

Löfgren Sendromlu Bir Olgu

**Dr. Şerife GÜNEL KARAGÜLLE (1), Dr. Ümmühan KİREMİTÇİ (2), Dr. Alper ALYANAK (3),
Dr. Ash TURGUT ERDEMİR (3), Dr. Elif TOPÇU (3), Dr. Melin ÖZGÜN GEÇER (4)**

ÖZET

Löfgren Sendromu ; eritema nodosum ile birlikte bilateral hiler lenfadenopati ve sıklıkla artralji veya artrit ile eşlik edebildiği akut sarkoidozun bir formudur. Biz , nadir görülmesi ve demonstratif olması nedeniyle , Löfgren sendromu tanısı koyduğumuz 57 yaşında bir kadın olguyu sunmaktayız.

Anahtar Kelimeler: Löfgren sendromu, eritema nodosum, sarkoidoz.

SUMMARY

Löfgren Syndrome

Löfgren syndrome is a form of acute sarcoidosis that erythema nodosum with bilateral hilar lymphadenopathy is seen and often accompanied by artralgy or arthritis. We presented 57-year-old woman with Löfgren syndrome because of being demonstrable and rare.

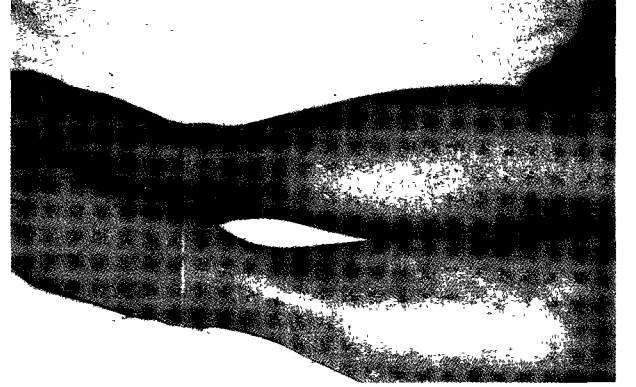
Key Words: Löfgren syndrome, erythema nodosum, sarcoidosis.

GİRİŞ

İlk olarak 1946 da Löfgren tarafından tanımlanmış bir akut sarkoidoz formu olan bu sendrom çoğunlukla 20-40 yaşları arasındaki kadınlarda görülmektedir. Ateş ve titreme ile birlikte eritema nodosum ve artralji görülen olgularda bilateral hiler lenfadenopatinin görülmesi ve PPD negatifliği tanı koydurucu olmaktadır.

OLGU SUNUMU

57 yaşında kadın hasta her iki bacak ön ve yan yüzde , sol ön kol ve el bileğinde oluşan ağrılı eritemli, ödemli subkutan nodüllerle başvurdu (Resim 1) . Yaklaşık 1 ay önce şikayeti başlamış. 2-3 yıldır bronşit ve nefes darlığı mevcutmuş. Babası karaciğer kanserinden , annesi serebrovasküler kanamadan ölmüş. 25 yaşındayken akciğerinde duman var denilerek ara ara tedavi görmüş. Tibi-a ön yüzden alınan cerrahi biopsi sonucunda histopatolojik olarak eritema nodosumu destekleyen granülomatöz septal pannikülit bulguları görüldü. Rutin hemogram ve



Resim 1

biyokimya değerleri normaldi. PA akciğer grafisinde bilateral hiler dolgunluk mevcuttu (Resim 2) . Toraks tomografisinde mediastinal ve hiler lenfadenopati , her iki akciğerde üst loblarda ve orta lobda daha yaygın izlenen asiner nodüler sarkoidoz ile uyumlu lezyonlar, sağ hemitoraksda plevral kalınlaşmalar tespit edildi (Resim 3) . Batın tomografisinde hepatomegali saptandı. PPD negatif bulundu. Balgamdan yapılan EZN boyamada aside dirençli bakteri saptanmadı ve Löwenstein ile Sabouraud besiyerinde üreme olmadı.

SB İstanbul Eğitim Hastanesi Dermatoloji Kliniği, Uzman, (1)

SB İstanbul Eğitim Hastanesi Dermatoloji Kliniği, Şef Yard., (2)

SB İstanbul Eğitim Hastanesi Dermatoloji Kliniği, Asistan ve Patoloji Bölümü, (3)

SB İstanbul Eğitim Hastanesi Dermatoloji Kliniği, Asistan (4)

TARTIŞMA

Sarkoidoz, kronik sebebi bilinmeyen sistemik granülamatöz bir hastalıktır (1-5). Düşük virulansı olan persiste bir antijenin sebep olduğu kronik Th1 cevabı ile granülomların oluştuğu düşünülmektedir. Değişik infeksiyoz, organik ve anorganik ajanlar sorumlu tutulmuştur(5). Etnik ve ırk özelliğine göre prevalans 1-40 /100.000 arasında değişmektedir(5). Akciğerler %90 etkilenirler. Parenkim akciğer hastalığı daha sıktır. Özellikle egzersiz ile dispne ve kuru öksürük görülür. Daha büyük hava yollarının tutulması nadir olarak görülür. Hava yolu hiperreaktivitesi %20 vakada gösterilmiştir (2). Diğer nadir manifestasyonlar plevral efüzyon, şilotoraks, pnömotoraks, plevral kalınlaşma ve kalsifikasyon, lenf nodu kalsifikasyonu ve kavite formasyonudur(3).

Lenf nodu tutulumu sıktır. İntratorasik tutulum %75-90 oranında bildirilmiştir(5) Hiler ve paratrakeal lenfnodu tutulumu şeklinde kendini gösterir. %30 vakada palpabl periferik lenfadenopatiler bulunur.

Dermatolojik tutulum %25 vakada bildirilmiştir. Spesifik ve nonspesifik olarak ayrılabilir. Önemli spesifik lezyonlar lupus pernio, plak ve makülopapüler erupsiyonlardır. Başlıca nonspesifik lezyon ise eritema nodosumdur (3).

Göz tutulması %25 vakada bildirilmiştir(6). Özellikle üveal traktus tutulması görülür.

Diğer tutulabilen organlar üst solunum yolu, kemik iliği , dalak, böbrek, sinir sistemi, iskelet-kas sistemi, kalp, endokrin ve üreme sistemi, ekzokrin bezler, gastrointestinal traktustur (1).

Türkiyede yapılan bir çalışmada 1966-2002 yılları arasında İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesine başvuran 514 sarkoidoz tanısı alan hastanın %19.1'inde Löfgren sendromu tanısı konulmuştur (4).

Mortalite oranı %1-6 arasındadır. Pulmoner fibroz sonucu solunum yetersizliği ve miyokard tutulumuna bağlı aritmi ve kalp yetersizliğine bağlı ölüm başlıca mortalite sebepleri arasındadır. Diğer morbidite ve mortalite nedenleri arasında santral sinir sistemi tutulması, körlük, pulmoner kanama, renal yetersizlik, hipopituarizm ve karaciğer yetersizliğidir(1).

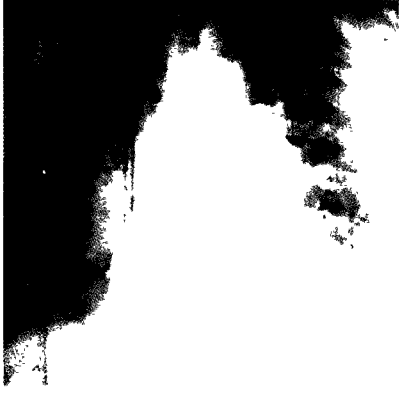
Sarkoidoz %50 hastada spontan olarak geriler. Semptomatik ve progresif akciğer parenkim hastalığında ve ağır, morbiditesi olabilecek ekstratorasik sarkoidoz olgularında tedavi önerilmektedir (7). Tedavi seçeneği sistemik kortikosteroidlerdir (1).

Eritema nodosum septal pannikülitler içinde en çok görülenidir. Tipik erupsiyon ani başlangıçlı, simetrik, hassas, eritemli nodüller ve plaklar halindedir. Genelde tibia, ayak bileği ve dizde görülür. Nodüller 1-5cm arasındadır, daha büyük de olabilir ve birleşerek eritematöz

plaklar oluşturabilir. Nadiren uyluklarda, kol ekstansör bölgelerde , boyunda ve yüzde tutulma olabilir ve birleşerek eritematöz plaklar oluşturabilir. Önce parlak kırmızı renkte ve cilt seviyesinden hafif yüksektir. Birkaç gün içinde düzleşir ve lividi renk alır. Daha sonra sarı yeşil renk alır. Bu renk değişimi eritema nodosum için karakteristiktir(eritema contisiformis) ve geç safhalarda spesifik teşhise yol açar. Eritema nodosum akut ataklarında genelde 38-39°C ateş, halsizlik, titreme, artralji, baş ağrısı, karın ağrısı, kusma, öksürük ve ishal olabilir. Eritema nodosum etyolojisinde en sık infeksiyonlar(özellikle streptokokal farenjit ve primer tüberküloz), sarkoidoz, romatolojik hastalıklar, ilaçlar, otoimmün hastalıklar, hamilelik ve maliniteler yer almaktadır; %50 olguda ise sebep bulunamamaktadır(12). Hipersensitivite yanıtı olarak immun kompleks formasyonu ve yağ dokusu septal damarlarında depozisyonu sonucu oluştuğu düşünülmektedir(13). Eritema nodosum olguların çoğunda lezyonlar 3-4 hafta içinde spontan olarak regrese olmaktadır. Relapslar nadirdir ancak idiyopatik eritema nodosumda, non streptokoksik veya streptokoksik üst solunum yolu infeksiyonlarında daha sık relaps olabilir(14). Tedavide genelde yatak istirahati yeterlidir ancak analjezi ve rezolüsyonu arttırmak için aspirin ve NSAİİ kullanılabilir(15). Bu ilaçlar faydalı olmazsa potasyum iyodür, sistemik steroid, intralezyoner steroid enjeksiyonu, kolşisin veya hidrosiklorakin kullanılabilir(16-18).

Löfgren sendromu eritema nodosum ve bilateral hilar lenfadenopatinin beraber görülmesidir. İlk olarak 1952 yılında Löfgren tarafından sarkoidozun iyi seyirli bir formu olarak tanımlanmıştır. Ateş, artralji veya artrit, anterior üveit, ve pulmoner tutulum eşlik edebilir. Ayak bileği eklemünde hareketle ve yürümeyle ağrının olmadığı ayak bileği etrafındaki dokuların inflamasyonuna , bazen eritemli hal almasına periartiküler ayak bileği inflamasyonu denir ve bununla beraber bilateral hilar lenfadenopatinin olması Löfgren sendromunun bir varyantı olarak belirtilmektedir(8). Löfgren sendromu genellikle bir yıl içinde kendini sınırlayan bir tablodur(9). Bazı yazarlar kronik hastalık oluşabileceğini de belirtmektedirler (10). Eritema nodosum ile bilateral hilar lenfadenopati birlikteliği sadece sarkoidozda bulunmaz. Tüberküloz, lenfoma, koksidiomikoz ve histoplazmoziste de görülebilir. Klamidya pnömonilerinde ilk bulgu olabileceği belirtilmiştir (11).

Vakamızda artralji , eritema nodosum , bilateral hilar adenopati ve PPD negatifliği ile beraber Löfgren sendromu tanısı konuldu. Kortikosteroid tedavisine yanıt alındı. Biz bu çok da sık rastlanmayan bu olgu ile beraber eritema nodosum hastalarında sarkoidoz yönünden de araştırılmasının önemini vurgulamak istiyoruz.



Resim 2



Resim 3

KAYNAKLAR

- 1- **G.C. Ronald, Sarcoidosis.** In : S.A. Fauci, E.Braunwald, K.J. Isselbacher et al. (14th edition ed.), Harrison's Principles of Internal Medicine vol. 2, Mc Graw-Hill, New York (1998), pp. 1922-1928
- 2- **Bechtel J.J., Starr T.D., Dontzker D.R., Bower J.S. :** Airway hyperreactivity in patients with sarcoidosis. *Am Rev Respir Dis* 1981; 124: 759-761
- 3- **Lynch J.P. 3rd, Kazerooni E.A., Gay S.E.:** Pulmonary sarcoidosis. *Clin Chest Med* 1997; 18: 755-785
- 4- **Yanardag H, Pamuk O.N., Karayel T.:** Lofgren syndrome in Turkey. *Intern Med J.* 2003 Nov ; 33(11) :535-7
- 5- **G.W. Hunninghake, U. Costabel, M. Ando et al. ,** Statement on sarcoidosis. *Sarcoidosis Vasc. Diffuse Lung Dis* (16) 1999, pp. 149-173
- 6- **D.A. Jabs and C.J. Johns:** Ocular involvement in chronic sarcoidosis. *Am J. Ophthalmol* 102 (1986), pp. 297-301
- 7- **English J.C., Patel P.J., Greer K.E.:** Sarcoidosis *J Am Acad Dermatol* 2001, 44: 725-43
- 8- **J. Mana, C. Gomez-Vaquero, A.Salazar et al.,** Periarticular ankle sarcoidosis: a variant of Löfgren's syndrome. *J Rheumatol* 23(1996), pp.874-877.
- 9- **Milman N, Selroos O.** Pulmonary sarcoidosis in the Nordic countries 1950-1982. II. Course and prognosis. *Sarcoidosis* 1990; 7:113-118.
- 10- **J.T. Gran and E. Bohmer, Acute sarcoid arthritis: afavourable outcome? A retrospective survey of 49 patients with review of the literature.** *Scand J Rheumatol* 25 (1996), pp. 70-73.
- 11- **Marie I, Lecomte F, Levesque H, Janvresse C, Kerleau JM, Cailleux N, Courtois H.** Lofgren's syndrome as the first manifestation of acute infection due to Chlamydia pneumonia: a prospective study. *Clinical Infectious Diseases.* 1999; 28: 691-692.
- 12- **Requena L, Requena C.** Erythema nodosum. *Dermatology Online Journal* 8(1):4
- 13- **Jones JV, Cumming RH, Asplin CM.** Evidence for circulating immune complexes in erythema nodosum and early sarcoidosis. *Ann NY Acad Sci* 1976; 278:212-9.
- 14- **Garcia-Porrúa C, Gonzalez-Gay MA, Vazquez-Caruncho M, Lopez Lazaro L, Luerio M, Fernandez ML, Alvarez Ferreira J, Pujol RM.** Erythema nodosum. Etiologic and predictive factors in defined population. *Arthritis Rheum* 2000; 43: 584-92.
- 15- **Golding D.** Treating erythema nodosum. *Br Med J* 1969; 4: 560-1.
- 16- **Horio T, Imamura S, Danno K, Ofuji S.** Potassium iodide in the treatment of erythema nodosum and nodular vasculitis. *Arch Dermatol* 1981; 117: 29-31.
- 17- **Wallace SL.** Erythema nodosum treatment with colchicine. *JAMA* 1967; 202:1056.
- 18- **Jarret P, Goodfield MJD.** Hydroxychloroquine and chronic erythema nodosum(letter). *Br J Dermatol* 1996; 134:373