

Akut Febril Nötrofilik Dermatoz (Sweet Sendromu) ve Eritema Nodosum

ACUTE FEBRILE NEUTROPHILIC DERMATOSIS (SWEET'S SYNDROME) AND ERYTHEMA NODOSUM

Işıl İNANIR*, Şebnem AKTAN*, Berna ŞANLI**, Neşe ÇALLI***

* Yrd.Doç.Dr.,Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD,

** Dr.,Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD,

*** Yrd.Doç.Dr.,Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji AD,

Özet

Sweet sendromu ağrılı eritematöz plaklar, ateş, artralji, periferik lökositöz, üst dermiste ödem ve yoğun nötrofil infiltrasyonu ile karakterize nadir görülen bir dermatozdur. ÜSYE, hematolojik maliniteler, ilaç hipersensitivitesi, sarkoidoz, otoimmün hastalıklar ile birlikte görülebildiği gibi idiyopatik de olabilir. Sweet sendromu ve eritema nodozumun birlikte bulunduğu 26 yaşında bir kadın olguyu sunmaktayız.

Anahtar Kelimeler: Sweet sendromu, Eritema nodozum

T Klin Dermatoloji 2000, 10:101-103

Summary

Sweet's syndrome is a rare disease characterized by painful erythematous plaques, fever, arthralgia, peripheric leucocytosis, edema and dense neutrophilic infiltration in the upper dermis. It can be idiopathic or associated with upper respiratory tract infection, haematological malignancies, drug hypersensitivity, sarcoidosis, autoimmune diseases. We are presenting a 26-year old woman who has both Sweet syndrome and erythema nodosum.

Key Words: Sweet syndrome, Erythema nodosum

T Klin J Dermatol 2000, 10:101-103

Klinik ve histolojik özellikleri nedeniyle akut febril nötrofilik dermatoz olarak adlandırılan Sweet sendromu ilk kez 1964'de Robert Douglas Sweet tarafından tanımlanmıştır (1). Tanı için Su ve arkadaşlarının grupladığı ve Tablo 1'de yer alan diagnostik kriterlerden (2) mayor kriterler yanında en az 2 minör kriter de bulunmalıdır. Tablodaki 5. kriter Driesch ve arkadaşları tarafından daha sonra eklenmiştir (3).

Klasik olarak orta yaşlı kadınlarda bir ÜSYE ardından ortaya çıkan (4) dermatoz son zamanlarda idiyopatik, parainflamatuar, paraneoplastik ve gebelikte olmak üzere 4 grupta incelenmektedir (3).

Etyoloji kesin olarak bilinmemekle birlikte T hücre bağımlı hücrel immun yanıt ve sitokinlerin özellikle de IL-1'in rolü en gözde hipotezdir (5).

Hipersensitivite hem bakteriyel, kimyasal allerjenler ya da neoplastik hastalıklar gibi endojen nedenler, hem de ekzojen faktörlere karşı gelişebilmektedir (6). Nötrofilik infiltrasyon, myeloproliferatif hastalıklara eşlik etmesi, sitokinlerin gösterilmesi ve G-CSF (granülosit hücre sitümüle edici faktör) uygulanması ile ortaya çıkabilmesi (7) patogeneizde anormal nötrofil aktivasyonunu düşündürmektedir.

Olgu

26 yaşında bayan hasta kol ve bacaklarındaki ağrılı şişlikler nedeniyle polikliniğimize başvurdu. 1 ay önce ilk olarak sol ayakta başlayan bu lezyonların kol, bacaklar ve yüze yayıldığını ifade etti.

Özgeçmişinde bir özellik olmayan hastanın sistemik muayenesinde konjunktivalarda solukluk ve 37.8°C ateş dışında patolojik bulgu saptanmadı. Dermatolojik bakıda burun, çene, el bileklerinde daha fazla olmak üzere kollarda, her iki femoral bölge ve krurislerde ağrılı, bası ile duyarlı, bazılarının çevresinde veziküller bulunan eritemli plaklar, yer yer hedef lezyonlar, yine her iki kruris

Geliş Tarihi: 11.09.1998

Yazışma Adresi: Dr.Işıl İNANIR
1824 sok. Yıldırım apt. 2/3
Karşıyaka, İZMİR

Tablo 1. (2,3)**Mayor kriterler**

- 1-Akut başlangıçlı duyarlı-ağrılı, eritemli veya viole plak-nodüller
- 2-Dermiste lökositoklazi olmaksızın nötrofilden zengin infiltrasyon

Minör kriterler

- 1-Ateş veya enfeksiyon öyküsü
- 2-Ateş, artralji, konjunktivit veya malign hastalığın eşlik etmesi
- 3-Lökositoz
- 4-Sistemik kortikosteroidlere iyi yanıt, antibiotiklere yanıtızsızlık
- 5-Sedimentasyon yüksekliği

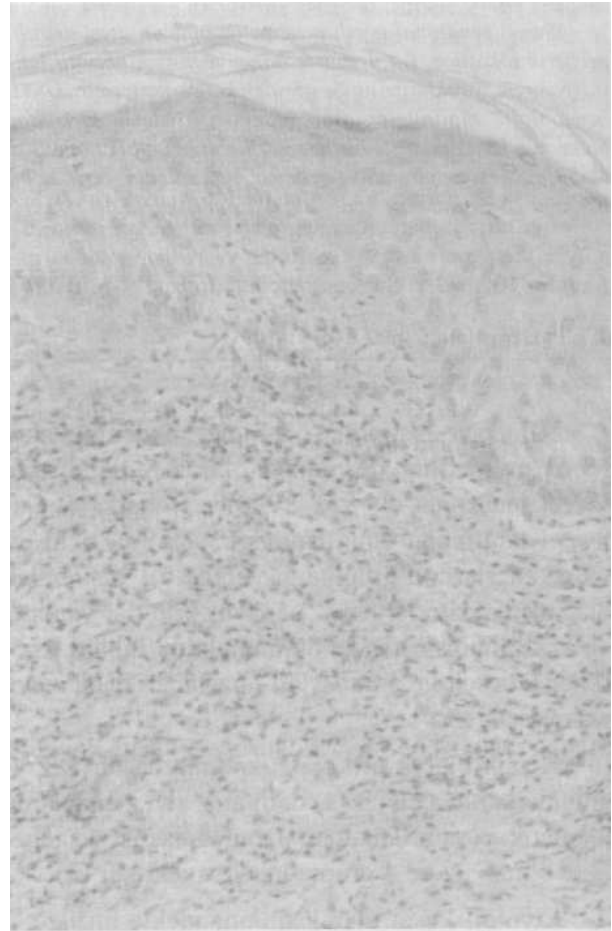
**Şekil 2.****Şekil 1.**

ön yüzde duyarlı, sıcak ve eritemli nodüller, bacaklarda (++) godet bırakan ödem saptandı (Şekil 1).

Laboratuar tetkiklerinde sedimentasyon 127 mm/saat, hematokrit %31, hemoglobin 10.7 mg, lökosit 9800/mm³, ASO 1/300 İÜ, CRP++ idi. Diğer hematolojik ve biokimyasal parametreler normaldi.

Ön koldan alınan biopsinin incelenmesinde epidermiste yer yer lenfositik , yer yer lökositik ekzositoz ve spongios mevcuttu, nekrotik hücre izlenmedi. Üst ve orta dermiste yaygın PNL ve lenfositlerden oluşan mikst dermal infiltrasyon ve ödem izlendi (Şekil 2,3).

Hospitalize edilen hastanın lezyonları prednizolon 40 mg/gün ve indometasin 100 mg/gün ile geriledi, 10 gün sonraki kontrolde gerek Sweet lezyonları, gerekse eritema nodozum benzeri nodüller tümüyle kaybolmuştu. 3 aylık kontrolleri süresince nüks gözlenmedi.

**Şekil 3.****Tartışma**

Sweet sendromu ve eritema nodozum etyopatogenezleri bilinmeyen reaktif dermatozlardır. Nadir de olsa aynı kişilerde gözlenmeleri ikisi

arasındaki ilişkiye dikkat çekmiştir. Zaten Sweet de 1964'de hastalığı tanımlarken (1) ve daha sonra yayınladığı serisinde eritema nodozumlu olgular bildirmiştir (4). Sitjas ve arkadaşları 30 olgularının 9'unda eritema nodozum ve histopatolojik inceleme yapılan 5'inde septal pannikülit saptayarak bu birlikteliğin çok nadir olmadığını belirtmişler (8). Türk Dermatoloji literatüründe bu iki dermatozun birlikte olduğu bir olgu bulunmamaktadır.

Eritema nodozum ve Sweet lezyonlarının birlikte bulunduğu olgularda genellikle eşlik eden başka bir hastalık bulunmaktadır. Sarkoidoz. (9) akut myelositer lösemi (10) ve Crohn hastalığı (11) ile beraberliği bildirilmiştir. Bir olguda her iki hastalığa ait bulgular hem Sweet hem de eritema nodozum etyolojinde rol oynayabileceği düşünülen oral kontraseptif kullanımından sonra ortaya çıkmış ve ilacın kesilmesinden sonra tekrarlamamıştır (12). Diğer bildirimlerde eşlik eden hastalık bulunmamaktadır. (13-15).

Ateş, lökositoz, lezyonlarda duyarlılık gibi ortak klinik özellikler yanısıra sıklıkla ÜSYE, enfeksiyonlar, maliniteler ve gebelik sonrası ortaya çıkmaları benzer etyopatogenezi düşündürmektedir. Her ikisinde de immunolojik hipersensitivite üzerinde durulmuştur. Cooper ve arkadaşları Sweet sendromunda nötrofilik infiltratların subkutan dokuya dek uzandığını göstermiş (16), Delabie ve arkadaşları erken evrede histiosit infiltrasyonu olduğunu ve bunun da eritema nodozumdaki Miesher granülomlarına benzediğini ifade ederek başka bir benzerliğe dikkat çekmişlerdir (17). Sistemik kortikosteroidler, indometasin, kolşisin ve potasyum iyodür iki tabloda da faydalıdır (18).

Tüm bu göstergeler Sweet sendromu ve eritema nodozum birlikteliğinin tesadüfi olmadığını düşündürmektedir. Bildirilen olguların çoğunda hastamızda olduğu gibi eritema nodozum lezyonlarından biopsi alınmamıştır. Sweet sendromlu olguların eritema nodozum açısından gözden geçirilmesi ve histopatolojik inceleme etyopatogeneze katkıda bulunacaktır.

KAYNAKLAR

1. Sweet RD. An acute febrile neutrophilic dermatosis. Br J Dermatol 1964;76:349-56.
2. Su WPD, Liu H-NH. Diagnostic criteria for Sweet's syndrome. Cutis 1986;37:167-70.
3. von den Driesch P. Sweet's syndrome (acute febrile neutrophilic dermatosis) J Am Acad Dermatol 1994;31:535-56.
4. Sweet RD. Acute febrile neutrophilic dermatosis-1978. Br J Dermatol 1979; 100:93-9.
5. Going JJ. Is the pathogenesis of Sweet's syndrome mediated by interleukin-1? Br J Dermatol 1987;116:282-3.
6. Greer JM, Rosen T, Tschen JA. Sweet's syndrome with an exogenous cause. Cutis 1993;51:112-4.
7. Paydaş S, Şahin B, Seyrek E, Soyulu M, Gönlüşen G, Acar A, Tuncer İ. Sweet's syndrome associated with G-CSF. Br J Haematol 1993;85:191-2.
8. Sitjas D, Puig L, Cuatrecasas M, de Moragas JM. Acute febrile neutrophilic dermatosis (Sweet's syndrome). Int J Dermatol 1993;32:261-8.
9. Gillott TJ, Whallett AJ, Struthers GR, Ilchysyn A. Concurrent Sweet's syndrome (acute febrile neutrophilic dermatosis), erythema nodosum and sarcoidosis. Clin Exp Dermatol 1997; 22(1):54-6.
10. Suzuki Y, Kuroda K, Kojima T, Fujita M, Iseki T, Shinkai H. Unusual cutaneous manifestations of myelodysplastic syndrome. Br J Dermatol 1995;133(3):483-6.
11. Schlegel Gomez R, Kiesewetter F, von den Driesch P, Hornstein OP. Sweet syndrom (akute febrile neutrophile dermatose) und erythema nodosum bei morbus Crohn. Hautarzt 1990; 41(7):398-401.
12. Cohen PR, Holder WR, Rapini RP. Concurrent Sweet's syndrome and erythema nodosum: a report, world literature review and mechanism of pathogenesis. J Rheumatol 1992; 19(5):814-20.
13. Ben-Noun L. Sweet's syndrome associated with erythema nodosum. Aust Fam Physician 1995 Oct;24(10):1867-9.
14. Blaustein A, Moreno A, Noguera J, de Moragas JM. Septal granulomatous panniculitis in Sweet's syndrome. Arch Dermatol 1985;121:785-8.
15. Spatz SA. Erythema nodosum in Sweet's syndrome. Cutis 1985;35:327-30.
16. Cooper PH, Frierson HF, Greer KE. Subcutaneous neutrophilic infiltrates in acute febrile neutrophilic dermatosis. Arch Dermatol 1983; 119:610-1.
17. Delabie J, de Wolf-Peters C, Morren M, Marien K, Roskams T, Desmet V. Histiocytes in Sweet's syndrome. Br J Dermatol 1991;124:348-553.
18. Jeanfils S, Joly P, Young P, Le Corvaisier-Pieto C, Thomine E, Lauret P. Indomethacin treatment of eighteen patients with Sweet's syndrome. J Am Acad Dermatol 1997;36(3 Pt 1):436-9.

