular lymph node and bilateral phalangeal bone involvement.

Archives of Pulmonary: 2002; 4: 202-204.

Key Words: Bone involvement, lymph node, sarcoidosis

Giriş ve Amaç

Sarkoidoz etiyolojisi bilinmeyen, multisistemik granümatöz bir hastalıktır. En sık akciğerleri ve intratorasik lenf bezlerini tutmakla birlikte deri, göz ve periferik lenf bezi tutulumu başta olmak üzere hemen tüm sistemleri tutabilmektedir. Tanı genellikle klinik, radyolojik ve tutulan sistemlerdeki histopatolojik bulguların birleştirilmesi ile konulur (1). Olguların %90'ında pulmoner tutulum, %50-75'inde periferik lenf bezi tutulumu görülmektedir. Kemik tutulumu ise %3 oranında bildirilmektedir (2,3). Bu makalede evre II pulmoner tutulumla birlikte, sol preauriküler lenf bezi ve bilateral el parmaklarında kemik tutulumu olan bir sarkoidoz olgusu sunulmaktadır.

Olgu

Kırkbir yaşındaki erkek olgu dispne, el parmak eklemlerinde şişlik, şekil bozukluğu ve sol kulak

önünde şişlik şikayetleri ile başvurdu. Dört yıl önce her iki el parmak eklemlerinde şişlik ve şekil bozukluğu ortaya çıkan olgunun, ortopedi kliniğinde el parmaklarına düzeltme operasyonu uygulandığı ve peroperatuar parmak kemiklerinden biyopsi alındığı eski dosyasından öğrenildi. Biyopsi sonucu granümatöz iltihap olarak rapor edilmiş ve herhangi bir tedavi verilmemiş olan olgu, 2 ay önce eforla nefes darlığı yakınmasının ortaya çıkması ve giderek artması üzerine kliniğimize başvurdu.

Olguda hafif eforla dispne, her iki el parmaklarında şekil bozuklukları, özellikle proksimal interfalangial eklem bölgelerinde yumuşak doku şişlikleri ve deformite vardı. Sol preauriküler bölgede ise cilt altında 2x2 cm çapında düzgün sınırlı, mobil bir kitle palpe edildi. Hafif eforla dispnesi olan olgunun akciğer oskültasyonunda bilateral bazallerde ince raller saptandı. Laboratuvar incelemelerde, eritrosit sedimentasyon hızı 50 mm/s ve serum kalsiyumu 13.4 mg/dl olarak bulundu. Diğer kan ve idrar biyokimya değerlerinin normal sınırlarda olduğu gözlemlendi. PPD negatifti.

PA akciğer grafisinde, çift taraflı hiler dolgunluk,

Yazışma Adresi: Dr. Mihrican Yeşildağ,
Isparta Verem Savaş Dispanseri, Isparta
Tel : 0. 246. 2322972, Fax : 0. 246. 2371762
e-mail: mihricanydag@hotmail.com

parankimde çift taraflı orta ve alt zonlarda belirgin retikülonodüler dansite artımı izlendi (Resim 1). Toraks BT'de, en büyüğü sağ paratrakeal alanda olmak üzere prevasküler ve çift taraflı hiler lenfadenopatiler rapor edildi (Resim 2). Devam eden kesitlerde, parankim alanlarında değişik büyüklüklerde intertisyel nodüller ile septal kalınlaşmalara uyan nodüler, retiküler ve lineer opasiteler gözleildi (Resim 3).

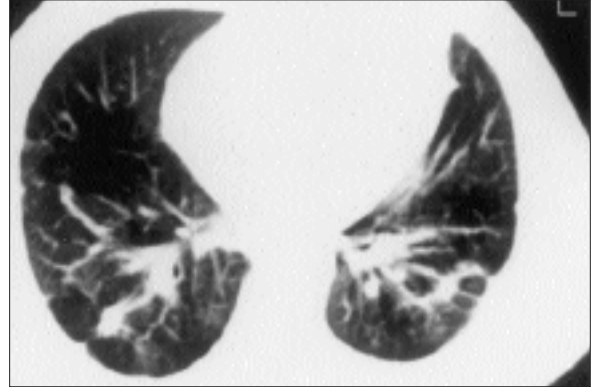
Her iki el bilek grafisinde, sağ el 4. parmak proksimal falanksta ve sol el 2. ve 5. parmak proksimal falankslarda, ayrıca 3. ve 4. parmak orta falankslarda zımba ile delinmiş gibi keskin sınırlı yuvarlak osteolitik lezyonlar görüldü. Yine sağ el 2. ve 5. parmak proksimal ve orta falankslarda kemik trabekülasyonunda kayıp, rezorpsiyon, kortikal incelleme ve retiküler tarzda kemik değişiklikleri izlendi. Kemik yapılarında tutulan alanlarda rezidüel kısıl-

ma, şekil bozukluğu ve deviasyonlar ile ekleme komşu lezyon düzeylerinde eklemlerde daralma ve konturlarında düzensizlik saptandı (Resim 4). Arteriyel kan gazları incelemesinde; pH: 7.40, pCO₂: 38.9 mmHg, pO₂: 76.9 mmHg, HCO₃: 23.7 mmol/L, O₂ sat: % 95.2 bulundu. Solunum fonksiyon testlerinde; FVC: 2.50 L (%65), FEV₁: 1.98 L (%61), FEV₁/FVC: %79, FEF 25-75 %: 2.09 (%51) olarak bulundu. Fiberoptik bronkoskopi (FOB)'de tüm bronş sistemi açık olarak izlendi. Yapılan bronkoalveoler lavaj (BAL)'da; alveolar makrofaj: % 58, lenfosit: % 33, polimorf nüveli lökosit: % 8.5, CD₄: 65, CD₈: 14 ve CD₄ / CD₈: 4.40 bulundu. Preauriküler bölgedeki kitleden yapılan doku biyopsisi, nonkazeifiye granülomatöz lenfadenit olarak rapor edildi.

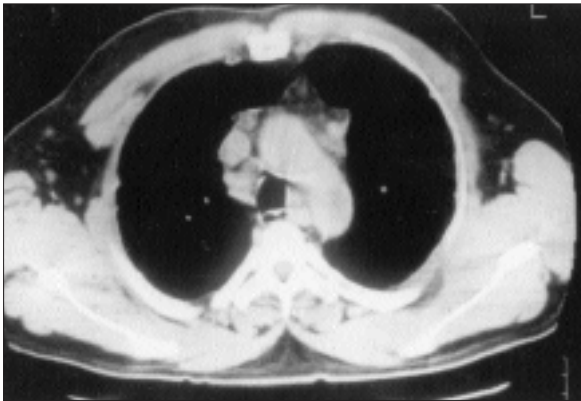
Pulmoner ve ekstrapulmoner sarkoidoz tanısı konulan olguya 40 mg/gün prednizolon tedavisi



Resim 1: PA akciğer grafisi



Resim 3: Toraks BT parankim kesitinde; intertisyel nodüller, retiküler ve lineer opasiteler.



Resim 2: Toraks BT mediasten kesitinde; sağ paratrakeal ve prevasküler lenfadenopatiler.



Resim 4: Bilateral el grafisinde; her iki el parmaklarında değişik lokalizasyonlarda osteolitik lezyonlar, kortikal incelmeler, trabekülasyon kayıpları, retiküler görünüm ve şekil bozuklukları.

başlandı. İki ay sonunda hastanın nefes darlığı yakınması kaybolduğu, preauriküler LAP'nin tama yakın gerilemiş olduğu ve mediastinal lenfadenopatilerde minimal gerileme olduğu izlendi. Solunum fonksiyon testlerinde; FVC: 3.29 L (%85), FEV₁: 2.61 L (%80), FEV₁/FVC: %79, FEF 25-75 %: 3.16 (%78) olduğu saptandı. Olgu halen tedavi ve takip altındadır.

Tartışma

Akciğer dışı sarkoidoz tutulumunun daha çok deri, göz ve periferik lenf bezlerinde, daha az oranda ise kas-iskelet sistemi, kalp, böbrek ve sinir sisteminde görüldüğü bildirilmektedir (1,2). Akciğer dışı sarkoidozlu olguların büyük çoğunluğunda aynı zamanda intratorasik tutulum da mevcuttur. İntratorasik tutulum olmadan sadece akciğer dışı tutulumun, olguların %10'undan azında görüldüğü bildirilmektedir (3). Olgumuz el parmakları ve preauriküler lenf bezi tutulumunun histopatolojik olarak kanıtlanmasının yanısıra akciğer parankiminin radyolojik görünümü ve BAL bulgularıyla birlikte evre II akciğer tutulumu olarak değerlendirildi. Yapılan çalışmalarda hem akciğer sarkoidozunda hem de akciğer grafisi normal olan akciğer dışı sarkoidozlu olgularda BAL' da lenfositlerin yüzdelerinde ve CD₄ / CD₈ oranlarında artış bildirilmektedir (4-6). CD₄ / CD₈ oranının 3.5 ve üzeri olması sarkoidozu kuvvetle düşündürür ancak tek başına tanı için spesifik bir bulgu değildir (7). Olgumuzun BAL'ında lenfosit % 33, CD₄ / CD₈ oranı ise 4.40 olarak saptanmış ve sarkoidozla uyumlu bulunmuştur. Sarkoidozda periferik lenf bezi büyümesi genellikle küçük çaplıdır ve sıklıkla spontan olarak geriler. En sık olarak servikal, aksiller, epitrokleer lenf bezlerinde tutulumu olduğu bildirilmektedir (1,2,6). Olgumuzda sol preauriküler lenf bezi tutulumu vardı ve yapılan biyopside nonkazeifiye granümatöz lenfadenit gösterilmiştir.

Sarkoidozda kemik tutulumu enderdir. Radyografik olarak saptanabilen kemik lezyonları yaklaşık olarak hastaların % 3'ünde izlenebilmektedir (2). Kemik tutulumu en sık el proksimal falanksların metafizodiafizinde olmak üzere hemen hemen

tüm kemiklerde olabilir (5,8). Tutulan kemiklerde 'zımba ile delinmiş' gibi keskin yuvarlak osteolitik lezyonlar görülür. Ayrıca kemik medullasındaki granümatöz proliferasyon nedeni ile trabekülasyonda kayıp, rezorpsiyon ve kortikal atrofi ile 'dantel benzeri' retiküler görünüm de izlenebilir. Çok ender olmakla birlikte kemik tutulumunun sklerotik tarzda da olabileceği bildirilmektedir (9). Kemik tutulumlarına sıklıkla rezidüel kısalmalar, şekil bozuklukları ile yumuşak doku lezyonları da eşlik etmektedir (8,9). Olgumuzda da her iki el falankslarında bu tipik görünüm izlenmiştir.

Olgumuza semptomatik evre II pulmoner tutulum ve görünümü bozan periferik lenfadenopati nedeniyle kortikosteroid tedavisi başlanmış ve tedaviye yanıt alınmıştır. Kemik tutulumunda genellikle medikal tedaviye yanıt alınmamakta ve palyatif cerrahi girişimlere gerek duyulmaktadır.

Kaynaklar

1. Moller DR. Systemic sarcoidosis. In: Fishman AP. Pulmonary disease and disorders. New York: Mc Graw-Hill Book Company, 1998:1055-68.
2. Ülger AF. Sarkoidozda diğer organ tutulumları. In: Alper D, Kumbasar Ö (ed). Güncel bilgiler ışığında sarkoidoz. Ankara: Bilimsel tıp yayınevi, 1999:128-34.
3. Abehsera M, Valeyra D, Grenier P, et al. Sarcoidosis with pulmonary fibrosis: CT patterns and correlation with pulmonary function. AJR 2000;174: 1751-7.
4. Hoogsteden HC, Dongen JM, Adriaansen HJ, et al. Bronchoalveolar lavage in extrapulmonary sarcoidosis. Chest 1998;94:115-8.
5. Wallaert B, Ramon P, Fournier E, et al. Bronchoalveolar lavage, serum angiotensin converting enzyme and gallium-67 scanning in extrathoracic sarcoidosis. Chest 1982; 5:553-5.
6. Çelik G, Erdem F, Alper D. Sarkoidozis. In: Numaoğlu N. Solunum sistemi ve hastalıkları. Ankara: Antıp A.Ş., 1997: 505-21.
7. Marruchella A, Tondini M. Reliability of bronchoalveolar lavage in the routine clinical assessment of patients with sarcoidosis. A retrospective analysis. Respiration 2002; 69: 155-64.
8. Pino JG, Ulloa AD, Lovic A, et al. Sarcoidosis of hand and wrist: A report of two cases. J Hand Surg 1997; 22:942-5.
9. Sutton D. Textbook of Radiology and Medical Imaging. 5th ed. London; Churchill Livingstone. 1992: 62-3.