

# Kutanöz Sarkoidoz

Dr. Melis ATAKAN (1), Doç. Dr. Mehmet Salih GÜREL (2), Dr. Ümmühan KİREMİTÇİ (3),  
Dr. Sevgi ERDOĞAN (4)

## ÖZET

58 yaşında kadın hasta tüm vücutta kızarıklık ve kabarıklık yakınmasıyla başvurdu. Yaklaşık iki yıldır eritema nodosum tanısıyla tedavi edilen hastanın dermatolojik muayenesinde her iki bacak, kollar, umbilikal bölge, göz kapağı ve alında deriden kabarıklık, palpasyonla sert olarak hissedilen eritemli, mor-livid renkli, 2-3 cm çapında nodüller saptandı. Akciğer grafisi ve toraks tomografisinde hiler opasite görünümü mevcuttu. Deri biyopsisinde fokal nekroz alanları içeren granülomlar izlendi. Klinik ve histopatolojik bulgularla sarkoidoz tanısı konuldu ve steroid tedavisine başlandı. Sarkoidoz, deri yanında bir çok organı tutan, remisyon ve nükslerle giden, kronik seyirli granümatöz bir hastalık olup Löfgren sendromu ise eritema nodosum ile birlikte bilateral hiler lenfadenopati ve sıklıkla artralji veya artritle birlikte görülen akut sarkoidoz formudur.

**Anahtar kelimeler:** Sarkoidoz, eritema nodosum, granümatöz hastalık

## SUMMARY

### *Cutaneous Sarcoidosis*

A 58 year old woman was follow up with recurring erythema nodosum lesions on lower extremities since two years. Dermatologic examination was revealed multiple erythematous or purplish, solid, dome shape 2-3 cm diameters nodules besides erythema nodosum. Livid nodules were localized on arms, conjunctiva, forehead, abdomen, umbilical area and lower extremities for six months. Posteroanterior chest X-ray and thorax CT was showed bilateral hilar lymphadenopathy and was interpreted as sarcoidosis. In biopsy specimen from nodules demonstrated non-necrotising granulomas, formed by epithelioid histiocytes with eosinophilic cytoplasm on who le dermis layer under the epidermis. There was no finding for panniculitis. Sarcoidosis is a chronic relapsing-remitting granulomatous disease involving skin and other organs. it is called as Löfgren syndrome a form of acut sarcoidosis if fever, polyarthralgia, uveitis and bilateral hilar lymphadenopathy were found together.

**Key words:** Sarcoidosis, erythema nodosum, granulomatous disease

## GİRİŞ

Sarkoidoz etyoloji ve patogenezi bilinmeyen, deri ve birçok organı tutan, remisyon ve nükslerle seyreden kronik granümatöz bir hastalıktır. Deri lezyonları spesifik ve nonspesifik olarak sınıflandırılır. Sarkoidozun spesifik lezyonları histopatolojik olarak granümatöz bir yapı gösterirken. nonspesifik lezyonu ise bir pannikülit olan eritema nodosumdur. Kutanöz sarkoidoz lezyonları bazı dermatolojik tablolarla kolaylıkla karışabildiğinden daima hatırlanmalıdır (1-2).

## OLGU

58 yaşında kadın hasta yaklaşık 6 aydır bacaklarında tekrarlayan eritema nodosum lezyonları nedeniyle kliniğimizde takip edilmekteyken kollarında, yüzünde ve gövdesinde farklı özellikteki eritemli nodüller oluşması nedeniyle ile başvurdu. Dermatolojik muayenesinde her iki bacakta ve kollarda, umbilikal bölgede, konjunktivasında ve alında deriden kabarıklık, sınırları keskin ve düzenli, palpasyonla sert, livid renkli 2-3 cm çapında nodüller saptandı (Resim 1-4). Bunların dışında hastanın birkaç ay önce sağ pretibial alanda oluşmuş rezorbe olmuş eritema nodosuma bağlı üzeri hafif hiperpigmente endurasyonu gözlemlendi. Fizik muayenesinde periferik lenfadenopati saptanmadı. Hastanın özgeçmişinde hipertansiyon, umbi-



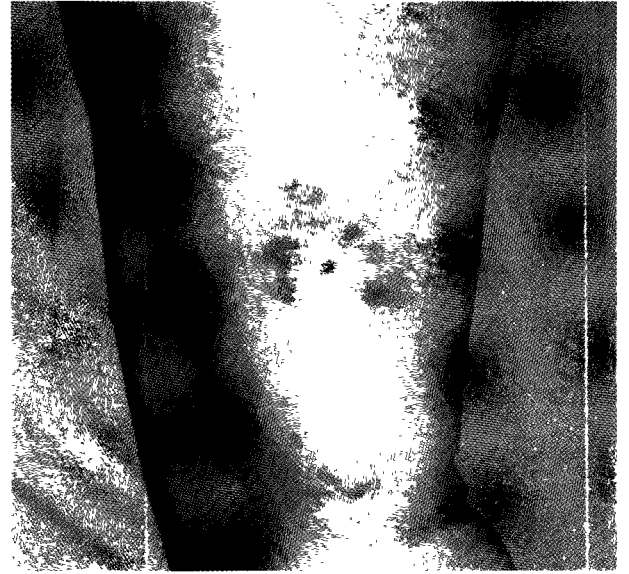
**Resim 1:** Her iki alt ekstremite eksantör yüzde 1 cm çapında kırmızı renkli, keskin sınırlı papülonodüler lezyonlar



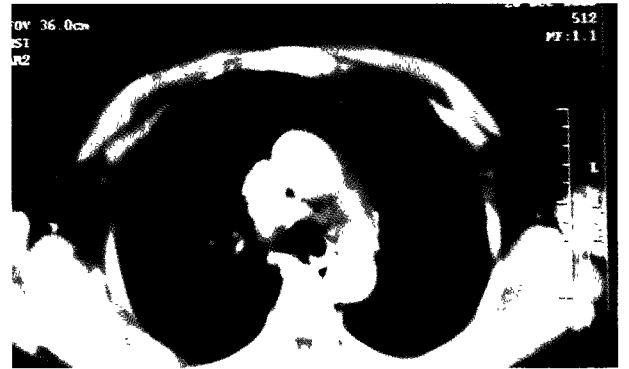
**Resim 2:** Sol gözün alt palbebral konjunktivasında kırmızı renkli nodül



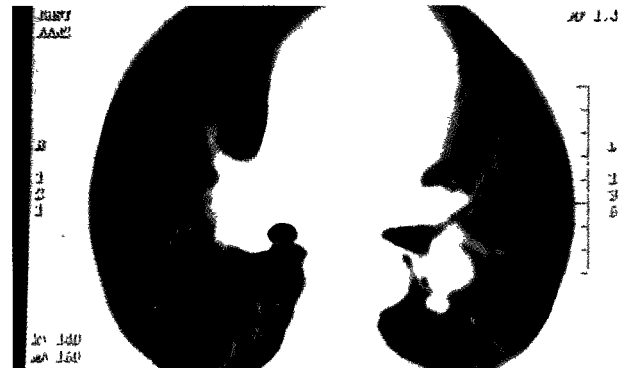
**Resim 3:** Alında ve saçlı deride eritemli, keskin sınırlı papüler lezyonlar



**Resim 4:** Sağ el bileğinde birleşme eğiliminde olan eritemli papüler lezyonlar

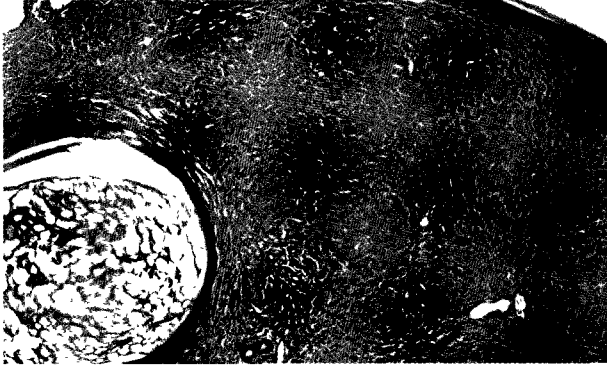


**Resim 5:** Pretrakeal, paratrakeal, karinal ve aortopulmoner LAP'lar



**Resim 6:** Vasküler yapılarda belirginleşme ve akciğer alanlarında ince retiküler görünümler

likal herni mevcuttu ve kolesistektomi operasyonu yapılmıştı. Hemogram ve rutin biyokimya değerlerinde anormallik yoktu. 24 saatlik idrarda kalsiyum ve ACE düzeyi



**Resim 7:** Dermiste fibroblast ve lenfosit ile çevrili, santralinde epitelioid histiositlerden bulunan granülomlar (HEx40)

normal sınırlardaydı. Solunum fonksiyon testleri normaldi. PPD testi negatif olarak değerlendirildi. Göz muayenesinde ön kamara ve fundus doğaldı, Üveite ait bulgu saptanmadı. Ancak sol göz alt palbebral konjunktivada sarkoidozu düşündürebilecek konjunktival nodül mevcuttu. PA akciğer grafisinde bilateral hiler dolgunluk izlendi. Toraks tomografisinde mediastende sağ paratrakeal, pret-rakeal, kal'inal, aortopulmoner ve hiler bölgelerde multipl lenf nodları, görünüm itibariyle ilk planda sarkoidoz lehine yorumlandı (Resim 5). Ayrıca akciğer alanlarında vasküler izlerde belirginleşme ve yer yer ince retiküler görünüm izlendi (Resim 6). Hastanın femoral bölge medialindeki lezyondan alınan punch biyopside histopatolojik olarak epidermis altında tüm dermada ve subkutan doku sınırına kadar alanda çeşitli büyüklüklerde, ortalarında nekroz izlenmeyen geniş eozinofil sitoplazmalı epitelioid histiositlerden oluşan granülomlar izlendi (Resim 7). Yapılan PAS boyası ile fungal elemanlara veya EZN boyası ile basile rastlanmadı. Biyopsi materyalinde pannikülit bulguları mevcut değildi.

## TARTIŞMA

Sarkoidoz, sebebi bilinmeyen, kronik seyirli, multisistemik granülatöz bir hastalıktır. Sebebi multifaktöryel mi yoksa tek bir antijenik faktöre mi bağlı olduğu tartışmalıdır. Genetik eğilimi olan kişilerde düşük virulansı olan persiste bir antijenin sebep olduğu kronik Th 1 cevabı ile granülomların oluştuğu öne sürülmektedir. Ayrıca B lenfositlerinin aktivasyonu ile immunoglobulin üretimi artarak hiperimmunglobulinemi oluşur. Serum angiotensin konverting (ACE) enzimlerin ve aktif vita-

min D'nin inflammatuar cevabın artışında mediator olarak rol aldığı düşünülmektedir. En sık olarak infeksiyöz, genetik, immünolojik ve çevresel faktörler suçlanmaktadır(3-4).

Sarkoidozda özellikle akciğer tutulumu (%90) görülmele birlikte tüm organ sistemleri tutulabilmektedir. Deri tutulumu ise sistemik sarkoidozlu olguların %20-35'inde görülmektedir. Hastalar sistemik tutulum olmadan sadece deri bulgularıyla da başvurabilirler. Çok değişik morfolojilerde lezyonlar görülmeleri nedeniyle sarkoidozu büyük taklitçi olarak bilinmektedir (2).

Sarkoidozda görülen da deri lezyonları spesifik ve nonspesifik olarak ayrılabilir. Tüm spesifik deri lezyonlarının biyopsisinde nonkazeifiye granülomlar izlenir. En sık görülen spesifik lezyon papüllerdir. Non-spesifik bir lezyon olan eritema nodosum ise sarkoidozun en sık görülen deri lezyonudur (2-4)

Sarkoidoz tanısı için spesifik bir test bulunmamasıyla birlikte tanı genellikle sarkoidoz ile uyumlu klinik ve radyolojik bulgular olması, histopatolojide non-kazeifiye granülomlar görülmesi ve en son olarak da granülom formasyonuna neden olan diğer hastalıkların ekarte edilmesi ile konur. Bu vakada da EZN ile basile rastlanmaması ve PPD negatifliği olması bizi tüberkülozdan uzaklaştırdı. Hastanın öykü ve fizik muayenesi, histopatolojik olarak nonkazeifiye granülomların görülmesi, radyolojik olarak bilateral dolgunluk saptanması ve PPD anejisi olması nedeni ile sarkoidoz düşünüldü. Ayrıca hastada eritema nodosum, migratuar artralji, yüksek ateş olması ve radyolojik incelemelerde bilateral hilar LAP görülmesi nedeniyle Löfgren tanısı konuldu. Löfgren sendromu eritema nodosum, bilateral hiler lenfadenopatinin ve poliartraljinin beraber görülmesidir. Bu tabloya ateş, anterior üveit ve pulmoner tutulum eşlik edebilir. İlk olarak 1952 yılında Löfgren tarafından sarkoidozun iyi seyirli bir formu olarak tanımlanmıştır (1). Türkiye' de yapılan bir çalışmada 1966-2002 yılları arasında İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi'ne başvuran 514 sarkoidoz tanısı alan hastanın % 19.1 'inde Löfgren Sendromu tanısı konulmuştur (5).

Sarkoidozlu hastaların %60'ında spontan, %10-20'sinde de kortikosteroid kullanımı ile rezolüsyon görülmüştür. Eritema nodosuma ve akut infiamasyon bulgularına sahip olan hastalarda %80'e varan yüksek oranda remisyon tespit edilmiştir. Deri sarkoidozunun prog-

nozu sistemik tutulumla bağlıdır. Hastaların % 10 ila %20'sinde hastalık kronik ve progresif olmakla birlikte sonuçta sadece % 1-5' i ölümlü sonuçlanır (1,6).

Tedavi genellikle organ disfonksiyonuna neden olan inflamatuvar lezyonlarda gerileme sağlamak, pulmoner fibrozisi önlemek ve semptomları gidermek amacıyla yapılır. Deri sarkoidozu tedavi edilmeksizin spontan gerileyebilir. Tedavi seçenekleri arasında güçlü topikal steroidler, intralezyonel steroidler, sistemik steroidler, anti-malariyaller, metotreksat, talidomid, lazer ve PUVA yer almaktadır. (1,3,6. Hiperkalsemi veya hiperkalsiüri, deri lezyonları, oküler sarkoidoz formlarında sistemik tedavi gereklidir (4).

Vakamızda kutanöz sarkoidoz lezyonlarına ek olarak artalji, bilateral hiler lenfadenopati, eritema nodosum ve PPD negatifliği ile birlikte Löfgren sendromu tanısı konuldu. Prednol 64 mg/gün olarak başlandı ve iki haftalık aralıklarla doz azaltıldı. Kortikosteroid tedavisine olumlu yanıt alındı. Tedavinin ikinci ayında konjonktival lezyonları ve vücuttaki nodüler lezyonları postlezyonel hiperpigmentasyon bırakarak geriledi. Halen hasta 6 aylık lezyonsuz olarak izlenmektedir.

---

## KAYNAKLAR

1. **English JC- 3rd, Patel PJ, Greer KE.** Sarcoidosis. J Am Acad Dermatol 2001;44:725-43.
  2. **Katta R.** Cutaneous sarcoidosis: a dermatologic masquerader. Am Fam Physician 2002;65:1581-4.
  3. **Braun-Falco O.** Granulomatous diseases. In: Dermatology. ed: Braun-Falco O, Plewig, Wolf H, Burgdorf W. 2.ed. Berlin; New York: Springer, 200:1379-1400.
  4. **Belfer MH, Stevens RW.** Sarcoidosis: a primary care review. Am Fam Physician 1998;58:2041-50, 2055-6
  5. **Yanardag H, Pamuk ON, Karayel T.** Lofgren syndrome in Turkey. Intern Med J 2003;33:535-7
  6. **Tuzun Y, Arzuhal N.** Sarkoidoz. Dermatose, 2002;2:47-56
-