



Behçet Hastalığı ile Birlikte Görülen Livedoid Vaskülopati

Livedoid Vasculopathy with Behçet Disease

Zehra Vatansever¹, Ayşenur Paç Kısaarslan², Betül Sözeri², Zübeyde Gündüz²,
Ruhan Düşünsel², Hakan Poyrazoğlu², Kemal Deniz³

¹Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri Anabilim Dalı, Kayseri, Türkiye

²Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Romatoloji Bilim Dalı, Kayseri, Türkiye

³Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Kayseri, Türkiye

ÖZ

Livedoid vaskülopati nadir görülen bir hastalıktır. On beş yaşında kız hasta malleolar bölge ve ayak dorsalinde bulunan porcelainsi-beyaz atrofik skarlar, ağrılı ülserle livedo retikularis kliniğine sahipti. Artralji, oral ülserler ve follikülit eşlik eden diğer bulgulardı. Ailede Behçet hastalığı öyküsü vardı. Bu olgu ile Behçet hastalığının nadir bir vaskülit formunun vurgulanması amaçlandı.

Anahtar Kelimeler: Vaskülit, çocuk, Behçet hastalığı

ABSTRACT

Livedoid vasculopathy is a rarely encountered disease. A 15-year-old girl presented with painful ulcerations, porcelain-white atrophic scars of the malleolar region and dorsal aspect of the feet, livedo reticularis on the limbs. Arthralgia was an accompanying complaint and she was overwhelmed by oral ulcers and folliculitis. Also she had family history for Behçet disease. By analyzing the case mentioned above, a rarely encountered vasculitis form of Behçet disease has been emphasized.

Keywords: Vasculitis, child, Behçet disease

Giriş

Livedoid vaskülopati, livedo vaskülit, segmental hiyalinizan vaskülit, livedoid vaskülit, yaz ülserli livedo retikularis, kış ülserli livedo retikularis, Milian'ın (1) beyaz atrofisi (atrophie blanche) ve alt ekstremitelerin retiküler paternli ağrılı purpurik lezyonları gibi çok sayıda eş anlamlısı olan bir hastalıktır (1). Atrophie blanche Milian (1) tarafından 1929 yılında alt ekstremitelerde cildin düz, beyaz zeminli, etrafı hiperpigmente ve telenjiektazik damarlarla çevrili parsiyel atrofisi şeklinde tanımlanmıştır (2). Büyük oranda alt ekstremitelerde alt 1/3 kesimde ve bilateral olarak, bilek ve ayak sırtında başlayan ağrılı noktasal veya lentiküler purpurik makül ve/veya papüllerin görüldüğü; ardından lezyonların genellikle ülsere olup, haftalar, aylar süren iyileşme periyodunun ardından porcelainsi beyaz atrofi ve etrafında hiperpigmente ve telenjiektazik skar bıraktığı bilinmektedir (3). Çalışmalarda livedoid vaskülopati prevalansı

Amerika Birleşik Devletleri'nde 1/100,000'dir. Sıklıkla 15-50 yaş aralığında, %71 oranında kadınlarda, %80,8 oranında bilateral görülme eğiliminde olduğu rapor edilmiştir (4).

Olgu Sunumu

On beş yaşında kız hasta iki yıldan beri ayak sırtı ve bileklerinde ağrılı morluklar ve kas ağrıları şikayetleri ile başvurdu. Lezyonlar kış mevsiminde, duştan sonra ve uzun süre ayakta kalınca artıyordu. Hastanın ayrıntılı sorgulamasında yılda 5-6 kez ağrılı oral aft görüldüğü, sırt ve kollarında follikülitlerinin olduğu, anne ve teyzesinin Behçet hastalığı tanısı ile takip edildiği öğrenildi. Fizik muayenesinde sağ ayak lateral malleolde ortası nekrotik livedoid döküntüler, her iki ayak sırtında hiperpigmente tabanı deriden daha derinde olan mor telenjiektazik skarlar, sırt ve kollarda follikülitlerin olduğu tespit edildi (Resim 1). Laboratuvar incelemesinde tam kan

Yazışma Adresi/Address for Correspondence

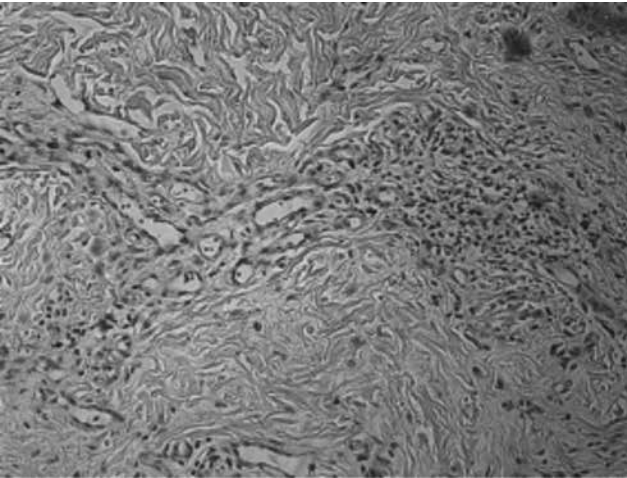
Dr. Zehra Vatansever, Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri Anabilim Dalı, Kayseri, Türkiye
Tel.: +90 555 540 64 30 E-posta: drzehravatansever@hotmail.com

Geliş tarihi/Received: 11.08.2015 Kabul tarihi/Accepted: 11.08.2015

sayımı, sedimantasyon hızı, C-reaktif protein, tam idrar tetkiki, rutin biyokimyasal testleri, romatiod faktör, anti nükleer antikor, anti nötrofil sitoplazmik antikor, anti kardiyolipin antikor IgM ve IgG testlerinde anormallik saptanmadı. Perinükleer-anti nötrofil sitoplazmik Antikor zayıf pozitif idi. *HLAB51* alleli pozitif idi. Paterji testi yapıldığında pozitif olduğu tespit edildi. Yapılan deri biyopsisi; "dokuda yüzeyde ortokeratoz, akantoz gösteren epidermis altında dermis izlenmektedir. Papiller dermis ve retiküler dermis yüzeyel kısımlarında proliferen olmuş vasküler ağ izlenmiştir. Bazı damarların lümeninde taze trombositler, fibrin ve bir odakta damar duvarına yakın enflamatuvar hücre kümesi izlenmiştir. Morfolojik bulgular vaskülit lehinedir. Ancak enflamasyonun az olması nedeniyle vaskülopatik durum olan atrophie blanche ile uyumludur şeklinde raporlandı. Hastaya Uluslararası Çalışma Grubu Behçet Hastalığı Diyagnostik Kriterleri esas alınarak tekrarlayan oral aft, follikülit, livedoid vaskülopati ve paterji pozitifliği ile Behçet hastalığı tanısı konuldu. Kolşisin tedavisi başlanan hastada tedaviye kısmi yanıt alındı, sağ dizde artrit bulgusu ile başvurusunda metilprednizolon eklendi, deri lezyonları ve artrit bulguları devam etmesi üzerine metotreksat tedavisi başlandı. Hasta ve hasta yakınlarından bilgilerinin kullanımı konusunda onam formu alınmıştır (Resim 2).



Resim 1. Olgunun ayak lateralinde ve lateral malleol çevresinde nekrotik livedoid döküntü görülmektedir



Resim 2. Olgunun biyopsi materyali mikroskopisinde damar lümeninde taze trombositler, fibrin ve bir odakta enflamatuvar hücre kümesi görülmektedir

Tartışma

Livedoid vaskülopati patogenezi tam olarak bilinmeyen bir trombofili vaskülopatidir. Atrophie blanche alt ekstremitelerde, livedoid vaskülopatide de görülebilen ülserler için kullanılan morfolojik bir tanımdır. Etiyolojisi tam olarak aydınlanmamış olmakla birlikte trombofili ve otoimmün hastalıklar gibi hiperkolagülopati durumları livedoid vaskülopati ile ilişkilendirilmiştir (5). Antifosfolipid sendrom, faktör V leiden mutasyonu, protein C ve S eksiklikleri, hiperhomosisteinemi, hidroksiüre kullanımı, orak hücreli anemi ve diğer trombosit aktivasyon ve fibrinolitik bozuklukları koagülasyonla ilgili muhtemel bozukluklardır (5). Hastamızın etiyolojik faktörleri değerlendirildiğinde *HLAB51* alleli pozitifliği saptanmadı. Ancak aile öyküsü ve kliniği ile Behçet hastalığı tanısı konuldu.

Behçet hastalığı; rekürren oral ve genital ülserler, oküler lezyonlar, cilt bulguları, artrit, vasküler, nörolojik ve intestinal tutulum ile karakterize kronik, tekrarlayıcı multisistemik vaskülitik bir hastalıktır. Hastalığın prevalansı 80-300/100,000 ile en sık Türkiye'de bildirilmiştir ve çocuklarda nadir görülür (6). Hastamız ailesel Behçet hastalığına sahipti ve *HLAB51* alleli taşıyordu. Adölesan dönemde şikayetlerin başlaması ve kız cinsiyet olması ile literatür için farklılık arz etmektedir.

Behçet hastalığı için farklı tanı kriterleri tanımlanmıştır. 1969 yılında Mason ve Baron (7) tarafından tanımlanan kriterlerden 4 majör kriterden 2, 6 minör kriterden 2 kriterin karşılanması durumunda tanı konulur. Tanıda duyarlılığı %86, özgüllüğü %84 olarak bulunmuştur. 1990 yılında Uluslararası Çalışma Grubu (International Study Group-ISG) kriterleri yayınlanmıştır ve duyarlılığı %91, özgüllüğü %96'dır. Tekrarlayan oral aftla birlikte en az 2 kriterin sağlanması ile tanı konulur. Uluslararası Behçet Hastalığı Kriterleri (International Criteria for Behçet's Disease-ICBD) tanı seti 2014 yılında önerilmiştir ve puan sistemi uygulanmaktadır. Dört puan ve üzeri alan hastalar Behçet hastalığı tanısı almaktadır. ISG'ye göre hassasiyeti daha yüksek, özgüllüğü daha düşüktür (7). Hastamız Mason ve Baron kriterlerinden 2 majör ve 2 minör kriteri karşılayarak; ISG'ye göre oral aft ile birlikte paterji pozitifliği ve deri lezyonları ile ICBD tanı setine göre 5 puan olarak Behçet hastalığı tanısı almıştır.

Livedoid vaskülopati patolojisine bakıldığında dermal damarlarda tromboz, fibrin depozitleri, endotelial proliferasyon ve segmental hiyalinizasyon görülür, perivasküler lenfositik infiltrasyon genellikle minimum düzeydedir. Hastamızın patoloji bulgularında damar duvarlarında vaskülitlerde görülenden daha az hücre infiltrasyonu, trombosit kümeleri ve fibrin görüldü ve atrophie blanche olarak raporlandı.

Tedavi ile ilgili yeterli veriye sahip karşılaştırmalı çalışmalar olmamakla birlikte antiplatelet ve antikoagülanlar (aspirin, dipirdamol, pentoksifilin warfarin, enoksaparin), fibrinolitikler (tPA, danazol, stanazolol, immünsüpresör ve immünmodulatorler (psoralen ultra-violet A, sulfasalazin, intravenöz immünglobulin, doksisisiklin), vazodilatörler (nifedipin), yaşam tarzı değişiklikleri (sigara bırakılması, kompresyon tedavisi ve hiperbarik oksijen) önerilmektedir (8-10). Biz hastamıza Behçet hastalığı ile ilişkili olması nedeni ile kolşisin tedavisi başlanan hastada tedaviye

kısmi yanıt alındı, sağ dizde artrit bulgusu ile başvurusunda metilprednizolon eklendi, deri lezyonları ve artrit bulguları devam etmesi üzerine metotreksat tedavisi başlandı.

Sonuç

Livedoid vaskülopati ve Behçet hastalığı çocukluk çağında sık görülmemektedir ve bu iki kliniğin birlikte görülmesi literatürde tespit edilmemiştir. Vaskülit benzeri bulgular ile başvuran hastalarda ayırıcı tanıda düşünülmalıdır. Biz bu olguda ender görülen livedoid vaskülopatiyi ve Behçet hastalığı ile birlikteliğini vurgulamak istedik.

Etik

Hasta Onayı: Hastalardan onam formu alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu dışındaki kişilerce değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: Zübeyde Gündüz, Ruhan Düşünsel, Hakan Poyrazoğlu, Kemal Deniz, Konsept: Betül Sözeri, Dizayn: Betül Sözeri, Ayşenur Paç Kısaarslan, Veri Toplama veya İşleme: Zehra Vatansever, Ayşenur Paç Kısaarslan, Analiz veya Yorumlama: Betül Sözeri, Literatür Arama: Zehra Vatansever, Yazan: Zehra Vatansever.

Çıkar Çatışması: Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

Finansal Destek: Çalışmamız için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır.

Kaynaklar

1. Milian G. Les atrophies cutanees syphilitiques. Bull Soc Fr Dermatol Syph 1929;36:865-71
2. Gray HR, Graham JH, Johnson W, Burgoon CF Jr. Atrophie blanche: periodic painful ulcers of lower extremities. A clinical and histopathological entity. Arc Dermatol 1966;93:187-93.
3. Poletti ED, Munoz Sandoval NR, Moreno Gonzalez JL, Santacruz Torres A. Vasculopatia livedoide; significado actual. Comunicacion de dos casos. Dermatologia Rev Mex 2008;52:175-81.
4. Waisse-Priven S, Jurj G, Lima Thomaz LC, et al. Homeopathic treatment in resistant livedoid vasculopathy: case report. Homeopathy 2009;98:165-8.
5. Criado PR, Rivitti EA, Sotto MN, et al. Livedoid vasculopathy: an intriguing cutaneous disease. An Bras Dermatol 2011;86:961-77.
6. Sakane T, Takeno M, Suzuki N, Inaba G. Behçet's disease. N Engl J Med 1999;341:1284-91.
7. Mason RM, Baron CG. Behçet's syndrome with arthritis. Ann Rheum Dis 1969; 28:95-103.
8. Ideguchi H, Suda A, Takeno M, Uesa A, Ohno S, Ishigatsubo Y. Behçet disease: evolution of clinical manifestations . Medicine (Baltimore) 2011;90:125-32.
9. Juan WH, Chan YS, Lee JC, Yang LC, Hong HS, Yang CH. Livedoid vasculopathy: long-term follow-up results following hyperbaric oxygen therapy. Br J Dermatol 2006;154:251-5.
10. Ravat FE, Evans AV, Russell-Jones R. Response of livedoid vasculitis to intravenous immunoglobulin. Br J Dermatol 2002;147:166-9.