

Rothmann-Makai Pannikülitisi (Olgu Raporu)

ROTHMANN-MAKAI PANNICULITIS (CASE REPORT)

Doç.Dr.Lale DÖNDERİCİ, Prof.Dr.Aysel GÜRLER, Doç.Dr.Cengizhan ERDEM,
Prof.Dr.Atıf TAŞPINAR, Uz.Dr.Hatice ERDİ, Dr.İlknur ÖZEN

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji ABD, ANKARA

ÖZET

Rothmann-Makai pannikülitisi herhangi bir sistemik semptomu olmayıp gövde ve ekstremitelerde subkutan nodüllerin oluşmasıyla karakterize, Weber-Christian Hastalığının nadir bir varyantıdır. Biz burada Rothmann-Makai pannikülitisi tanısı konulan bir hastayı sunduk ve literatürü kısaca gözden geçirdik.

Anahtar Kelimeler: Pannikülitis, Rothmann-Makai tipi

T Klin Dermatoloji 1993, 3:123-126

SUMMARY

Rothmann-Makai's panniculitis is a rare variant of Weber-Christian disease which is characterized by the development of subcutaneous nodules on the trunk and extremities without any systemic symptoms. Here, we presented a patient who was diagnosed as Rothmann-Makai panniculitis and we reviewed the literature briefly.

Keywords: Panniculitis, Rothmann-Makai type

Turk J Dermatol 1993, 3:123-126

Etyolojisi henüz tam olarak bilinmeyen bir pannikülitistir. Gövde ve ekstremitelerde yuvarlak, palpasyonla hassas, genellikle ağrısız, ortalama oniki tane ve 2-30mm çaplarında değişen sert veya elastik yapıda olabilen, üzerindeki derinin normal görünümde veya eritematöz özellikte olduğu subkutan nodüllerle karakterizedir (1,2,3,4). Lezyonlar gruplar halinde oluşmayıp zaman içinde tek tek ortaya çıkarlar ve birkaç gün ile birkaç hafta içinde spontan olarak siktiris bırakmadan kaybolurlar (1,2). Bu hastalığın süresi 6 ay-1 yıldır. En önemli özelliği ise beraberinde ateş, genel durum bozukluğu ve sistemik semptomların bulunmamasıdır (1,2,3,4).

OLGU

60 yaşındaki Nevşehir doğumlu bayan hasta (E.Ö) polikliniğimize dört aydır her iki bacağına ve gövdesinde kırmızı renkte, sert, basmakla ağrılı şişlikler yakınmasıyla başvurmuştur.

Öz ve soy geçmişi bir özellik saptanmamıştır.

Fizik muayenesinde genel durumu iyi, kan basıncı 125/85 mmHg, nabızı 76/dak olan obez hastanın kalb

sesleri derinden geliyordu. Sternumun sol kenarı boyunca 3°/6° sistolik ejeksiyon üfürümü ve S2'de sertleşme; akciğerlerde dinlemekle bilateral sibilan ronküsler; her iki alt ekstremitelerde (+) gode bırakan ödem ve periferik siyanozu mevcuttu.

Dermatolojik muayenesinde; baş saçlı derisi ve saçlar doğaldı. Yüzünde daha çok yanaklarda belirgin olmak üzere yaygın telenjektazileri vardı. Karnında, sırtında, alt ekstremitelerinde, el ve ayaklarının dorsal yüzlerinde yaygın, çapları 0.5-3mm arasında değişen büyüklüklerde eritemli-mor renkli, lokal ısı artışı bulunan, palpasyonla hassas nodositeleri mevcuttu. Ayak parmak araları, ayak tabanı, ve tırnakları doğaldı. Oral ve genital mukozalar doğal, vücut kıllanması normaldi (Şekil 1,2).

Laboratuvar incelemesinde; tam kan ve tam idrar tetkikleri, böbrek fonksiyon testleri, serum lipit düzeyleri, serum kalsiyum miktarı ve alfa-1 antitripsin ve lipaz seviyeleri normaldi. Alkalen fosfataz: 131 U/L ve LDH: 330 U/L olması dışında karaciğer fonksiyon testleri de normaldi. Açlık kan şekeri: %116 mg/dl, tokluk kan şekeri: %164 mg/dl ve oral glukoz tolerans testi bozuk bulundu. Boğaz kültürü: normal boğaz florası, ASO: 200 IU/ml altında, CRP (-), RF (-), sedimentasyon hızı 25 mm/saat ve üçlü paterji testi negatifti. Telekardiografisinde aorta uzun ve kıvrıntılı, sol kalbte hipertrofi, akciğerlerde lineer dallanmada artma vardı. Elektrokardiografisinde sağ aks deviasyonu, V3'de T negatifliği ve P

Geliş Tarihi: 7.9.1993

Kabul Tarihi: 5.10.1993

Yazışma Adresi: Dr.İlknur ÖZEN

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Dermatoloji ABD, ANKARA



Şekil 1. Olgumuzun bacağındaki lezyonların klinik görünümü



Şekil 2. Olgumuzun gövdesindeki ve üst ekstremitelerindeki lezyonların klinik görünümü.

pulmonale dalgalan; ekografisinde ise sol atrium büyüklüğü üst sınırdadır, sağ boşluklar ise büyük bulundu.

Kardoloji konsültasyonunda kor pulmonale tanısı konulup tedavisi planlandı. Endokrinoloji konsültasyonunda oral glukoz tolerans testindeki bozukluk obeziteye bağlandı ve zayıflama diyeti önerildi.

Sırtındaki nodüler lezyondan alınan 17.9.1991 tarihli ve 743/91 numaralı biopsisi "nondefinit pannikülit = subkutan İlpogranülomatosis = Rothmann-Makai panniküliti olarak değerlendirildi.

TARTIŞMA

Pannikülit terimi subkutan dokudaki inflamasyon odakları ile karakterize bir grup hastalığa verilen isimdir. Modüllerin üzerini kaplayan dermis ve epidermis nedeniyle yalnızca fizik muayene ile pannikülitin spesifik tipini tayin etmek mümkün olamamaktadır. Panniküllitlerin bütün tipleri sıklıkla bacaklarda, ülser olan veya olmayan, eritemli veya morvolyole nodüllerle karakterizedir. Her ne kadar dağılımı, başlangıç zamanı ve lezyonların klinik özellikleri esas alınarak tanıya yaklaşılabi-

lirse de kesin tanı biopsi ile konulmaktadır. Panniküllitlerin histopatolojik sınıflaması temelde İnflamatuvar fokusun lokalizasyonu esas alınarak yapılabilmektedir, inflamasyon primer olarak septalarda lokalize ise septal pannikülit; yağ lobüllerinde ise lobuler pannikülit ismi verilmektedir. Genellikle hastalığın geç dönemlerinde İnflamasyon tüm alanları kapsayabileceğinden ancak erken dönemde alınan biopsi panniküllitin primer olarak lobuler veya septal olduğu konusunda yardımcı olabilmektedir, ilaveten vaskülitin varlığı da panniküllitlerin dört majör gruba ayrılmasına yol açmaktadır. Buna göre panniküllitlerin klasifikasyonu Tablo 1'de görülmektedir (5).

Bugün henüz pannikülitlerin herkes tarafından kabul edilen bir sınıflaması yapılamamıştır çünkü pannikülitlerin bazı formları bazı otörlere göre ayrı bir antite olarak kabul edilirken, diğer otörlere göre belli başlı hastalıkların bir varyantı olarak tanımlanmaktadır (6).

İlk defa 1894 yılında Rothmann tarafından tanımlanan ve 1928 yılında Makal'nin "İlpogranülomatosis subkutanea" adını verdiği Rothmann-Makal panniküliti;

Tablo 1. Pannikülitlerin sınıflandırılması

- A. Lobuler Pannikülitler
- a. Vaskülsiz:
1. İdlopatk lobuler pannikülit
 - Weber-Christian hastalığı
 - Subkutan lipogranülozomatozis
 - Alfa-1 antitripsin eksikliği pannikülit
 - Histiositik sitofajik pannikülit
 2. Fiziksel pannikülitler
 - Soğuk etkisiyle oluşan
 - Travmatik
 - Kimyasal
 - Faktisiyei
 3. Neonatal pannikülitler
 - Sklerema neonatorum
 - Neonatal subkutan yağ nekrozu
 4. Pankreatik pannikülit
 5. Poststeroid pannikülit
 6. Sistemik hastalıklardaki lobuler pannikülitler
 - Lupus eritematozus
 - Sarkoidoz
 - Granuloma annulare
 - Lenfoma ve lösemi
 - Enfeksiyonlar
- b. Vaskülitli:
- Noduler vaskülit (Eritema induratum)
- B. Septal Pannikülitler
- a. Vaskülsiz:
- Eritema nodosum
 - Subakut noduler migratuvar pannikülit
 - Skleroderma pannikülit
 - Eozinofilik fasiit
 - Nekrobiyozis lipoidika diabetikorum
 - Romatoid nodul
- b. Vaskülitli:
- Superfisiyal migratuvar tromboflebit
 - Poliarteritis nodoza
 - Kutanoz poliarteritis nodoza



Şekil 3. Pothmann-Makai pannikülitinde spesifik özellikler göstermeyen lobuler nondefinit pannikülit.

dır (2,3,5). Özellikle çocuklarda görülmekle beraber; Rothmann, Baumgartner ve Rive bu hastalığı erişkinlerde de tanımlamışlardır (1,2). Bizim hastamız da erişkin yaş grubuna girmektedir.

Primer patolojik olay lobuler pannikülit (5,8). Lipogranülozomatozis subkutaneanın nedeni halen bilinmemektedir. Rochl ve Theis; dolaşımdaki yabancı maddelerin yağ dokusunda staza ve sonuçta da nekroza neden olduğu hipotezini savunmuşlardır. Onların olgularında predispoze faktörler olarak böcek sokması, tromboflebit, varis gibi dolaşım bozuklukları bulunmaktadır. Yapılan araştırmalarda halojen bileşiklerin etyolojide rolü olmadığı gösterilmiştir ve hiçbir enfeksiyon ajanı etken olarak saptanamamıştır (1,5). Subkutan yağ dokusunda kişinin kendi lipitlerine karşı yabancı cisim reaksiyonu sonucu oluşan granülozomatoz değişikliklerle karakterize olduğu düşünülmektedir. Yağ dokusunu besleyen kapillerlerde dilatasyon, endotel hücrelerinde proliferasyon, hücre infiltrasyonu, hyalinizasyon ve ödem meydana gelmektedir, ileri olgularda, intimada kalınlaşma sonucu damarlarda komplet obstrüksiyona bağlı gitgide ilerleyen skleroz ve atrofiyi takiben yağ hücrelerinde fokal dejenerasyon ve adiponekroz ortaya çıkmaktadır (1,8).

Weber-Christian hastalığı gibi üç evreden oluşmaktadır:

I/Akut İnflamatuvar evre: Yağ hücrelerinin fokal dejenerasyonundan oluşan nekrotik odağın çevresinde polimorf nüveli lökositler, lenfosit ve histiosit infiltrasyonu gözlenir.

II/Lipofajik evre: Dejenere olmuş yağları fagosite eden "köpük hücre" adını alan histiositler ve nonkazeöz granülom oluşumu tipiktir. Ayrıca dev hücreler, plazma hücreleri ve eozinofil infiltrasyonu da bulunabilir.

III/Fibroblastik evre: Bağ doku liflerindeki ödem ve yağ dokusunun yerini fibrozisin alması gözlenir (1,9).

her olgunun ayırıcı tanısı yapıp belli bir antiteye tam olarak uyduurulamayan ve bu nedenle de bazı otörlerce nonspesifik veya nondefinite pannikülitler olarak isimlendirilmiştir (1,6,7). Bu terim, 1945 yılında Weber-Christian hastalığı, eritema nodosum, eritema induratum gibi belirli antitelere uymayan idiopatik pannikülitlerden oluşan heterojen grubu tanımlamak için kullanılmıştır ve tanı tamamen negatif kriterlere bağlıdır (6). 1968'de ise periarteritis nodosa, eritema induratum ve Rothmann-Makai pannikülitini incelendiğinde hepsinin benzer evrelerden geçtiği, bu nedenle de bu grup hastalıklara "idiopatik lipogranülozomatoz hipodermatitler" denilmesi önerilmiştir (8). Bazı otörler ise bu hastalığı "adiponekrozis subkutanea" başlığı altında incelenmektedir. Bunun yanı sıra, Weber-Christian hastalığının nadir bir varyantı olarak kabul edenler de bulunmaktadır (2).

Hastalık her iki cinsi de eşit sıklıkta tutar; ırksal, coğrafik, mesleki ve herediter bir özelliği bulunmamakta-

Histopatolojik olarak Weber-Christian hastalığı ile Rothmann-Makai panniküllitini ayırt edebilmek için Lever, "Histopathology of the skin" in dördüncü baskısında (1967) iki özellik belirlemiştir. Bunlar Rothmann-Makai pannikülitinde birinci evrede daha yaygın yağ nekrozu bulunması ve ikinci evrede köpük hücrelere ek olarak granülomların varlığıdır (2,3). Bununla birlikte Lever "Histopathology of the skin" in yedinci baskısında (1990) Rothmann-Makai pannikülitinin ayrı bir antite olduğu konusundaki kuşkularını belirtmiş ve bu konuda kesin olarak sınıflandırılmayan pannikülit olgularının nonspesifik = nondefinit pannikülit olarak isimlendirilmesini önermiştir. Böylece de bu diagnostik terimi tamamen negatif terimlere dayandırmıştır (6). Bizim hastamızın dermatopatolojik incelemesinde de Weber-Christian hastalığı, eritema nodosum ve eritema induratum ile uyumlu olmayan lobuler bir pannikülit saptanmıştır (Şekil 3). Bu histopatolojik özelliklere ilaveten bazı literatürlerde nodüler vaskülit benzer bulgular da bildirilmiştir (2).

Ayırıcı tanıda eritema nodosum, eritema induratum, Weber-Christian hastalığı, nodüler trikofitik granülom, nodüler yağ nekrozu, soğuk panniküliti, post-sterooid panniküliti, subakut nodüler migratuar pannikülit, alfa 1 antitripsin eksikliği, yabancı cisim granülomu, nodüler vaskülit, periarteritis nodosa, DNA veya oto-eritrosit sensitivitesi bulunmaktadır (1,2,3,6,8,9).

Henüz etkisi tam olarak kanıtlanmış bir tedavisi olmadığından, sistemik semptomlar bulunmadığından ve 6-12 ay içinde spontan düzelebildiğinden ağır olgular dışında tedaviye gerek duyulmamaktadır (2). Günde 60-80mg prednisolone ile beraber enfeksiyon bulgusu bulunmasa da geniş spektrumlu antibiyotikler ve sülfonamidlerin kullanılması denenebilmektedir (3,10). Tetrasiklinin de antilipaz etkisi nedeniyle etkili olabileceği düşünülmektedir (2). Biz olgumuza herhangi bir spesifik tedavi uygulamadık, sadece semptomatik olarak indometazin verdik. Taburcu ettiğimizde lezyonları spontan olarak gerilemişti.

Biz burada zaman içinde tek tek ortaya çıkan, simetrik, ülserleşmeyen ve skatris bırakmadan iyileşen, gluteal bölgeleri tutmayan, beraberinde ateş ile sistemik semptomlar bulunmayan ve klinik ön tanıyı destekleyen biopsi sonucuyla bir Rothmann-Makai panniküliti olgusu sunduk ve nadir görülen bir pannikülit tipi olduğundan yayınlamayı uygun bulduk.

KAYNAKLAR

1. Laymon CW, Peterson WC. Lipogranulomatosis subcutanea (Rothmann-Makai). Arch Dermatol 1964; 90:288-92.
2. Thiers BH. Subcutaneous diseases. In: Demis DJ. Clinical dermatology, 17th ed. Philadelphia: Harper and Row Publishers, 1990: 8-5:1-7.
3. Fleischmajer R, Nancy RM. Diseases of the subcutaneous tissue. In: Moschella SL, Hurley HJ. Dermatology, 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders Company, 1985: 1175-81.
4. Arnold HL, Odom RB, James WD. Diseases of the skin. Philadelphia: WB Saunders Company, 1990: 570-5.
5. Güner MA. Panniküllitler. Taşpınar A, ed. Prof.Dr.A.Lütfi Tat Simpozyumu Kitabı. Ankara: Yargıçoğlu Matbaası, 1992: 156-72.
6. Lever WH, Lever GS. Histopathology of the skin. Inflammatory diseases of the subcutaneous fat, 7th ed. Philadelphia: JB Lippincott Company, 1990:183-283.
7. Ryan TJ, Wilkinson DS. Cutaneous vasculitis (angiitis). In: Rook A, Wilkinson DS, Ebling FJB, Champion RH, Burton JL. Textbook of dermatology, 4th ed. Oxford: Blackwell Scientific Publ 1986; 1165-75.
8. Matukas T, Reisner RM. Panniculitis, possibly Rothmann-Makai type. Arch Dermatol 1972; 105:287.
9. Tüzün Y, Kotoğyan A, Saylan T. Dermatoloji. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevi, 1985: 539-52.
10. Hannuksela M. Current dermatologic therapy. Philadelphia: WB Saunders Company, 1982: 342-3.