

Akut Myeloid Lösemi Tanısına Öncülük Eden Bir Piyoderma Gangrenozum Olgusu

The Case of Pyoderma Gangrenosum Pioneered the Diagnosis of Acute Myeloid Leukemia

Dr. Arzu KILIÇ,^a
Dr. Seçil SOYLU,^a
Dr. Müzeyyen GÖNÜL,^a
Dr. Ülker GÜL,^a
Dr. Murat DEMİRİZ^b

^a2. Dermatoloji Kliniği,
Ankara Numune Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
^bPatoloji AD, GATA, ANKARA

Geliş Tarihi/Received: 15.09.2006
Kabul Tarihi/Accepted: 14.12.2006

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Arzu KILIÇ
Ankara Numune Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
2. Dermatoloji Kliniği, ANKARA
kilicarzu@gmail.com

ÖZET Piyoderma gangrenozum (PG) genellikle viyolese halo ile çevrili, nekrotik ülserlerle karakterize seyrek görülen bir dermatozdur. İdiopatik olabileceği gibi çeşitli sistemik hastalıklar ya da malignensilerle de birlikte görülebilir. Bu yazıda, akut myeloid lösemi tanısına öncülük eden bir PG olgusu sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Piyoderma gangrenozum; akut myelositik lösemi

ABSTRACT Pyoderma gangrenosum (PG) is an uncommon dermatosis characterized by necrotic ulcers surrounded by violaceous halo. It can be idiopathic or can be seen coexisting with various systemic diseases or malignancies. In this article, a case of PG that preceded to the diagnosis of acute myeloid leukemia is reported.

Key Words: Pyoderma gangrenosum; leukemia, myelocytic, acute

Türkiye Klinikleri J Dermatol 2008;18:173-175

Piyoderma gangrenozum (PG) etyolojisi halen bilinmeyen, idiyopatik olabileceği gibi çeşitli sistemik hastalıklar ya da malignensilerle de birlikte görülebilen nadir bir nötrofilik dermatozdur.¹ Bu makalede, PG tanısından yola çıkılarak akut myeloid lösemi tanısı konulan bir erkek olgu rapor edildi.

OLGU SUNUMU

Yüksek ateş nedeni ile acil servisimize başvuran 33 yaşındaki erkek hasta bacağındaki lezyonlar nedeni ile kliniğimize konsülte edildi. Hastanın dermatolojik şikayetlerinin 4 ay önce bacaklarda içi sıvı dolu kabarcıklar şeklinde başladığı öğrenildi ve yapılan dermatolojik muayenesinde her iki bacak ön, arka ve dış yüzlerinde yer yer nekrotik alanların olduğu erode alanlar ve bunların kenarlarında bül artıkları izlendi (Resim 1 ve 2). Hastadan piyoderma gangrenozum, büllöz ilaç erüpsiyonu ön tanıları ile biyopsi örnekleri alındı ve bu lezyonların histopatolojik incelemesinde de ülser epidermisle örtülü doku örneği izlendi. Dermisin tüm katmanlarında bol polimorfonükleer lökosit, histiyosit, hücresel debris ve proliferen kapiller da-



RESİM 1: Hastanın tibia dış-arka yüzündeki lezyonları



RESİM 2: Lezyonların yakından görünümü.

marları içeren inflamasyon gözlemlendi (Resim 3). Hastaya klinik ve histopatolojik bulgular eşliğinde piyoderma gangrenozum tanısı konuldu. PG tanısı konulduktan sonra birlikte olabilecek diğer hastalıkların tespiti amacıyla rutin hemogram ve biyokimya tetkikleri ve bunlara ek olarak akciğer grafisi, abdominopelvik ultrasonografi (USG) istendi.

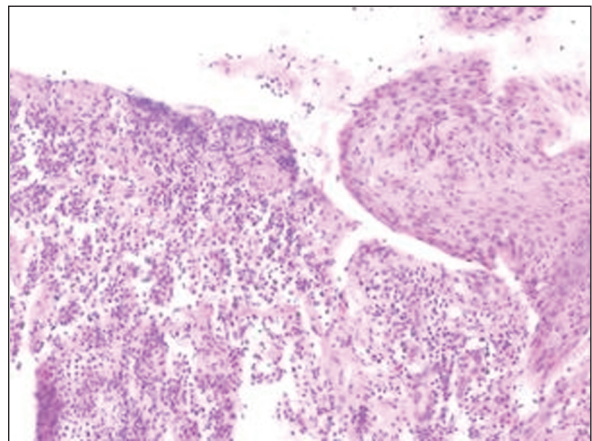
Yapılan rutin tetkiklerinde tam kan sayımında beyaz küre 3900 k/uL (N:4400-11300 k/uL), sedimentasyon 58 mm/saat (N:0-13 mm/saat) olarak bulundu. Diğer rutin incelemeleri ve periferik yayması normaldi. Kan kültürü ve yara kültüründe üreme saptanmadı. Boğaz kültürü ve idrar kültüründe patolojik mikroorganizma tespit edilmedi. Hastanın akciğer grafisinde herhangi bir patoloji

saptanmadı. Abdominopelvik ultrasonografisinde minimal hepatomegali izlendi. Yüksek ateş nedeniyle İntaniye kliniğine konsülte edilen hastaya antibiyotik tedavisi (vankomisin 0.5 g, 4x1 İV, sulbaktam-sefoperazom 1 g 2x1 İV) başlandı. Hastanın ateşine rağmen, lökositözünün olmaması, yara-kan kültürlerinde üreme olmaması ve antibiyotiklere yanıtının olmaması nedeniyle hastada Brusella, Rose Bengal, Wright, Gruber Widal testleri ve yanı sıra ANA, anti Ro, anti histon antikorlar istendi. Bu tetkiklerde patolojik bulgu gözlenmedi. Hastanın yapılan kemik iliği biyopsisi sonucu yaygın lenfoblastik infiltrasyon gösteren hipersellüler kemik iliği ile uyumlu geldi. Flow sitometri sonucu "akut miyeloid lösemi M0-M1" olarak tespit edildi. Olgu Hematoloji kliniğince takibe alındı. Ancak hasta kemoterapiyi kabul etmeyerek kendi isteği ile taburcu oldu.

TARTIŞMA

Nötrofilik bir dermatoz olan piyoderma gangrenozum (PG), idiyomatik olabileceği gibi çeşitli sistemik hastalıklar ya da malignansilerle de birlikte görülebilir.^{1,2}

PG'nun etyopatogenezi halen bilinmemektedir. Hastalığın değişmiş immunolojik reaktivitenin göstergesi olduğu düşünülmektedir.¹ Nötrofil fonksiyonunda bozukluklar da suçlanmıştır (kemotaksi ya da hiperreaktivite defektleri).^{1,2} PG'un inflamatuvar bağırsak hastalıkları başta olmak üzere divertikülit, seropozitif ya da negatif artrit, multipl



RESİM 3: Kismen ülsere olmuş epidermisle örtülü dermal inflamatuvar reaksiyon izlenmektedir (HE, x 100).

myeloma, paraproteinemiler, myeloid metaplazi, refraktör anemi, polisitemi rubra vera ve myeloid lösemi gibi pek çok sistemik hastalıkla birlikteliği tanımlanmıştır.¹⁻⁵ PG olguların %7'sinde malignensiler ile ilişkilidir.⁴ Bunlar içinde en sık olarak hematolojik malignensiler yer almaktadır.^{1,3-6}

Hastalığın histopatolojisinde nekrotizan vaskülit bulguları olmaksızın yoğun dermal nötrofilik infiltrat izlenir.^{1,3} PG ülseratif, vejetatif, püstüler ve büllöz olmak üzere dörde ayrılır.^{1,3,4} Klasik PG etrafında halo bulunan inflamatuvar bir püstülle başlar ve giderek genişleyerek ülsera döner. Büllöz PG ise daha yüzeysel bir formdur ve seröanjyöz özellikteki bülün rüptürü ile oluşan kenarda büllöz lezyonlar ve bül artıklarının yer aldığı progresif yüzeysel ülserler ile karakterizedir.^{1,3,4} PG olgularının yaklaşık %50'sinde eşlik eden bir hastalık bulunur. En sık olarak inflamatur bağırsak hastalıkları eşlik etmektedir. Büllöz PG olgularının ise %70'i myeloid lösemilerle ilişkilidir.⁴

Büllöz PG, malignensiye öncülük edebileceği gibi, birlikte olabilir ya da malignensi tanısından sonra oluşabilir. Hematolojik malignensilerle ilişkili büllöz PG kötü prognozudur; ya hematolojik bir hastalığın başlangıcına ya da relapsına işaret eder.⁶⁻⁸ Literatürde büllöz PG'nin öncülük ettiği fatal akut myeloid lösemi olgusu tanımlanmıştır.³

PG tanısı konulduktan sonra birlikte olabilecek diğer hastalıkların tespiti amacıyla tam kan sayımı, sedimentasyon hızı, tam biyokimya, protein elektroforezi, koagülasyon paneli, anti nötrofilik sitoplazmik antikor (ANCA), kriyoglobulinler akciğer grafisi, kolonoskopi, gibi tetkikler istenilmelidir.¹

Bu yazıda piyoderma gangrenozum nedeni ile akut myeloid lösemi tanısı konulan bir olgu sunuldu. Bu olgu nedeni ile PG'lu tüm olgularda eşlik eden hastalığı tespit etmeye yönelik yukarıda belirtilen incelemelerin ve büllöz PG düşünülen hastalarda rutin kemik iliği biopsisi yapılmasının gerektiği düşüncesindeyiz.

KAYNAKLAR

1. Su WP, Davis MD, Weenig RH, Powell FC, Perry HO. Pyoderma gangrenosum: clinicopathologic correlation and proposed diagnostic criteria. *Int J Dermatol* 2004;43:790-800.
2. Vadillo M, Jucgla A, Podzamczar D, Ruffi G, Domingo A. Pyoderma gangrenosum with liver, spleen and bone involvement in a patient with chronic myelomonocytic leukaemia. *Br J Dermatol* 1999;141:541-3.
3. Fox LP, Geyer AS, Husain S, Grossman ME. Bullous pyoderma gangrenosum as the presenting sign of fatal acute myelogenous leukemia. *Leuk Lymphoma* 2006;47:147-50.
4. Krauze E, Brzezińska-Wcisło L, Kamińska-Winciorek G, Wygledowska-Kania M, Sygula E. Pyoderma gangrenosum coexisting with acute myelogenous leukaemia. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2005;19:589-92.
5. Duguid CM, O'Loughlin S, Otridge B, Powell FC. Paraneoplastic pyoderma gangrenosum. *Australas J Dermatol* 1993;34:17-22.
6. Beele H, Verhaeghe E, Stockman A, Janssens A, Noens L, Geerts ML, et al. Pyoderma gangrenosum as an early revelator of acute leukemia. *Dermatology* 2000;200:176-8.
7. Asai M, Aragane Y, Kawada A, Shimada T, Kanamaru A, Yamada H, et al. Pyoderma gangrenosum associated with biphenotypic acute leukemia. *J Am Acad Dermatol* 2001;44:530-1.
8. Rogalski C, Paasch U, Glander HJ, Haustein UF. Bullous pyoderma gangrenosum complicated by disseminated intravascular coagulation with subsequent myelodysplastic syndrome (chronic myelomonocytic leukemia). *J Dermatol* 2003;30:59-63.