

Tanınız Nedir?

What is Your Diagnosis?

*Nilay Bayram, Gonca Boztepe, Gül Erkin, Sedef Şahin
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji, Patoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye*

Olgu

55 yaşındaki erkek hasta ensesinde ve sırtında kızarıklık ve sertlik şikayeti ile başvurdu. Yakınmasının yaklaşık 10 yıl önce ensede küçük kabartılar şeklinde başladığı, zaman içinde bu kabartıların arttığı, sertleştiği ve sırta doğru yayıldığı öğrenildi. Hasta çok çeşitli merkezlerde bu nedenle araştırıldığını ve alınan biyopsilere rağmen kesin tanı konulamadığını belirtti. Son iki yıldır derideki bu yakınmalarının boyun hareketlerini kısıtlaması nedeniyle bölümümüze başvuran hastanın özgeçmişinde 18 yıldır tip 2 diyabet hastası olduğu,

çeşitli oral antidiyabetik ilaçlar kullandığı ve sonrasında üç yıldır insülin tedavisine geçildiği öğrenildi. Soy geçmişinde; erkek kardeşinde de tip 2 diyabet mevcuttu. Ailede herhangi bir deri hastalığı öyküsü yoktu.

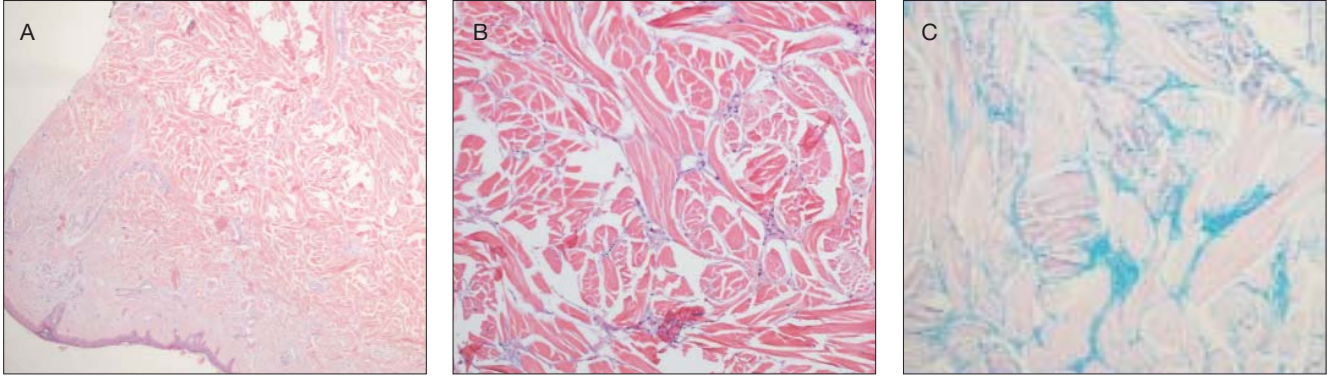
Hastanın dermatolojik incelemesinde; ensesinden sırt orta hatta kadar uzanan eritemli, sklerotik diffüz plak ve bu plak üzerinde 0.1-0.3 mm boyutlarında şeffaf eritemli papüller izleniyordu. Sırt orta hat sulkusunun belirginleşmiş olduğu dikkat çekiyordu (Şekil 1-A,B).

Hastanın yapılan laboratuvar incelemesinde; tam kan sayımı, böbrek, karaciğer fonksiyonları, albümin/globü-



lin oranı normaldi. Kan şekeri (423 mg/dl) ve HbA1c (%11.85) değerleri yüksekti. Hastanın sırtından bir adet insizyonel biyopsi alındı. İnsizyon sırasında derinin sklerotik karakteri nedeniyle dirençle karşılaşıldı. Histopatolojik incelemede; epidermiste değişiklik olmadığı, dermisin kalınlaş-

tığı, kollajen liflerin kalınlaştığı ve yarıklandığı görüldü. Fibroblast sayısında artış yoktu. Kollajen lifler arasında boşluklar dikkati çekti. Yapılan müsin boyanmasında (Alcian blue) dermisteki kollajen lifleri arasında müsin birikimi gösterildi (Şekil 2-A, B, C).



Şekil 2. A) Dermiste kalınlaşma ve kollajen liflerde kalınlaşma ve yarıklanma. (H&E,X40), B) Kollajen liflerde yarıklanma, ayrılma. Fibroblast sayısında artış yok. (H&E, X40), C) Kollajen lifler arasında müsin depolanması. (Alcian Blue,x400)

Tanı

Hastaya, klinik ve histopatolojik bulguları ile sklerödem tanısı kondu.

Sklerödem, ilk defa 1902'de Buschke tarafından tanımlanmış nadir görülen bir durumdur. Kadın, erkek görülme oranı benzerdir. Olguların yarısından çoğu çocuklarda streptokokal üst solunum yolu enfeksiyonunu takiben gelişir (1-4).

İkinci en sık prezantasyon; geç başlangıçlı diyabete sahip erişkinlerde görülür (5). Sklerödem, nadiren paraproteinemi, multiple myelom gibi durumlara da eşlik edebilir (6). Etiyopatogeneizde artmış kollajen (Tip 1) ve glikozaminoglikan (hyaluronik asit) üretimi rol alır. Bunun nedeni tam olarak bilinmemektedir. Tipik klinik bulgular arasında boyun, omuz, sırt ve ensede gode bırakmayan bir endurasyon, sklerotik plak ve bazen '*peau d'orange*' görünümü yer alır. Nadiren hastalık daha yaygın formda olabilir. Özefagus, kemik iliği, sinir, karaciğer ve tükrük bezi tutulumları rapor edilmiştir (1).

Histopatolojisinde dermisin kalınlaştığı, fibroblast sayısı ve dağılımı normal olduğu halde kollajen liflerinin kalınlaştığı ve müsün birikimi nedeniyle birbirinden ayrıldığı gözlenir. Bizim de ayırıcı tanımızda varolan skleromiksödemden fibroblast sayı ve dağılımının normal olması ile ayrılır.

Postenfeksiyöz sklerödem bir-iki yılda gerilerken, diyabetik erişkinlerde görülen ve paraproteinemiye eşlik eden formlar daha uzun sürelidir ve tedaviye daha dirençlidir.

Tedavi seçenekleri literatürde kısıtlı sayıda olgu denemeleri olarak yer almaktadır. Siklosporin A, metotreksat, pentoksifilin, prostaglandin E1, penisillamin, yüksek doz penisilin, lokal ve sistemik steroidler, faktör XIII, elektron demet radyoterapisi, PUVA, banyo-PUVA ve UVA-1, lokal radyoterapi ve darband UVB tedavide kullanılmıştır. Ayrıca diyabetik hastalarda diyabetin regülasyonu ve paraproteinemi ile birlikte olan formlarda da altta yatan paraproteineminin tedavisinin olumlu etkileri gösterilmiştir. (6,7)

Olgumuz; altta yatabilecek patolojik durumlar açısından tarandı; paraproteinemi yada geçirilmiş streptokokal enfeksiyona dair bulgu saptanamadı. Öncelikle varolan

diyabetin regülasyonu ve bununla birlikte, hastada ekstremitelerde ve boyun fonksiyonlarını etkileyen düzeyde sklerödem mevcut olduğu için tedavi seçeneklerinden lokal radyoterapi planlandı.

Sonuç olarak; ensede, sırtta olgumuza benzer sklerotik lezyonlara sahip diyabetik bir hastada sklerödem tanısı seçeneği olarak akla gelmelidir. Tanı, histopatolojik bulgularla desteklendiğinde diğer klinik birliktelikleri (örn. paraproteinemi, multiple myelom gibi) dışlamak için uygun incelemeler yapılmalıdır. Literatürde etkinliği kesin olarak gösterilememiş olsa da bizim görüşümüze göre tedavide, öncelikle altta yatan hastalığın kontrol altına alınması olgumuza benzer diyabetik hastalarda diyabetin regülasyonu sağlanmalıdır. Kesin bir tedavi ajanı olmaması ve literatürde yer alan olgu kontrollü randomize çalışma bulunmaması ve tedavilerin olgu bildirileri şeklinde olması nedeniyle uygun tedavi seçeneği hastanın medikal öyküsü, hastalık yaygınlığı ve yol açtığı fonksiyonel kayıplar, kar/zarar oranları da dikkate alınarak seçilmelidir.

Kaynaklar

1. Weenig RH, Pittelkow MR. Scleredema and scleromyxedema. In: Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrist BA, Paller AS, Leffell DJ, editors. Fitzpatrick's dermatology in general medicine. 7th ed. USA: The Mc Graw Hill Medical; 2008.p.1562-66.
2. Beers WH, Ince A, Moore TL. Scleredema adultorum of Buschke: a case report and review of the literature. Semin Arthritis Rheum 2006;35: 355-9.
3. Parmar RC, Bavdekar SB, Bansal S, et al. Scleredema adultorum. J Postgrad Med 2000;46: 91-93.
4. Majumder S, Mandal SK, Chowdhury SR, et al. Scleredema of Buschke: a rare post-streptococcal complication. J Assoc Physicians India 2007;55: 737-8.
5. Lewerenz V, Ruzicka T. Scleredema adultorum associated with type 2 diabetes mellitus: a report of three cases. J Eur Acad Dermatol Venereol 2007;21 : 560-1.
6. Stables GI, Taylor PC, Hight AS. Scleredema associated with paraproteinaemia treated by extracorporeal photopheresis. Br J Dermatol 2000 ; 142 : 781-3.
7. Tamburin LM, Pena JR, Meredith R, et al. Scleredema of Buschke successfully treated with electron beam therapy. Arch Dermatol 1998;134:419-22.