

OLGU BİLDİRİSİ

Nadir Görülen Bir Paraneoplastik Dermatoz: Nekrobiotik Ksantogranülom

Dr. Ayşe Akkuş,¹ Yard. Doç. Düriye Deniz Demirseren,² Uzm. Dr. Sema Akıncı,³
Yard Doç. Berrak Gümüşkaya,⁴ Prof. Dr. İmdat Dilek,⁵ Prof. Dr. Akın Aktaş¹

¹Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

²Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Kliniği, Ankara

³Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hematoloji Kliniği, Ankara

⁴Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Patoloji Anabilim Dalı, Ankara

⁵Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Hematoloji Anabilim Dalı, Ankara

Yazışma Adresi: Dr. Ayşe Akkuş, Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

E-posta: ay_akkus06@hotmail.com

Özet

Nadir Görülen Bir Paraneoplastik Dermatoz: Nekrobiotik Ksantogranülom

Nekrobiotik ksantogranülom, ilk defa Kossard ve Winkelmann tarafından bildirilen nadir bir granümatöz hastalıktır. Kronik, progresif ve destrüktif seyirlidir. Bugüne kadar bildirilen vakaların büyük çoğunluğu hematolojik ve lenfoproliferatif hastalıklarla ilişkili olmasından dolayı paraneoplastik bir dermatoz olarak değerlendirilmektedir. 75 yaşında kadın hasta, malignite araştırması amacıyla hematoloji kliniğinde yatarken göz ve ağız çevresindeki çok sayıda turuncu nodüller nedeni ile kliniğimize konsülte edildi. Yapılan dermatolojik muayenelede göz ve ağız çevresinde en büyüğü 3x1 cm ebatlarında, keskin sınırlı, turuncu-kahverenkli, palpasyonla infiltrate nodüller saptandı. Hematoloji kliniğinde kronik lenfositer lösemi (KLL) tanısı alan hastanın kutanöz biyopsi histopatolojisi nekrobiotik ksantogranülom ile uyumlu bulundu. Nekrobiotik ksantogranülom nadir de olsa sistemik tutulumu olabilen ve esas olarak paraproteinemi ile ilişkili bir paraneoplastik dermatozdur. Olgumuzu; nadir görülen bir tablo olması nedeni ile ve nekrobiotik ksantogranüloma tanısı alan hastalarda malignite araştırılması gerektiğini hatırlatmak amacı ile sunmaya uygun bulduk.

Anahtar Kelimeler: Nekrobiotik ksantogranülom, paraneoplastik dermatoz

Abstract

A Rare Paraneoplastic Dermatosi: Necrobiotic Xanthogranuloma

Necrobiotic xanthogranuloma, first described by Kossard and Winkelmann, is a rare granulomatous disease. This disease is chronic, progressive and destructive. Due to the majority of reported cases so far are associated with hematologic and lymphoproliferative disorders it is accepted as a paraneoplastic dermatosis. A 75-year-old female patient was consulted to department of dermatology because of orange nodules around the eyes and mouth while she was in the department of hematology for malignant research. Dermatological examination revealed a large number of, sharply demarcated, orange-brown, infiltrated nodules of the largest one 3X1 cm in size and infiltrated with palpation, were detected around the eyes and mouth. The patient is diagnosed with chronic lymphocytic leukemia (CLL) in department of hematology, the histopathology examination were compatible with necrobiotic xanthogranuloma. Necrobiotic xanthogranuloma may have systemic involvement rarely and is a paraneoplastic dermatosis associated with mainly paraproteinemia. Because of being a rare case we presented this patient to remind that malignancy must be investigated in patients with necrobiotic xanthogranuloma. Our case; with a rare condition that causes and patients with a diagnosis of necrobiotic xanthogranuloma should be investigated malignancy with the aim to remind you that we have found it appropriate to present.

Keywords: Necrobiotic xanthogranuloma, paraneoplastic dermatosis

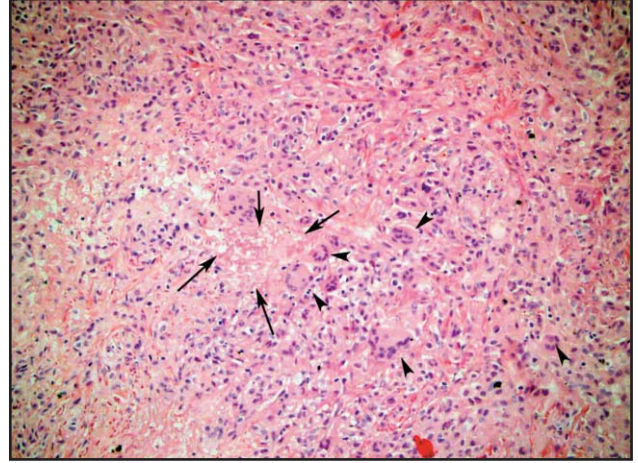
Giriş

Nekrobiotik ksantogranülom, ilk defa Kossard ve Winkelmann tarafından 1980 yılında tanımlanmış nadir görülen bir granümatöz hastalıktır (1). Kronik, progresif ve destrüktif seyirlidir. Göz çevresinde yerleşimi sık olmakla birlikte daha nadir olarak gövde ve ekstremiteleri de tutabilmektedir

(2). Bugüne kadar bildirilen vakaların büyük çoğunluğu hematolojik ve lenfoproliferatif hastalıklarla ilişkili olmasından dolayı paraneoplastik bir dermatoz olarak değerlendirilmektedir. Olguların % 70 inde lezyonlar ilk olarak göz çevresinde oluşmaktadır. Nadir gözlenen bu hastalığın patofizyolojisi halen tam olarak bilinmemektedir (3).



Resim 1. Bilateral göz çevresinde turuncu- kahverengi, infiltrate nodüller



Resim 2. Okların ucunda gözlene hücreler dev hücreler olup okların sınırladığı alanda nekrobiyoz alanları gözlenmektedir, X20 HE

Olgu

Malignite araştırması amacıyla hematoloji kliniğinde takip edilen 75 yaşında kadın hasta yaklaşık 1 ay önce göz çevresinde başlayan lezyonlar için dermatoloji kliniğine konsülte edildi. Hastanın özgeçmişinde DM, HT ve hiperlipidemi öyküsü vardı. Yapılan dermatolojik muayenede göz ve ağız çevresinde çok sayıda en büyüğü 3x1 cm boyutlarında, keskin sınırlı, asemptomatik, turuncu- kahverengi, infiltrate nodüller saptandı (**Resim 1**). Hastanın ağız çevresindeki lezyonlardan punch biyopsi alındı. Hematoloji kliniğinde takip sırasında hastaya yapılan tetkikler sonucunda KLL tanısı konulduğu öğrenildi. Ağız çevresindeki lezyonun histopatolojisinde subepidermal yerleşimli, subkutan yağ dokuya uzanan, fibröz septalarla ayrılmış, köpüksü ve epiteloid histiositlerin oluşturduğu granümatöz infiltrat izlendi. Ayrıca Touton ve yabancı cisim tipi dev hücreler, lenfositler ve plazma hücreleri ile nekrobiyoz alanları gözlemlendi (**Resim 2**). CD68 ile pozitif, CD 1a ile negatif, S100 ile negatif boyanma, retikülün ile nekrobiyoz izlenen alanlarda retikülün çatıda genişleme mevcuttu. Bulgular nekrobiyotik ksantogranülom ile uyumlu bulundu. Hastanın tedavi talebinde bulunmaması nedeni ile tedavi uygulanmadı.

Tartışma

Nekrobiyotik ksantogranülom nadir görülen kronik, progresif ve destrüktif seyirli bir paraneoplastik dematozdur. Kadınlarda daha fazla gözlenir ve 6. dekat hastalığıdır. Hastaların %70'inde periorbital lezyonla başlar (2). Gövde, ekstremiteler ve sikatriler rapor edilen diğer tutulum yerleridir (4, 5). Lezyonlar endüre, viyolese sarı- kırmızı renkte nodül ve plaklardır (6). Boyutları 25 cm e kadar büyüyebilir.

Ülserasyon, telenjektazi ve merkezi atrofi gözlenebilir (7, 8). Çoğunlukla asemptomatik olmakla birlikte kaşıntı ve ağrı eşlik edebilir (9). Ekstrakutanöz tutulum alanları solunum sistemi, kalp, dalak, böbrekler, barsaklar, overler, gözyaşı ve parotis bezleri, kemik iliği, kaslar ve beyindir (3, 10). Literatürde bildirilen %80-90 vakada paraproteinemi, %10 vakada multipl myelom eşlik etmektedir. Daha nadir olarak bildirilen durumlar ise KLL, Hodgkin, non-Hodgkin, makroglobulinemi, myelodisplastik sendrom, kriyoglobulinemi ve amiloidozistir (10).

Patogenezi halen tam olarak aydınlatılamamıştır. Bununla beraber paraproteinemi primer neden gibi durmaktadır. Paraproteinler ya otoantikor gibi davranarak lipidlerle kompleks oluşturup ya da lipoprotein gibi fonksiyon göstererek makrofaj reseptörlerine bağlanmaktadır (3). Son zamanlarda NKG lezyonlarında *Borrelia* saptanması üzerine enfektif bir süreç de olabileceği öne sürülmüştür (11).

NKG karakteristik histopatolojisi, histiositler, Touton ve yabancı cisim dev hücre tabakaları ile birlikte palizat oluşturan ksantogranülomlardır (7, 9). Dermis ve pannikulusta nadiren germinal merkez içeren lenfoid folliküller görülebilir. Ksantomatöz dev hücreler, histiositler, köpük hücreleri, lenfoid folliküller ve kolesterol kleftleri pannikulusta görülebilir (7).

Tedavisinde; immunmodulatörler, immunsupresifler, alkilyeyici ajanlar, kortikosteroidler ve otozomal kök hücre transplantasyonu uygulanabilen tedaviler arasındadır. Yerel olarak ise steroid enjeksiyonu, ek-

sizyon ve karbondioksit lazer tedavileri uygulanmış ve çeşitli yanıtlar alınmıştır (12).

Nekrobiotik ksantogranülom nadir de olsa sistemik tutulumu olabilen ve esas olarak paraproteinemi ile ilişkili bir paraneoplastik dermatozdur. Olgumuzu; nadir görülen bir tablo olması nedeni ile ve nekrobiotik ksantogranülom tanısı alan hastalarda malignite araştırılması gerektiğini hatırlatmak amacı ile sunmaya uygun bulduk.

Kaynaklar

1. Kossard S, Winkelmann RK. Necrobiotic xanthogranuloma with paraproteinemia. *J Am Acad Dermatol* 1980; 3: 257-270.
2. Szalat R, Arnulf B, Karlin L. Patogenesis and treatment of xanthomatosis associated with monoclonal gammopathy. *Blood* 2011; 118: 3777-3784.
3. Bullock JD, Bartley GB, Campbell RJ. Necrobiotic xanthogranuloma with paraproteinemia. Case report and a pathogenetic theory. *Ophthalmology* 1986; 93: 1233-1236.
4. Koch P, Goerdt S, Géraud C. Erythematous papules, plaques, and nodular lesions on the trunk and within preexisting scars. *JAMA Dermatol* 2013; 149: 1103-1104.
5. Gün D, Demirçay Z, Demirkesen C. Necrobiotic xanthogranuloma in a burn scar. *International Journal of Dermatology* 2004; 43: 293-295
6. Inthasotti S, Wanitphakdeedecha R, Manonukul J. A 7-year history of necrobiotic xanthogranuloma following asymptomatic multiple myeloma: A case report. *Dermatology Research and Practice* 2011; 2011: 927852
7. Megregan DA, Winkelmann RK. Necrobiotic xanthogranuloma. *Arch Dermatol* 1992; 128: 94-100.
8. Wood AJ, Wagner MV, Abbott JJ, Gibson LE. Necrobiotic xanthogranuloma: a review of 17 cases with emphasis on clinical and pathologic correlation. *Arch Dermatol* 2009; 145: 279-284.
9. Ugurlu S, Bartley GB, Gibson LE. Necrobiotic xanthogranuloma: long-term outcome of ocular and systemic involvement. *Am J Ophthalmol* 2000; 129: 651-657
10. Spicknall KE, Mehregan DA. Necrobiotic xanthogranuloma. *Int J Dermatol* 2009; 48: 1-10.
11. Zelger B, Eisendle K, Mensing C, Zelger B. Detection of spirochetal micro-organisms by focus-floating microscopy in necrobiotic xanthogranuloma. *J Am Acad Dermatol* 2007; 57: 1026-1030
12. Efebera Y. Necrobiotic xanthogranuloma. *Clin Adv Hematol Oncol* 2011; 9: 700-701.