

Eozinofilik Selülitli İki Olgunun Sunumu

Report of Two Cases with Eosinophilic Cellulitis

Dr. Filiz CANPOLAT,^a
Dr. Hatice AKPINAR,^a
Dr. Bengü ÇEVİRGEN CEMİL,^a
Dr. Fatma ESKİOĞLU,^a
Dr. Demet YILMAZER^b

^aDermatoloji Kliniği,
^b2. Patoloji Kliniği,
Dışkapı Yıldırım Beyazıt
Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Ankara

Geliş Tarihi/Received: 13.05.2009
Kabul Tarihi/Accepted: 09.11.2009

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Filiz CANPOLAT
Dışkapı Yıldırım Beyazıt
Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Dermatoloji Kliniği, Ankara,
TÜRKİYE/TURKEY
filizcanpolat@hotmail.com

ÖZET Eozinofilik selülit olarak da bilinen Wells sendromu, nadir görülen, nedeni bilinmeyen, inflamatuvar bir dermatozdur. Klasik lezyonu akut selülit benzeyen eritemli ödemli infiltrate kaşıntılı plaklar şeklindedir. Çoğunlukla erişkinlerde görülür. Çocuklarda yirminin altında olgu bildirilmiştir. Dermiste eozinofili, ödem ve alev figürlerinin görülmesi karakteristik histopatolojik özelliklerindedir. Nadir görülen diğer klinik lezyonları papüler, büllöz ve nodüler formlardır. Lezyonlar spontan olarak birkaç hafta ile ay arasında düzelme gösterir ancak sık rekürrens görülür. Lezyonlar antimikrobial tedaviye cevap vermez. Literatürde sunulan olguların yarısında hastalık aktif dönemdeki periferik eozinofili bulunduğu bildirilmiştir. Burada, Wells sendromunun biri akut selülit benzeri formda, diğeri papüler formda görüldüğü iki olgu sunulmakta ve literatür gözden geçirilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Selülit; eozinofili

ABSTRACT Wells syndrome, also known as eosinophilic syndrome, is an uncommon, inflammatory dermatosis with unknown etiology. Classical lesion is pruritic, erythematous, edematous and seen as infiltrative acute cellulitis like plaques. It is primarily disease of adults, and about 20 cases have been reported in children. Characteristic histopathological features are edema, flame figures, and the marked infiltrate of eosinophils in the dermis. Papular, bullous and nodular forms are uncommon clinical lesions. Lesions regress spontaneously over several weeks to months, however they may recur frequently. Antimicrobial therapy is not effective for resolving lesions. Peripheral eosinophilia has been detected in half of the reported cases when disease is in active period. We hereby report two cases of Wells syndrome, first with acute cellulitis-like and the second with papular form, and review of literature.

Key Words: Cellulitis; eosinophilia

Türkiye Klinikleri J Med Sci 2011;31(4):1034-7

Eozinofilik selülit (ES) olarak da bilinen Wells sendromu (WS), çok nadir görülen, nedeni bilinmeyen, inflamatuvar bir dermatozdur. Klasik lezyonu akut selülit benzeyen eritemli, ödemli, infiltrate, kaşıntılı ve tekrarlayıcı plaklar şeklinde görülür. Diğer atipik klinik formları papüler, büllöz ve nodüler formlar olup daha az görülürler.^{1,2} Lezyonlar nadir olarak granuloma annulare benzeri anüler plaklarla da ortaya çıkabilir.³ Hastalık çoğunlukla erişkin yaşta görülürken, literatürde şimdiye kadar ancak yirminin altında çocuk olgu bildirilmiştir.² Burada, biri ES'in akut selülit benzeri klinik görünümü olan, diğeri papüler formunun görüldüğü toplam iki olgu sunulmakta ve literatür gözden geçirilmektedir.

OLGU SUNUMLARI

OLGU 1

Kırk dokuz yaşında erkek hasta, iki sene önce başlayan daha çok ekstremitelerde yerleşim gösteren, kaşıntılı, tekrarlayıcı eritematöz papüller şikâyeti ile polikliniğimize başvurdu. Hastanın anamnezinden geçirilmiş bir enfeksiyon, böcek ısırığı, herhangi bir ilaç alımı öyküsü ve atopi hikayesi olmadığı öğrenildi. Ayrıca, hasta uzun süre sistemik antihistaminik ve topikal kortikosteroid kullandığını, ancak fayda görmediğini ifade etti. Dermatolojik muayenede her iki aksillar bölge, femoral bölge ve sağ alt abdomende dağınık yerleşim gösteren kırmızı renkli, ödemli, eritematöz 0.5-1.5 cm çaplı papüller mevcuttu (Resim 1, 2).

Laboratuar incelemesinde kan biyokimyası normal sınırlarda idi, kan sayımında eozinofili (%9, N:0-7)) tespit edildi. Total IgE: 403 IU/ml (N: 1-183) olup gaitada parazit saptanmadı. Papüler lezyonun histopatolojik incelemesinde epidermiste hiperkeratoz, üst dermisten başlayarak subkutan yağ dokusuna kadar uzanan, perivasküler bölgede yoğunlaşan eozinofil lökositlerden zengin mikst inflamatuvar hücre infiltrasyonu ile kollajenin yer yer eozinofillerle infiltrasyonu ile dejenerasyonu sonucu oluşan alev figürleri tespit edildi. (Resim 3, 4) Bu bulgularla hastaya ES tanısı konarak 40 mg/gün dozunda oral steroid tedavisine başlandı. On beş gün sonra lezyonları tamamen gerileyen hastanın bir senelik takibinde nüks gözlenmedi.

OLGU 2

Otuz dört yaşında erkek hasta, sol uyluk ön yüzünde 12 x 15 cm'lik bir alanda eritemli, ödemli, hassasiyet göstermeyen plak nedeniyle görüldü (Resim 5). Hastanın lezyonunun iki senedir periodik olarak takip edildiği öğrenildi. Rutin biyokimyasal ve hematolojik tetkiklerinde hafif eozinofili (%8, N: 0-7) mevcuttu ve total IgE normal sınırlardaydı. Gaitada parazit tespit edilmedi. Bakteriyele selülit düşünülerek verilen parenteral antibiyotik kullanımına rağmen gerileme görülmemesi üzerine lezyondan biopsi alındı ve ES ile uyumlu bulundu. Spesifik tetikleyici bir faktör bulunmayan hastaya sistemik steroid tedavisi verildi. İlk hafta içinde gerileme olduğu izlendi ve beş aylık takibinde nüks gözlenmedi.

TARTIŞMA

George Wells tarafından ilk kez 1971'de eozinofili ile rekürren granülomatöz dermatit olarak tanımlanmış olan hastalık 1979'da Wells ve Smith tarafından ES olarak yeniden adlandırılmıştır.^{1,2} Etiyolojisi tam olarak bilinmese de idiyopatik olabileceği gibi, bazı faktörlerle de tetiklendiği düşünülmektedir. Bunlar arasında asetil salisilik asit, penisilin G, bleomisin, lokal anestetikler, tiroksin ve klindamisin gibi ilaçlar; onkoserkiazis, askariazis ve toxokariazis gibi parazitik enfeksiyonlar; varisella, kabakulak ve molluskum gibi viral enfeksiyonlar; fungal ve bakteriyel enfeksiyonlar, böcek ısırığı, myeloproliferatif hastalıklar ve atopik diatez yer almaktadır.^{2,4,5} Ancak biz olgularımızda tetikleyici faktör tespit edemedik.

Hastalığın tipik görünümü kaşıntı veya yanma hissi ile aniden başlayan, akut selülite benzeyen ancak ısı artışı göstermeyen, antimikrobial tedaviye cevap vermeyen, bir veya birden fazla olabilen eritematöz plaklar şeklindedir.⁶ Lezyonlar genel olarak birkaç hafta içinde indüre hale gelip morfeaya benzer mavi yeşil diskolorasyon göstererek skarsız bir şekilde rezolüsyona uğramaktadır.^{6,7} Nadiren spontan düzelme görülebilir ancak genellikle bizim olgularımızda da olduğu gibi kronikleşip sık rekürrens görülebilir.⁸ Diğer nadir görülen formları ise papüler, veziküler, hemorajik büllöz, eritematöz plak ve nodüler formlardır.⁶ Hastalığın papüler formu literatürde ilk kez Wells'in orijinal raporunda tanımlanmış ve sonrasında nadir görülen bir klinik form olarak kabul edilmiştir.¹ Bu hastalarda tekrarlayan, uzun süreli kaşıntılı papüller daha sonra tipik infiltratif, selülite benzer plaklara dönüşebilirler.⁶ Anormal laboratuar bulgusu olarak total IgE yüksekliği ve periferik eozinofili gözlenebilir ancak kesin tanı için bulunması gerekmemektedir.³

Histopatolojik bulgular evrelere göre farklılık gösterir. Akut evrede dermal ödemle birlikte yoğun eozinofilik dermal infiltrat görülürken subkut evrede kollajen ile kaplı eozinofilik materyalin oluşturduğu alev figürleri dikkati çekmektedir. Alev figürleri eozinofilik selülit için patognomonik değildir; büllöz pemfigoid, gestasyonel pemfigoid,

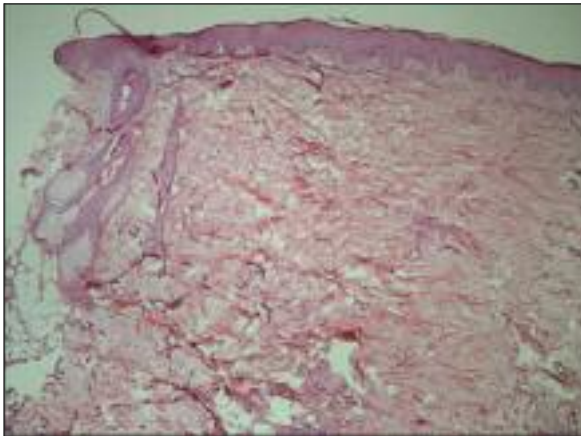


1

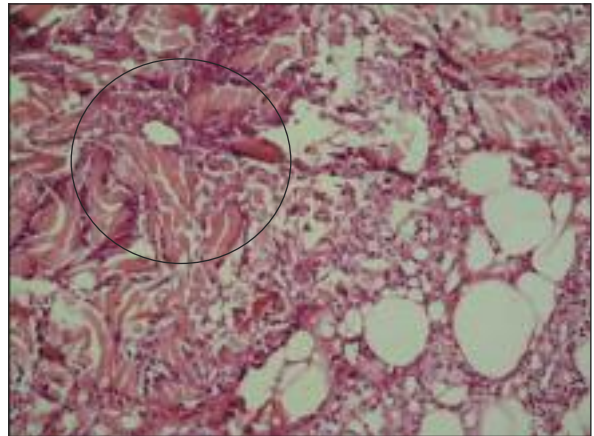


2

RESİM 1, 2: Olgu 1'de görülen aksillar ve femoral bölgelerdeki eritematöz ödemli papüller.



RESİM 3: Subkutan yağ dokusuna kadar ilerleyen eozinofil hücre infiltrasyonu ile alev figürleri. (HE, x50).



RESİM 4: Kollajenin yer yer eozinofillerle infiltrasyonu ile dejenerasyonu sonucu oluşan alev figürlerinin görünümü, daire içinde gösterilmiştir (HE, x100).

böcek ısırığı, prurigo, ilaç reaksiyonu, parazitik ve dermatofitik enfeksiyonlarda da görülebilir.⁹ Geç evrede alev figürleri histiyositler ve multinükleer dev hücrelerle çevrelenerek mikrogranülom formasyonu oluştururlar.^{5,7}

Wells sendromunun, yukarıda bahsedilen faktörlerle tetiklenen ve eozinofil kemotaksisi ve degranülasyonuna yol açan bir hipersensitivite reaksiyonu olduğu düşünülmektedir. Bu, hastaların derilerinde yüksek düzeyde lökotrien C4 ve D4 ile majör bazık proteinin bulunması ile açıklanabilir. Bazı çalışmalarda periferik kanda IL-5 salınımına



RESİM 5: Olgu 2. Femur ön yüzünde eritemli ödemli plak.

yol açan CD4+, CD7- T hücrelerinin varlığı gösterilmiştir ki bu sitokin, hastalığın patogenezinde rol oynayan eozinofilinin nedeni olarak düşünülmektedir.¹⁰

Tedavide ilk seçenek düşük doz oral kortikosteroidlerdir. Ancak oral steroide cevap vermeyen veya kesilmesinden hemen sonra lezyonların tekrarladığı olgular bildirilmiştir. Ayrıca topikal steroidler, dapson, griseofulvin, interferon-alfa, intravenöz interferon-gama da kullanılmaktadır.⁷ Oral antimikrobiyal ajanların tedavide faydası olmadığı belirtilse de son yıllarda oral minosiklin tedavisine iyi yanıt alınan yayınlara bildirilmiştir.^{2,4} Herr ve Koh sistemik steroid, dapson ve minosikline yanıt vermediği halde, oral siklosporin ile remisyon görülen iki olgu bildirmişlerdir.¹¹ Bizim olgularımız ise sistemik steroide iyi yanıt vermişlerdir.

Wells sendromu, etyolojisi belli olan ve histopatolojik olarak alev figürleri ile eozinofilik infiltrasyonun izlenebileceği bazı hastalıklarla karışabileceği gibi, klinik olarak da çeşitli hastalıklardan ayırt edilmelidir. Selülit benzeri ilk evrede sellülit, allerjik kontakt dermatit, artropod reaksiyonları, ürtiker/anjiyoödem, ürtikeryal vaskülit, fiğüre eritemler ve ilaç erüpsiyonlarıyla karıştırılabilecek olan lezyonlar, geç evrede morfea, granüloma annülaire ve eritema annülaire sentrifuguma benzetilebilir.⁵

Burada çok nadir görülmesi ve pek çok hastalıkla karışabilmesi nedeniyle selülit benzeri ve papüler lezyonlu iki ES olgusu sunduk. Uzun süreli rekürren epizodlar halinde görülen kaşıntılı papüllerin varlığında ve antibiyotik tedavisine yanıt alınamayan selülit benzeri lezyonlarda ES düşünülmesi gerektiğini vurguluyoruz.

KAYNAKLAR

1. Wells GC. Recurrent granulomatous dermatitis with eosinophilia. *Trans St Johns Hosp Dermatol Soc* 1971;57(1):46-6.
2. Moossavi M, Mehregan D. Wells' syndrome: a clinical and histopathologic review of seven cases. *Int J Dermatol* 2003;42(1):62-7.
3. Apaydın R, Bayramgüler D, Zincirci C, Erçin C. [Granuloma annulare like eosinophilic cellulitis]. *Turkderm* 2004;38(1):67-70.
4. Hamamoto Y, Ichimiya M, Yoshikawa Y, Muto M. Eosinophilic cellulitis associated with molluscum contagiosum. *Br J Dermatol* 2004;151(6):1272-88.
5. Seçkin D, Demirhan B, Oğuz Güleç T, Arıkan Ü, Yücel E. [A case of eosinophilic cellulitis (Wells' syndrome)]. *Turkiye Klinikleri J Dermatol* 1999;9(1):90-4.
6. Holme SA, McHenry P. Nodular presentation of eosinophilic cellulitis (Wells' syndrome). *Clin Exp Dermatol* 2001;26(8): 677- 9.
7. Rousseau L, Beylot-Barry M, Vergier B, Doutre MS, Beylot C. Wells' syndrome. *Eur J Dermatol* 1999;9(1):61-2.
8. Ghislain PD, Van Eeckhout P. Eosinophilic cellulitis of papulonodular presentation (Wells' syndrome). *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2005;19(2):226-7.
9. Zindancı İ, Kocatürk E, Can B, Büyükbabani N, Kavala M. [A case of eosinophilic cellulitis (Wells' syndrome)]. *Turkiye Klinikleri J Dermatol* 2005;15(3):156-9.
10. Espana A, Sanz ML, Sola J, Gil P. Wells' syndrome (eosinophilic cellulitis): correlation between clinical activity, eosinophil levels, eosinophil cation protein and interleukin-5. *Br J Dermatol* 1999;140(1):127-30.
11. Herr H, Koh J-K. Eosinophilic cellulitis (Wells' syndrome) successfully treated with low-dose cyclosporine. *J Korean Med Sci* 2001;16(5):664-8.