

Subkutan Sarkoidoz (Darier-Roussy Sarkoid)

Subcutaneous Sarcoidosis (Darier-Roussy Sarcoid)

Dr. Nilgün SOLAK TEKİN,^a
Dr. Gülben SARICI,^a
Dr. Burak BAHADIR,^b
Dr. Rafet KOCA,^a
Dr. H. Cevdet ALTINYAZAR,^a
Dr. Sanie ÇINAR^a

^aDermatoloji AD, ^bPatoloji AD,
Zonguldak Karaelmas Üniversitesi
Tip Fakültesi, ZONGULDAK

Geliş Tarihi/Received: 08.06.2006
Kabul Tarihi/Accepted: 29.08.2006

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Nilgün SOLAK TEKİN
Zonguldak Karaelmas Üniversitesi
Tip Fakültesi, Dermatoloji AD,
ZONGULDAK
nilgunstekin@yahoo.com

ÖZET Sarkoidoz farklı organlarda nonkazeifiye granülom oluşumu ile tanımlanmış multisistemik bir hastalıktır. Sistemik sarkoidozlu hastaların %9-37'sinde granülomatöz deri tutulumu gözlenir. Subkutan sarkoidoz genellikle sistemik hastalığın başlangıcında ortaya çıkar ve sistemik hastalığın tanısının konulmasına faydalı olabilir. Genellikle şiddetli olmayan sistemik tutulumun habercisidir. Bu raporda 2 aydır kollarında ve bacaklarında subkutan nodülleri olan 46 yaşındaki kadın hasta sunuldu. Bu nodüller 1-3 cm arası değişen çaplarda, deri renginde, asemptomatik, sert kıvamlı ve ağrısızdı. Yapılan deri biyopsisinde subkutan dokuda tipik nonkazeifiye epiteloid hücreli granülom ile uyumlu çok sayıda odak görüldü. Hastada sistemik tutulum yoktu. ACE ve kalsiyum değerleri yüksek değildi. Bu subkutanöz lezyonlarda sistemik kortikosteroid tedavisiyle hızla gerileme oldu.

Anahtar Kelimeler: Sarkoidoz, olgu sunumu

ABSTRACT Sarcoidosis is a multisystem disease defined by the formation of noncaseating granulomas in different organs. Granulomatous cutaneous involvement is observed in 9-37% of patients with systemic sarcoidosis. Subcutaneous sarcoidosis usually appearing at the beginning of the disease and it can be useful in the diagnosis of systemic sarcoidosis. It usually heralds forms of sarcoidosis with nonsevere systemic involvement. We report a 46 year old female patient with several subcutaneous nodules of 2 month duration on her forearms and legs. A skin biopsy revealed multiple foci of typical noncaseating epitheloid cell granulomata in the subcutaneous tissue. There was no systemic involvement. Serum levels of ACE and calcium were not elevated. These subcutaneous lesions rapidly resolved in response to the systemic administration of corticosteroids.

Key Words: Sarcoidosis, case reports [publication type]

Turkiye Klinikleri J Dermatol 2008;18:166-168

Subkutan sarkoidoz ilk olarak 1904'te Darier Roussy tarafından tanımlanmıştır. Ekstremitelerde ve gövdede subkutan yerleşimli nodüllerle karakterizedir. Sistemik sarkoidozu olan vakaların %1.4 ile %6'sında gözlenebilen nadir bir durumdur. Genellikle sistemik hastalığın başlangıcında ortaya çıkmaktadır. Nadiren sistemik hastalıktan bağımsız görülebilir.^{1,2} Biz bu raporda sistemik sarkoidozun eşlik etmediği bir subkutan sarkoidoz olgusu sunmaktayız.

OLGU SUNUMU

46 yaşında kadın hasta kol ve bacaklarında 2 aydır olan şişlikler şikayeti ile polikliniğiimize başvurdu. Öz ve soy geçmişinde özellik olmayan hastanın sistem sorgusunda halsizlik dışında bulgu yoktu. Dermatolojik muayenesinde; her iki kol ve bacakta çok sayıda, çapları 1 ile 3 cm arasında değişen, ağrısız, sert, mobil subkutan nodüller saptandı (Resim 1). Nodüllerin üzerindeki deri normal görünümlüydü, eritem, akıntı veya ülser yoktu. Hastadan lipom, pannikülit ve subkutan sarkoidoz tanılarıyla insizyonel biyopsi örneği alındı. Histopatolojik incelemede, subkutan dokuda çok sayıda non-kazeifiye granülomatöz yapılar görüldü (Resim 2). Mikobakteri ve fungus kültürleri negatifti. Subkutan sarkoidoz olarak değerlendirilen hasta sistemik tutulum açısından Göğüs hastalıkları, Göz ve Fizik tedavi bölgeleri tarafından da tetkik edildi. Bilateral hilar lenfadenopatisi olmayan, serum ACE, Ca, PTH seviyeleri normal olan hastaya toraks tomografisi çekildi ve normal olarak değerlendirildi. Sistemik tutulumu olmayan olguya 40 mg/gün Fluokortolon tb başlandı. İki hafta sonra subkutan nodüller tamamen kayboldu.

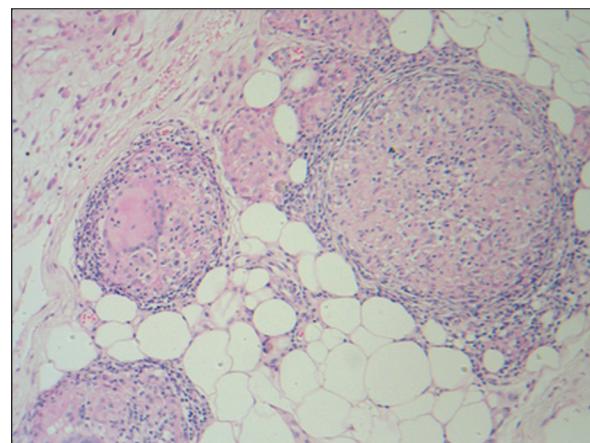
Hasta muhtemel sistemik sarkoidoz açısından kontrolümüz altındadır.

TARTIŞMA

Sarkoidoz, farklı organlarda non-kazeifiye granülom oluşumu ile tanımlanmış, sebebi bilinmeyen multisistemik bir hastalıktır.¹ Sarkoidoz tanısı ko-



RESİM 1: Her iki kolda çok sayıda subkutan nodül.



RESİM 2: Subkutan yağ dokusu içinde epithelioid histiyositler ve multinükleer dev hücreler içeren çok sayıda non-kazeifiye granülomlar.

nulduğunda vakaların yaklaşık %25'inde deri tutulumu bulunmaktadır. Sarkoidal granülomların varlığı veya yokluğu temel alınarak deri lezyonları spesifik ve non-spesifik olmak üzere sınıflandırılmaktadır. Sarkoidozun spesifik deri lezyonları; lupus pernio, infiltratif plaklar, makülopapüler erüpsiyonlar, eski skarların infiltrasyonu ve subkutan sarkoidoz şeklindedir.^{1,2}

Spesifik deri lezyonları içinde en az sıklıkta görülen subkutan sarkoidozdur.³ Literatürde şimdije kadar sadece 55 vaka bildirilmiştir.⁴ Genellikle sistemik sarkoidozun başlangıcında ortaya çıkar ve şiddetli olmayan sistemik tutulumun habercisidir. İnsidansı 4. dekatta pik yapar, beyaz ırkta ve kadınlarda görülme sıklığı daha fazladır. Lezyonlar özellikle ekstremitelerde, asemptomatik ve çok sayыdadır. Hastalığa vitiligo, otoimmün tiroidit, pernisiyöz anemi gibi başka bir otoimmün hastalık eşlik edebilir. Histopatolojik olarak özellikle yağ dokusu içinde minimal lenfohistiyositik infiltrasyonla beraber noninfeksiyöz sarkoidal veya epithelioid granülomlar görülür.⁵⁻⁹

Literatürdeki vakalar incelendiğinde subkutan sarkoidozun büyük oranda sistemik sarkoidoza eşlik ettiği ya da sistemik sarkoidozun habercisi olduğu görülmüştür. Sistemik sarkoidoza eşlik etmeyen subkutan sarkoidoz sayısı oldukça azdır.⁴ Bizim hastamız sistemik sarkoidoz olmaması sebebiyle özellik göstermektedir.

Subkutan sarkoidoz tipik olarak sistemik steroidlere çok iyi yanıt verir. Sistemik kortikosteroidleri tolere edemeyen hastalarda metotreksat ve hidroksiklorokin kullanılabilir. Sadece birkaç

nodülü olan hastalarda intralezyonel kortikosteroidler uygulanabilir.¹ Olgumuzun lezyonları da sistemik steroid tedavisine 2 hafta içinde yanıt vermiştir.

KAYNAKLAR

- Marcoval J, Maña J, Moreno A, Peyri J. Subcutaneous sarcoidosis--clinicopathological study of 10 cases. *Br J Dermatol* 2005;153: 790-4.
- Falco OB, Plewig G, Wolff HH, Burgdorf WHC. Granulomatous Diseases. In: *Dermatology*. 2th ed. Berlin: Springer-Verlag, 2000; chapter 50: 1379-1400.
- Higgins EM, Salisbury JR, Du Vivier AW. Subcutaneous sarcoidosis. *Clin Exp Dermatol* 1993;18:65-6.
- Ahmed I, Harshad SR. Subcutaneous sarcoidosis: is it a specific subset of cutaneous sarcoidosis frequently associated with systemic disease? *J Am Acad Dermatol* 2006;54:55-60.
- Ruiz de Erenchun F, Vazquez-Doval FJ, Idoate M, Leache A, Quintanilla E. Subcutaneous nodules as the first clinical manifestation of sarcoidosis. *Clin Exp Dermatol* 1992;17:192-4.
- Shidrawi RG, Paradinas F, Murray-Lyon IM. Sarcoidosis presenting as multiple subcutaneous nodules. *Clin Exp Dermatol* 1994;19:356-8.
- Vainsencher D, Winkelmann RK. Subcutaneous sarcoidosis. *Arch Dermatol* 1984;120: 1028-31.
- Barnadas MA, Rodríguez-Arias JM, Alomar A. Subcutaneous sarcoidosis associated with vitiligo, pernicious anaemia and autoimmune thyroiditis. *Clin Exp Dermatol* 2000;25:55-6.
- Girão L, Bajanca R, Feio AB, Apetato M. Systemic sarcoidosis revealed by the coexistence of scar and subcutaneous sarcoidosis. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2000;14:428-30.