

Eozinofilik Fasiitis

Dr. Ümmühan KİREMITÇİ (1), Yard. Doç. Dr. Mehmet Salih GÜREL (2),
Dr. Şerife KARAGÜLLE (1)

ÖZET

Eozinofilik fasiitis özellikle ekstremite fasyalarının endüasyon ve enflamasyonu, eozinofili, yüksek sedimantasyon hızı, hipergammaglobulinemi ile karakterize bir hastalıktır. Nadir görülen bu hastalığın etyolojisi bilinmemektedir. Genellikle steroidlere iyi cevap veren bu hastalıkta olgumuzun sol kolundaki lezyon kortikosteroid, penisillin, siklosporin ve klorokin tedavilerine cevap vermedi. Lezyon progresyon göstererek atrofi ile sonuçlanırken krural tutulum da meydana geldi.

Anahtar Kelime: Eozinofilik fasiitis

SUMMARY

Eosinophilic Fasciitis

We present a case of eosinophilic fasciitis which is characterized by induration and inflammation of the fascia of the extremities. In most patients the clinical and laboratory features improve following administration of systemic steroids. Our case did not respond any treatment include corticosteroid, penicilline, cyclosporin and chloroquine during two years. The lesions progressed atrophy and crural involvement has occurred.

Key Word: Eosinophilic fasciitis

GİRİŞ

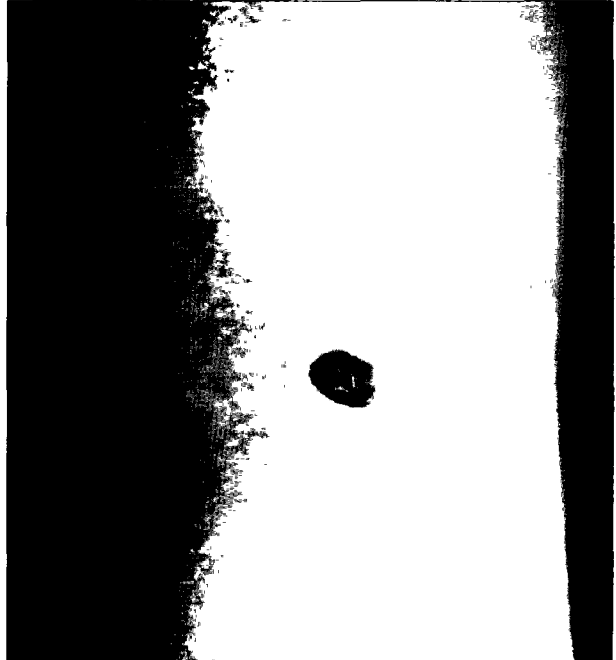
Eozinofilik fasiitis; sklerodermaya benzeyen deri değişiklikleri, eozinofili, yüksek sedimantasyon hızı, hipergammaglobulinemi ve serumda yüksek düzeyde immun komplekslerin varlığı ile karakterize bir hastalıktır (1). Burada tedaviye dirençli ve progresyon gösteren bir eozinofilik fasiitis olgusu sunulmaktadır.

OLGU

N.C; 23 yaşında, bayan, bilgisayar operatörü. Polikliniğimize sol kolun üst kısmında kızarıklık, şişlik ve ağrı yakınmalarıyla başvurdu. Başvuru tarihinden 15 gün önce erizipel tanısıyla kendisine antibiyotik ve antiinflamatuvar ilaçlar verildiği öğrenildi.

Skleroderma ön tanısıyla hasta yatırıldı. Hastanın soy ve öz geçmişinde ve sistemik muayenesinde bir özellik saptanamadı.

Dermatolojik muayenede sağ kol üst kısmında kolu bant gibi saran 12 cm. genişliğinde eritemli, sert, lokal ısı artışı olan plak mevcuttu (Şekil 1).



Şekil 1: Olgumuzun sol kolundaki lezyonun görünümü

1. S.S.K. İstanbul Hastanesi, Dermatoloji Kliniği
2. Harran Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Dermatoloji ABD.

Laboratuvar tetkiklerinde total protein 8.9 gram/dl, Albumin 4.2 gram/dl, globulin 4.7 gram/dl, IgG 2890 mg/dl, IgA 634 mg/dl değerinin üzerinde, IgM 131 mg/dl, C3 134 mg/dl,

C4 32.3 mg/dl, ALT 77 U/1 olarak bulundu. Periferik yaymada %10 oranında (800/mm³) eozinofil saptandı. ELISA metoduyla Borrelia Burgdorferi antikolları mevcuttu. Anti-DNA (negatif), brucella tüp aglütinasyonu (negatif), sedimantasyon 50 mm/saat olarak saptandı. Lezyonlu bölgeden alınan örneklerin histopatolojik incelenmesi yüzeysel derma içerisinde ödem ve seyrek mononükleer infiltrasyon ile periadneksiyal yoğun mononükleer infiltrasyon gösterdi.

Hastanın kuvvet azalması ve his kusuru tarif etmesi üzerine nöroloji konsültasyonu istendi ve elektromiyografik inceleme yapıldı. Periferik sinir ya da kas tutulması saptanamadı. Hastanın klinik bulguları, hiper gammaglobulinemi, eozinofili, sedimantasyon hızının 50 mm/saat olarak saptanması ve histopatolojik bulgular göz önünde bulundurularak eozinofilik fassiitis düşünüldü. Tedavi olarak 48 mg/gün metilprednizolon başlandı. Metilprednizolona cevap veren hasta da bir ay içinde eritem kayboldu ve lezyonda yumuşama başladı. Steroid dozu azaltılarak 3 ay içinde kesildi. İlaç kesildiğinde eritem kaybolmuş ve lezyon oldukça yumuşamıştı. Ancak hastanın 2 ay sonraki kontrolünde kolda tekrar endürasyon oluştuğu, kolda atrofi ve incelmenin arttığı gözlemlendi.

Bunun üzerine muhtemel Lyme hastalığı düşünülerek Procain Penisilin-G 1.6 milyon IU/gün 15 gün süreyle kullanıldı. Yaklaşık 1 ay sonra lezyonda atrofi biraz daha artmıştı. Hasta tarafımızdan yaklaşık 1 yıl sonra tekrar görüldüğünde bu dönem içinde başka bir merkezde kendisine klorokine fosfat 250 mg/gün başlanıldığını ancak çarpıntı ve gözle ilgili yan etkilerinin görülmesi üzerine tedavinin terkedildiğini; ardından sklosporin 200 mg/gün yaklaşık 5 ay kadar devam edildiğini ve etkisiz görülerek tedavinin kesildiği öğrenildi.

Eozinofilik fassiitis tanısının 2. yılında hasta tekrar değerlendirildiğinde lezyon uygulanan tedavilere cevap vermemiş, lezyon progresyon gösterilmiş, kol derisi alttaki dokulara yapışmış ve sertleşmişti. Sol kolda belirgin atrofi vardı ve çapı diğer kola göre %50 azalmıştı (Şekil 2).



Şekil 2: Olgumuzun 2. yılında atrofik kolunun görünümü

Ayrıca aynı taraf kruris 1/3 orta kısımda da benzer şekilde eritem, endürasyon ve atrofi ortaya çıkmıştı.

TARTIŞMA

1974 yılında Shulman; eozinofilli diffuz fassiitis sert ve alttaki dokulara yapışan deri, fleksiyon kontraktürü, kanda eozinofili, hiper gammaglobulinemi ve yüksek sedimantasyon hızıyla karakterize yeni bir sendrom olarak tanımladı (2).

Eozinofilik fassiitisin lokalize sklerodermanın bir variantı veya Lyme hastalığının bir belirtisi olduğunu ileri sürenler olmasına rağmen genel görüş ayrı bir hastalık olduğu yönündedir (1,3,4,5,6,7).

Hastalığın patofizyolojisi tam olarak anlaşılama-mıştır. İmmun kompleksler dolaşımında saptanmış ancak direkt immunofloresans çalışmaları belirli bir pattern görülmemiştir. Bazı lezyon örneklerinin incelenmesinde fasyada immunoreaktanların bulunması ve hastalığın genel bir özelliği olan hiper gammaglobulinemi, eozinofilik infiltrasyon patogeneizde humoral faktörlerin önemli olduğunu düşündürmektedir. Kronik graft versus host hastalığının bir belirtisi olarak kemik iliği transplantasyonundan sonra diffuse fassiitis bildirilmesi hücrel immunitenin de hastalığın ortaya çıkışında katkısının olduğunu göstermektedir (8,9).

Eozinofilik fassiitis genellikle kişinin alışıktan ağır çalışma veya eksersiz sonrasında ortaya çıkar ve herhangi bir yaş döneminde genellikle de orta yaş yetişkinlerde görülür (1,4,10). Lezyonlar genellikle ekstremitelere sınırlı olmasına rağmen gövde veya vücudun herhangi bir bölümünü tutabilir. Deri değişiklikleri arasında endürasyon, pitting ödem, peau d'orange görülebilir. Fasya tutulması kas grublarının bir demarkasyon hattıyla ayrılmasına neden olur (groove signe: oluk belirtisi) ve venler çökmüş olarak gözükür (sunken veins: gömülmüş venler). Erken dönemde fleksiyon kontraktürleri ortaya çıkabilir. Derinin gırtlantılı çıkıntılı dalgalı görünüm alması hastalık ilerledikçe gözlemlenir. Histolojik inceleme lenfosit, eozinofil, plazma ve mast hücreleriyle derin fasyanın kalınlaşmasını gösterir. Hastalığın ileri dönemlerinde fasya fibrotik dokuya dönüşür. Klinik olarak kalp, böbrek, akciğer tutulumu bildirilmemiştir. Ayrıca karpal tünel sendromu, trombositopeni, artrit, nonspesifik EMG değişiklikleri ile birlikte görülebilir (1,2,4,11,12,13). Eozinofilik fassiitisli hastaların %61'inden fazlasında 1000 hücre/mm³ eozinofili saptanabilir. Aktif eozinofilik fassiitisli, tedavisiz hastalarda 30 aya kadar eozinofili sabit bir özellik olarak bildirilmiştir (14).

Belirli bir tedavi protokolü olmadığından pek çok ilaç eozinofilik fassiitisli hastalarda kullanılmıştır. Spontan düzelmeye mümkün olabildiğinden tedavi etkinliğini değerlendirmek de oldukça güçtür. Bazı olgularda tedavi kesildikten sonra relapslar meydana gelebilir (12,13).

Uzun süre takip edilen 21 pediatrik hastanın 2/3 ünde residuel kutaneöz fibrozis gelişirken 1/3 ünde hastalığın tam remisyonu gerçekleşmiştir (10). Shulman; sendromu tanımladığı iki hastasından birisine 15 ay süreyle azalan dozlarda prednizon vermiş ve remisyonun tedavisiz 5 yıl boyunca sürdüğünü, lezyonların daha şiddetli olduğu diğer hastada ise prednizon tedavisiyle laboratuvar anomalilerinin düzeldiğini ancak klinik düzelmenin minimal olduğunu bildirmiştir (11). Eosinofilik fasciitis olgularının bazıları sistemik steroid tedavisine özellikle erken başlanırsa (prednizon 60 mg/gün p.o.) derhal cevap verebilmelerine karşın (1,12,13) olgumuzda kullanımdan sonra relaps oluştu. *Borrelia burgdorferi*'ye karşı antikörlerin varlığı ve eosinofilik fasciitisin de Lyme hastalığının bir belirtisi olabileceği bildirildiğinden (5,7) doku kesitlerinde *Borrelia*'ları saptamak için polimeraz chain reaksiyonunu (PCR) yapamamıza rağmen yine de muhtemel Lyme hastalığı için penisillin ve klorokin15 uygulandı. Olgu iki yıla yakın takip edilmesine karşın iyileşme olarak nitelenebilecek sonuç alınmadı. Hastalık progresyon göstererek atrofiyle sonuçlandı ve sol kruiste koldakine benzer olarak eritemli endüre lezyonlar ortaya çıktı.

KAYNAKLAR

- 1- **Braun-Falco O, Plewig G, Wolff HH:** Eosinophilic Fasciitis. *Dermatology*. Berlin, Springer-Verlag, 1991; 561-563.
- 2- **Shulman LE:** Diffuse Fasciitis with hypergammaglobulinemia and eosinophilia: A new syndrome. *Journal of Rheumatology* 1974; 1 (suppl): 46.
- 3- **Doyle JA, Ginsburg WW:** Eosinophilic fasciitis. *Medical Clinics of North America* 1989; 73: 1157-66.
- 4- **Serratrice G, Pellissier JF, Roux H, Quilichini:** Fasciitis, perimyositis, myositis, polymyositis, and eosinophilia. *Muscle & Nerve* 1990; 13: 385-95.
- 5- **Granter SR, Barnhill RL, Hewins ME, Duray PH:** Identification of *Borrelia burgdorferi* in diffuse fasciitis with peripheral eosinophilia: borrelial fasciitis. *JAMA* 1994; 272: 1283-5.
- 6- **Williams HJ, Ziter FA, Banta CA:** Childhood eosinophilic fasciitis progression to linear scleroderma. *Journal of Rheumatology* 1986; 13: 961-2.
- 7- **Hirai K, Takemori N, Yanagawa N, Namiki M, Iizuka H, Miyamoto K:** *Borrelia burgdorferi* and Shulman syndrome. *Lancet* 1992; 340: 1472.
- 8- **Markusse HM, Dijkmans BA, Fibbe WE:** Eosinophilic fasciitis after allogeneic bone marrow transplantation. *Journal of Rheumatology* 1990; 17: 692-4.
- 9- **Chan LS, Hanson CA, Cooper KD:** Concurrent eosinophilic fasciitis and cutaneous T-cell lymphoma. Eosinophilic fasciitis as a paraneoplastic syndrome of T-cell malignant neoplasms? *Archives of Dermatology* 1991; 127: 862-5.
- 10- **Farrington ML, Haas JE, Nazar-Stewart V, Mellins ED:** Eosinophilic fasciitis in children frequently progresses to scleroderma-like cutaneous fibrosis. *Journal of Rheumatology* 1993; 20:128-32.
- 11- **Shulman LE:** Diffuse fasciitis with pypergammaglobulinemia and eosinophilia: a new syndrome? *Journal of Rheumatology* 1984; 11: 569-70.
- 12- **Lakhanpal S, Ginsburg WW, Michet CJ, Doyle JA, Moore SB:** Eosinophilic fasciitis: clinical spectrum and therapeutic response in 52 cases. *Seminars in Arthritis & Rheumatism* 1988; 17: 221-31.
- 13- **Leiferman KM, Gleich GJ:** Cutaneous Eosinophilic Diseases. *Dermatology in General Medicine* (Ed): Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolff K. Newyork, McgrawHill Inc., 1993; 1159-1160.
- 14- **Falanga V, Medsger TA:** Frequency, levels, and significance of blood eosinophilia in systemic sclerosis, localized scleroderma, and eosinophilic fasciitis. *Journal of the American Academy of Dermatology* 1987; 17: 648-56.
- 15- **Allen SC:** Eosinophilic fasciitis in an African possible benefit of chloroquine treatment. *Postgraduate Medical Journal* 1984; 60: 685-6.