

# Nadir Bir Lenfadenopati Nedeni: Dermatopatik Lenfadenit

## A Rare Cause of Lymphadenopathy: Dermatopathic Lymphadenitis: Case Report

Şule GÖKÇE,<sup>a</sup>  
Müşerref KASAP,<sup>a</sup>  
Mine HEKİMGİL,<sup>b</sup>  
Şükran DARCAN<sup>a,c</sup>

<sup>a</sup>Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,  
<sup>b</sup>Tıbbi Patoloji AD,  
<sup>c</sup>Çocuk Endokrinolojisi BD,  
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
İzmir

Geliş Tarihi/Received: 22.03.2016  
Kabul Tarihi/Accepted: 11.05.2016

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Şule GÖKÇE  
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, İzmir,  
TÜRKİYE/TURKEY  
sule.gokce@ege.edu.tr

**ÖZET** Dermatopatik lenfadenit (DP), genellikle ekzematoid ya da eritrodermik cilt lezyonlarından sonra sıklıkla inguinal ve aksiller bölgede ortaya çıkan lenfatik dishiperplazidir. Çocukluk çağında nadirdir. Hastalık, Epstein-Barr virüs (EBV), insan papilloma virüsü (HPV) enfeksiyonları sonrasında, human herpes virüs-6 ve 7 (HHV-6, HHV-7) enfeksiyonlarında, cildin herhangi bir nedenle inflamasyonunda da ortaya çıkabilmektedir. Nadiren cilt bulgusu olmadan da gözlenebilmektedir. Dermatopatik lenfadenit tamamen histopatolojik bir tanıdır. Lenf bezinde hiperplazi ve dendritik hücre infiltrasyonu ile karakterizedir. Kendiliğinden gerilediği için spesifik bir tedavisi yoktur. Bu çalışmada, döküntü ve ateş nedeni ile kliniğimize başvuran, fizik bakışında aksiller lenfadenopati saptanarak incelenen ve dermatopatik lenfadenit tanısı alan 14 aylık bir erkek olgu sunulmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** Lenfadenit; enfeksiyon; çocuk

**ABSTRACT** Dermatopathic lymphadenitis (DP), which is a lymphatic dishyperplasia, is usually seen after eczematoid or erythrodermic skin lesions. It is rare in childhood. Dermatopathic lymphadenitis can be seen after Epstein-Barr virus (EBV), human herpes virus 6 and 7 (HHV-6, HHV-7) infections, human papillomavirus (HPV) infections, also may occur for any reason without inflammation of the skin. Rarely it can be observed without signs of skin. The diagnosis of dermatopathic lymphadenitis is based on histopathological investigation. It is characterized by hyperplasia and infiltration of the follicular dendritic cells and internal paracortical distance of the lymph nodes. There is no specific treatment, it can regress spontaneously. In this article, we presented a 14 months-old case who had been admitted to our clinic with rash, fever and axillary lymphadenopathy, and was diagnosed with dermatopathic lymphadenitis.

**Key Words:** Lymphadenitis; infection; child

**Türkiye Klinikleri J Pediatr 2016;25(2):129-32**

**D**ermatopatik lenfadenit (DP), ilk kez 1937 yılında Pautrier ve Woringer tarafından tanımlanmıştır. “Pautrier-Woringer” ya da “lipomelanotik retikülozis” olarak da bilinmektedir ve oldukça nadir görülen iyi huylu bir lenfatik dishiperplazidir. Genellikle ekzematoid ya da ekzematoid tipte kronik cilt lezyonları (pemfigus, psöriyazis, ekzema, atopik dermatit vb.) sonrasında gözlenmektedir. Hastalığın ayrıca Epstein-Barr virüs (EBV), insan papilloma virüsü (HPV) enfeksiyonları sonrasında, cildin herhangi bir nedenle inflamasyonunda da ortaya çıktığını bildiren çalışmalar mevcuttur. Lenf bezleri sıklıkla aksiller ve inguinal bölgede ortaya çıkmaktadır ve genellikle orta büyüklükte, hareketli, ağrısız ve sert kıvam-

lıdır. Histopatolojik incelemede, lenf bezinde folikül içlerinde ve parakortikal mesafede hiperplazi ve dendritik hücre infiltrasyonu saptanmaktadır.<sup>1,2</sup>

Bu çalışmada, döküntü ve ateş nedeni ile kliniğimize başvuran, fizik bakısında aksiller lenfadenopati saptanarak incelenen ve DP tanısı alan 14 aylık bir erkek olgu sunulmuştur.

## OLGU SUNUMU

On dört aylık erkek olgu, iki gün önce başlayan 40°C ateş, kusma ve ishal, tüm vücutta döküntü yakınmaları ile kliniğimize getirildi. Ateş, kusma ve ishal yakınmaları ile dış merkez başvurusunda olguya intramusküler antibiyotik tedavisinin uygulandığı ve ateş devam etmekte iken, antibiyotik uygulanması sonrasında, tüm vücutta yaygın, basmakla solan makülopapüler döküntünün olduğu öğrenildi. Olgunun öz ve soy geçmişinde özellik tanımlanmadı. Fizik bakıda, ağırlık: 9.700 g (50 persentil), boy: 69 cm (25 persentil), baş çevresi: 44,5 cm (25-50 persentil) idi. Kardiyak nabız: 140/dk, solunum sayısı: 36/dk, kan basıncı: 98/56 mmHg, vücut sıcaklığı: 39,1°C idi. Gövdede daha yoğun, ciltte basmakla solan makülopapüler döküntüleri mevcuttu. Sağ ön aksiller hatta 2x2 cm boyutlarında yumuşak, hareketli, ağrısız, fluktuasyon vermeyen kitle saptandı. Laboratuvar incelemelerinde, hemogramında beyaz kan hücresi (BKH): 9.900/mm<sup>3</sup>, hemoglobin: 10,3 g/dL, trombosit sayısı: 102.000/mm<sup>3</sup>, C-reaktif protein (CRP): 9,7 mg/dL, kan biyokimyası ve kan gazı normal sınırlarda saptandı. Akciğer grafisi olağan olarak yorumlandı. Direkt dışkı bakısında lökosit ve eritrosit saptanmadı. Olgunun ishal ve kusma yakınmaları izleminin ikinci gününde düzeldi.

Olgunun fizik bakısında saptanan aksiller kitle nedeni ile yapılan ultrasonografik (USG) değerlendirmede, sağ aksiller bölgeden toraks yan duvarı boyunca devam eden cilt-cilt altı dokuda kalınlık artışı, 22x17 mm boyutlu lobüle kontürlü asimetrik kalın korteksli hiler kanlanması artmış, bir kısmı “round” görünümde multipl lenf nodları saptandı. Karın USG normal olarak sonuçlandı. Lenfadenopati etiolojisine yönelik EBV, sitomegalovirüs (CMV), parvo virüs, rubeola virüs serolojisinde

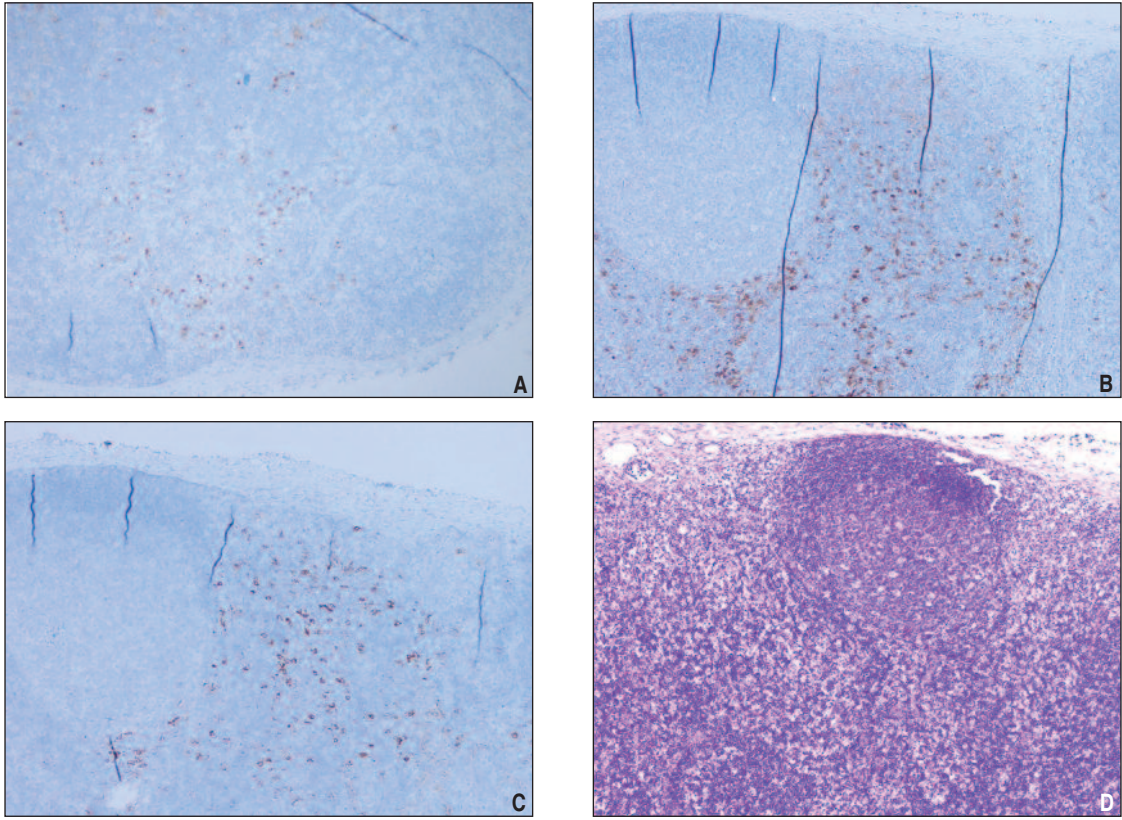
aktif enfeksiyon bulgusuna rastlanmadı. Tokso plazma ve toksokara serolojisi negatif bulundu. Olguya malignite kuşkusu ile toraks bilgisayarlı tomografi (BT) çekildi. BT’de sağ aksiller bölgede 3x2 cm çaplı küme oluşturarak büyümüş lenf bezleri, sol aksiller bölgede en büyüğü 1,2x0,9 mm ölçülen birkaç adet lenf bezi ve sağda pektoral kas posteriorunda, büyüklüğü 5 mm çaplı lenf bezi saptandı.

Dördüncü gün izlemde tekrarlanan rutin kan tetkiklerinde, BKH: 3.100/mm<sup>3</sup>, absölu nötrofil sayısı (ANS): 283/mm<sup>3</sup>, trombosit sayısı: 51.000/mm<sup>3</sup>, periferik yaymasında atipik hücrelerin olması üzerine olguya kemik iliği aspirasyonu yapıldı. Aspirasyon yaymada, kemik iliği heterojen-normoselüler, blastik hücre yoktu. Olguda hematolojik bir malignite dışlandı. İzleminin altıncı gününde, hemogramında BKH: 10.000/mm<sup>3</sup>, ANS: 3.760/mm<sup>3</sup>, trombosit sayısı: 180.000/mm<sup>3</sup> şeklinde sonuçlandı. Lenfadenopati etiolojisine yönelik eksizyonel biyopsi yapılması kararlaştırıldı. Lenf nodu cerrahi olarak çıkarıldı ve histopatolojik inceleme sonucunda olgu DP tanısı aldı (Resim 1A-D). Olgu poliklinik kontrollerine gelmek üzere taburcu edildi.

Çalışmanın retrospektif tasarımı nedeniyle olgunun onamı alınmamıştır.

## TARTIŞMA

DP, “Pautrier-Woringer” ya da “lipomelanotik retiküloz” olarak da bilinen, oldukça nadir görülen benign bir lenfatik dishiperplazidir. İlk kez, 1937 yılında Pautrier ve Woringer tarafından tanımlanmıştır.<sup>1</sup> DP, her yaşta görülebilmektedir, fakat çocukluk ve süt çocukluğu döneminde nadirdir.<sup>3</sup> Hastaların çoğunda hastalık iyi gidişlidir. Genellikle herhangi bir tedavi gerektirmeden kendini sınırlamaktadır. Histopatolojisinde, lenf nodunda interfoliküler ve parakortikal mesafede hiperplazi, folikül hiperplazisinin yanında, parakortikal zonlarda bazıları melanin ve hemosiderin içeren Langerhans histiyositleri ve melanin pigmenti içeren makrofajların birikimi gözlenmektedir. Bazı hastalarda plazma hücreleri ve/veya eozinofiller de yer almaktadır.<sup>4</sup>



**RESİM 1:** **A)** Merkezde bir lenfoid folikül yapısı ve parakortikal alanda langerhans hücre proliferasyonu (H&E, x10). **B)** İmmünohistokimyasal incelemede langerhans hücrelerinde CD1a pozitifliği (DAB, x10). **C)** İmmünohistokimyasal incelemede langerhans hücrelerinde S100 pozitifliği (DAB, x10). **D)** İmmünohistokimyasal incelemede langerhans hücrelerinde langerin pozitifliği (DAB, x10).

DP; sıklıkla kronik dermatoz, yaygın ekfoliyatif dermatit, eritrodermik kronik cilt (pemfigus, psöriyazis, ekzema, atopik dermatit vb.) bulguları olan hastalarda görülmektedir. Hastalık; cildin iritasyonunda, still hastalığında lenfoma ve mikozis fungoides gibi malignitelere ve nadiren aktif dermatopati olmadan da ortaya çıkabilmektedir.<sup>2,5-7</sup> Kronik cilt lezyolarının yanında, Herpesviridae ailesinden EBV, human herpes virüs-6 ve 7 (HHV-6 ve 7) enfeksiyonlarında da DP birlikteliği bildirilmiştir.<sup>8,9</sup> Acıpayam ve ark., beş yaşında, çenede verruka vulgaris lezyonuna eşlik eden, sağ üst servikal lenfadenopati nedeni ile yapılan eksizyonel biyopsi ile HPV'ye ikincil gelişmiş DP tanısı alan bir hasta yayınlamışlardır.<sup>10</sup> On bir DP hastasının değerlendirildiği bir seride, beş hastada atopik dermatit, bir hastada eritema multiforme ve bir hastada da psöriyazis vulgaris ile birliktelik bildirilmiştir.<sup>11</sup> Olgumuzda aksiller lenfadenopati, ciltte makülopapüler döküntü ile birlikte idi ve lenfadenopati ayırıcı tanısında yer alan serolojik incelemeler sonucunda,

EBV ve CMV serolojik testleri negatif saptanmıştı. Olgumuzda, mevcut bulgular ile döküntü ve lenfadenopatiji açıklayabilecek mikrobiyolojik bir ajan saptanamadı. DP genellikle aksiller ve inguinal bölgedeki lenf bezlerinde lenfadenomegali yapmaktadır. Nadiren servikal bölge ve diğer lenf bezlerinde de büyüme yapabilmektedir. Nakayama ve ark., 11 dermatopatik hastayı değerlendirdikleri çalışmada, lenf nodlarının %80'inin inguinal bölgede yer aldığını belirtmişlerdir.<sup>11</sup> Ülkemizden Acıpayam ve ark., beş yaşında servikal bölgede yer almış olan bir DP'li hasta bildirmişlerdir.<sup>10</sup> Psarommatis ve ark., DP'nin servikal bölgede de yer alabileceğini belirtmişlerdir.<sup>7</sup> Bizim olgumuzda DP, literatür ile uyumlu şekilde aksiller bölgede yer almakta idi. DP'lerin ayırıcı tanısında, diğer lenfadenopatilerde olduğu gibi başta enfeksiyonlar, apse, konjenital oluşumlar, malignite ve bağ dokusu hastalıkları düşünülmelidir. Çocukluk yaş grubunda aksiller lenfadenopatilerin ayırıcı tanısında lenfadenit/periferik lenfadenit, kedi tırmığı hastalığı, nadiren

Kawasaki hastalığı, paraziter enfeksiyonlar, maligniteler (lenfoma-lösemi gibi), kutanöz lupus eritematozus ve ilaç reaksiyonları ön planda düşünülmelidir. Bizim olgumuzda da adı geçen ayırıcı tanılara yönelik tetkikler yapılmıştır. Kesin tanı amacıyla yapılan biyopsi sonucunda olgu, DP tanısı almıştır.

Sonuç olarak, aksiller ve inguinal bölgede yer alan lenfadenopatilerin ayırıcı tanısında DP yer almalıdır. Hastalık iyi gidişlidir ve herhangi bir tedavi gerektirmeden kendiliğinden gerileyebilmektedir. Genellikle inflamatuvar eritrodermik du-

rumlar ile ilişkilendirilse de cilt bulguları olmadan da ortaya çıkabilmektedir. DP tanısı sadece histopatolojik inceleme ile konulmaktadır. Özellikle de çocukluk çağı lenfomalarından ayırt etmek klinikte oldukça zor olduğundan, hastayı ayrıntılı bir şekilde değerlendirmek ve malign süreç belirtilerini izleyip tetkikleri buna göre yönlendirmek gerekmektedir.

### **Teşekkür**

*Patoloji preparatları desteği için Prof.Dr. Mine Hekimgil'e teşekkürlerimizi sunarız.*

## KAYNAKLAR

1. Makis W, Hickeson M, Blumenkrantz M. Interesting image. Dermatopathic lymphadenitis: a pitfall for lymphoma evaluation by F-18 FDG PET/CT. *Clin Nucl Med* 2010;35(11):872-4.
2. Psarommatis I, Vontas H, Gkoulioni V, Mihail-Strantzia A, Bairamis T. Dermatopathic lymphadenitis imitating a deep neck space infection. *Am J Otolaryngol* 2009;30(6):419-22.
3. Hurwit E. Dermatopathic lymphadenitis: focal granulomatous lymphadenitis associated with chronic generalized skin disorders. *J Invest Derm* 1942;5(4):197-204.
4. Cooper RA, Dawson PJ, Rambo ON. Dermatopathic lymphadenitis: a clinico-pathologic analysis of lymph node biopsy over a fifteen-year period. *Calif Med* 1967;106(3):170-5.
5. Lee SW, Park MC, Kim H, Park YB, Lee SK. Dermatopathic lymphadenitis in a patient with adult onset Still's disease. *Clin Exp Rheumatol* 2007;25(2):312-4.
6. Aurer C, Grandbois J, Gaumont E. Dermatopathic lipomelanotic reticular cell hyperplasia of lymph nodes. *Can Med Assoc J* 1952;66(3):245-8.
7. Psarommatis I, Vontas H, Gkoulioni V, Mihail-Strantzia A, Bairamis T. Dermatopathic lymphadenitis imitating a deep neck space infection. *Am J Otolaryngol* 2009;30(6):419-22.
8. Vanisri HR, Nandini NM, Gujral S, Manjunath GV. Dermatopathic lymphadenitis in HIV. *Indian J Sex Transm Dis* 2009;30(2):103-5.
9. Lee WJ, Lee DW, Kim CH, Won CH, Chang SE, Lee MW, et al. Dermatopathic lymphadenitis with generalized erythroderma in a patient with Epstein-Barr virus-associated hemophagocytic lymphohistiocytosis. *Am J Dermatopathol* 2010;32(4):357-61.
10. Acipayam C, Kupeli S, Sezgin G, Acikalın A, Ozkan A, Inan DA, et al. Dermatopathic lymphadenitis associated with human papilloma virus infection and verruca vulgaris. *J Pediatr Hematol Oncol* 2014;36(4):e231-3.
11. Nakayama S, Yokote T, Akioka T, Miyoshi T, Hirata Y, Hiraoka N, et al. Dermatopathic lymphadenitis with increased IgG4-positive plasma cells. *Medicine (Baltimore)* 2015; 94(22):e866.