

Sistemik Lupus Eritematozuslu Bir Olguda Eritema Multiforme Benzeri Deri Lezyonları

Erythema Multiforme Like Lesions in a Case of Systemic Lupus Erythematosus

Aslı Günaydın¹, Işıl Kılınç Karaarslan¹, İlgen Ertam¹, Hacer Karadadaş², Bengü Gerçeker Türk¹, Gülşen Kandiloğlu³, İdil Ünal¹

Özet

Sistemik lupus eritematozusda deri tutulumu olguların %70-85'inde görülmektedir. Eritema multiforme benzeri lezyonlar lupus eritematozusun spesifik olmayan deri bulguları arasında yer alır ve sistemik lupus eritematozusda nadiren görülmektedir. On yedi yaşında kadın hasta dört aydır her iki el dorsal ve palmar bölgelerde ve her iki ayak dorsumunda var olan çok sayıda viyole renkli, targetoid lezyonlar nedeni ile başvurdu. Öyküsünde iki-üç yıldır ışığa hassasiyet ve saçlarda dökülme yakınması mevcuttu. Histopatolojik incelemede hiperkeratoz ve parakeratoz, epidermiste tüm katları tutan tek hücre nekrozları, dermiste perivasküler mikst yangısal hücre infiltrasyonu gözlemlendi. İmmunofloresan incelemede dermoepidermal sınırdaki granüler C3 ve C1q birikimi saptandı. Tetkiklerinde antinükleer antikor pozitifliği, sedimentasyon yüksekliği, anemi, hipokomplementemi mevcuttu. Lupus bant testi pozitifti. Bu bulgularla olgu sistemik lupus eritematozus; el-ayak yerleşimli lezyonlar ise eritema multiforme benzeri lezyonlar olarak değerlendirildi. Tedavide metilprednizolon (1 mg/kg/gün) başlandı. Olgunun subjektif yakınmalarında ve klinik görünümünde bir ay içinde belirgin gerileme gözlemlendi. Eritema multiforme benzeri lezyonlar, sistemik lupus eritematozuslu hastalarda nadir görülen deri bulgularındandır. Sunulan olguda herhangi bir ilaç alımı veya herpes virüs enfeksiyonu öyküsü olmaması ve histopatolojik incelemede eritema multiformede görülen tüm katları tutan tek hücre nekrozları saptanması nedeniyle targetoid lezyonlar eritema multiforme benzeri lezyonlar olarak değerlendirilmiştir. Olgu, bu birlikteliğin nadir görülmesi nedeniyle sunulmuştur. (*Turk J Dermatol 2012; 6: 102-5*)

Anahtar kelimeler: Sistemik lupus eritematozus, eritema multiforme benzeri lezyonlar

Giriş

Sistemik lupus eritematozus (SLE), kadınlarda daha sık görülen, başta deri olmak üzere birçok organ tutulumu ile seyredabilen, otoimmün, kronik inflamatuvar bir hastalıktır. Deri tutulumu, artrit sonra en sık görülen ikinci bulgudur (1).

Sistemik lupus eritematozusta görülebilen deri bulguları, lupus eritematozusa spesifik olan ve spesifik olmayan olarak iki alt grupta incelenmektedir (Tablo 1) (2-4).

Sistemik lupus eritematozusta deri lezyonu görülme sıklığı %70-85 oranındadır (2). SLE'a spesifik deri lezyonları sık görülmektedir ve en sık lezyon olarak da kelebek tarzı rash bildirilmektedir (3). Spesifik olmayan deri bulguları ise lupus eritematozus hastalarında nadir olarak görülmektedir.

Abstract

Cutaneous involvement may be seen in 70-85% of patients with systemic lupus erythematosus. Erythema multiforme like lesions are considered as non-specific findings in lupus erythematosus and are rarely seen in the systemic form. Seventeen-year-old woman admitted to our clinic with multiple, violet colored, targetoid lesions on the palms and dorsal areas of both hands and dorsal areas of the feet with a 4-month of duration. She was complaining of photosensitivity and hair loss for a few years. Histopathologic examination revealed hyperkeratosis, parakeratosis, single cell necrosis through the epidermis and perivascular mixed cellular infiltration. C3 and C1q were detected at the dermoepidermal junction in immunofluorescence examination. In laboratory, antinuclear antibody was positive. Elevated sedimentation rate, anemia, and hypocomplementemia were detected. Lupus band test was positive. According to these findings, the patient was diagnosed as systemic lupus erythematosus and the lesions on the hand and feet as erythema multiforme like lesions. Methylprednisolone (1 mg/kg/day) was started. Notable improvement in her symptoms and in the clinical appearance of the lesion was observed. Erythema multiforme like lesions are the cutaneous findings rarely seen in systemic lupus erythematosus. In the present case, since there was no drug use or herpes virus infection in the history. (*Turk J Dermatol 2012; 6: 102-5*)

Key words: Systemic lupus erythematosus, erythema multiforme like lesions

"Eritema multiforme (EM) benzeri lezyonlar", SLE'a spesifik olmayan deri bulguları içinde oldukça nadir karşılaşılan lezyonlardır (3-5).

Burada SLE ve EM benzeri deri lezyonları olan bir olgu sunulmaktadır.

Olgu Sunumu

On yedi yaşında kadın hasta, dört aydır her iki el dorsal ve palmar bölgelerde ve her iki ayak dorsumunda var olan çok sayıda viyole renkli, targetoid lezyonlar nedeni ile kliniğimize başvurdu. Öyküsünde iki-üç yıldır güneş ışığına hassasiyet ve saçlarda dökülme yakınması mevcuttu. Öz ve soygeçmişinde ise özellik yoktu.

Dermatolojik bakıda her iki el ve ayak dorsumunda, asemptomatik viyole renkli infiltre, yer yer hemorajik krut içeren targeto-

id lezyonlar, palmoplantar alanlarda ise palpasyonla ağırlı eritemli plaklar ve hafif düzeyde deskuamasyon izlendi (Resim 1, 2). Oral ve genital mukoza olağandı.

El dorsumundaki targetoid lezyonlardan alınan biyopsinin histopatolojik incelemesinde epidermiste hiper ve parakeratoz, tüm katları tutan tek hücre nekrozları, dermiste perivasküler mikst yangısal hücre infiltrasyonunu (Resim 3), immun floresan yöntemle de dermoepidermal sınırdaki granüler C3 ve C1q birikimi saptandı. Lupus bant testi pozitif idi.

Tetkiklerinde anemi, lökopeni, sedimentasyon yüksekliği, hipokomplementemi, antinükleer antikorda 1/640 homojen pozitiflik (titrasyonlu, immunfloresan) ve crithidia DNA (Anti ds-DNA, immunfloresan)'da pozitiflik saptandı. Diğer immunolojik belirteçler ve romatoid faktör negatifti.

Tablo 1. SLE'da görülebilen deri bulguları

Spesifik Deri Bulguları	Non-Spesifik Deri Bulguları
Kelebek tarzı rash	Vaskülit
Diskoid rash	Livedo retikülaris
Annüler ve papüloskuamöz lezyonlar	Raynoud fenomeni
Verrüköz LE	Periungual telenjektazi
Lupus profundus	Kırmızı lunula
Chilblain lupus	Alopesi
Mukozal LE	Kalsinozis kutis
Papülomüsinöz LE	Romatoid nodüller
Likenoid LE	Ürtiker
	Papülönodüler müsinozis
	Büllöz LE
	Bacak ülserasyonları
	Eritema multiforme benzeri lezyonlar
	Kutis laksa
	Liken planus
	Akantozis nigrikans
	Sklerodaktili



Resim 1. A) El sırtında viyole renkli targetoid lezyonlar, B) Sağ el dorsumundaki lezyonların yakından görünümü

Göz bakısında retinal hemoraji odakları mevcuttu ve bu görünümün vaskülopatiyeye sekonder olduğu düşünüldü. Seröz tutulum açısından yapılan ekokardiyografide kapak patolojisi veya efüzyona rastlanmadı. Viral belirteçleri negatif, tiroid fonksiyon testleri normal sınırlardaydı. Karaciğer ve renal fonksiyon testleri, akciğer radyografisi ve abdominopelvik ultrasonografi normal idi.

Tüm bu bulgularla olgu, SLE; el-ayak yerleşimli lezyonlar ise SLE'a spesifik olmayan deri bulguları arasında yer alan eritema multiforme benzeri lezyonlar olarak değerlendirildi. Hastanın tedavisi için metilprednizolon 40 mg/gün dozunda başlanıp ardından kademeli olarak doz düşüldü ve birinci ayın sonunda tedaviye hidroksiklorokin 400 mg/gün eklendi. Ancak hidroksiklorokin tedavisinin birinci haftasında sırtta yeni eritemli plakların oluşması, olgunun fotosensitivitede artış tariflemesi üzerine tedavi sonlandırılıp kortikoterapi, azatiyopürin 100 mg/gün ile kombine edildi. Olgunun subjektif yakınmalarında ve klinik görünümünde bir ay içinde belirgin gerileme gözlemlendi.

Tartışma

"Eritema multiforme benzeri lezyonlar", SLE'lu hastalarda oldukça nadir görülmektedir. Literatürde SLE'da görülebilen deri bulguları konulu klinik çalışmalarda, EM benzeri lezyonlar saptanmamakla birlikte bu birliktelik ile ilgili olgu bildirimleri mevcuttur (2, 4).

Eritema multiforme ve LE birlikteliği ilk kez 1922 yılında bildirilmiş ve daha sonra LE ve EM birlikteliğine eşlik eden benekli paternde antinükleer antikor, anti-SJT (insan dokusu tuz ekstratlarına karşı presipitan antikor) ve romatoid faktör pozitifliği de Rowell sendromu olarak tanımlanmıştır (6, 7).

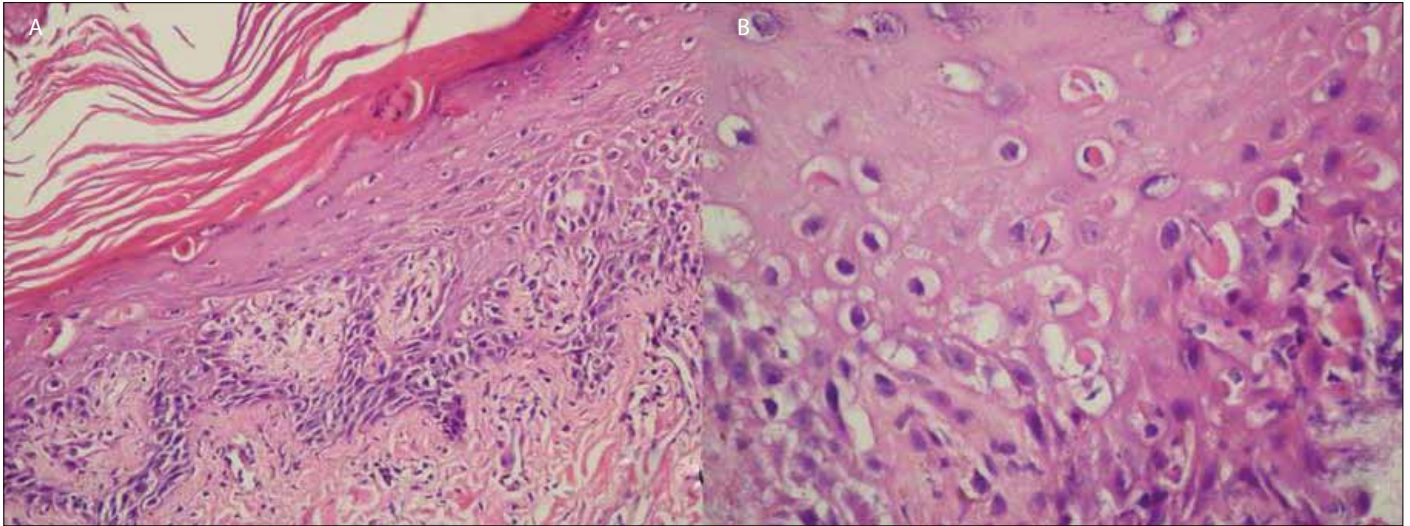
Bu olgu bildirimleri genel olarak değerlendirildiğinde, SLE'lu hastalarda "EM benzeri lezyonlar" ın EM'den ayrımı konusunun tartışmalı olduğu ve çoğu yayında SLE ve EM birlikteliği, dolayısıyla Rowell sendromu olarak değerlendirildiği görülmektedir. Ancak bu olguların SLE de görülen EM benzeri lezyonlar olarak tanımlanması gerektiğini ileri süren yazarlar da mevcuttur (6, 7).

Aydoğan ve ark. (8) tarafından son zamanlarda yapılan bildiride LE'a eşlik eden EM benzeri lezyonlar izlenen iki olgu sunulmuş ve literatür gözden geçirilmiştir. Literatürde bildirilen 23 Rowell sendromu retrospektif olarak incelendiğinde bu olguların tümünde Rowell sendromu





Resim 2. A) Palmar alanlarda palpasyonla ağırlı targetoid lezyonlar, B) Ayak dorsumunda viyole renkli plaklar ve deskuamasyon, parmak uçlarında perniyo benzeri lezyonlar



Resim 3. A) Yüzeysel dermada ödem ve lenfosit infiltrasyonu. Epidermisin tüm katlarında tek hücre nekrozları. Epidermis bazal tabakada ekzositoz. (H&E x40), B) Epidermiste dejeneratif değişiklikler ve tek hücre nekrozları (H&E x100)

kriterlerinin, özellikle Anti Ro/La ve romatoid faktör pozitifliğinin olmadığı belirlenmiştir. Rowell sendromunun ilk olarak DLE hastalarında saptanmasına karşın daha sonra bildirilen olgularda subakut kutanöz LE ve SLE'la birliktelik de görülmüştür. Bunların yanında ilk dört Rowell sendromundan sonraki 19 olgunun sekizinde başta ilaç olmak üzere tetikleyici faktörlerden bahsedilmiştir. Tanı kriterleri arasında benekli paternde antinükleer antikor olmasına rağmen, 19 olgudan beşinde homojen paternde antinükleer antikor pozitifliği bildirilmiştir. Ancak aynı literatürde SLE'lu hastaların %90-95'inde antinükleer antikor, %20-60'ında Anti Ro pozitifliği olabileceği, üstelik düşük dilüsyonda antinükleer antikor pozitifliğinin homojen paterne yol açacağı da belirtilmiştir. Dolayısıyla kutanöz LE veya SLE ile EM birlikteliğinin ayrı bir antite mi yoksa SLE'nin alt grubu mu olduğu konusuna netlik kazandıramamıştır (8).

Diğer bir olgu bildirisinde de EM ve SLE'nin eş-zamanlı veya altgrup şeklinde birlikteliğinin prognoz ve tedaviyi değiştirmeyeceğinden söz edilmiş, ayrıca bildirilen Rowell sendromu olgularının kriterleri tam anla-

mı ile karşılaşmadığına değinilerek EM benzeri lezyonların subakut kutanöz LE'un bir alt grubu olarak kategorize edilebileceği belirtilmiştir (6).

Olgumuzun el sırtındaki lezyonlarından alınan biyopsinin histopatolojik incelemesinde tek hücre nekrozları epidermisin tüm katlarında izlenirken, kutanöz LE'da olan epidermal atrofinin olmadığı ve dermal infiltrasyon yoğunluğunun da az olduğu gözlemlendi. Bu bulgulara ek olarak olgunun kliniğinde EM benzeri targetoid vezikülobüllöz lezyonlar olması, öyküsünde ilaç, güneş ışığı ve herpes virüs enfeksiyonu gibi tetikleyici faktörler bulunmaması, immunolojik belirteçlerin pozitif saptanması ve müköz membran tutulumunun olmaması nedeni ile eritema multiforme olarak değil, SLE'un spesifik olmayan deri bulgularından eritema multiforme benzeri lezyonlar olarak değerlendirildi.

Sonuç

Sistemik lupus eritematozusun birçok deri bulgusuyla karşımıza çıkabileceği unutulmamalı ve özellikle sistemik ipuçları olan hastalarda ileri incelemeler yapılmalıdır.

Çıkar çatışması

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

Kaynaklar

1. Costner IM, Sontheimer DR. Lupus Erythematosus In Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. Wolff K, Goldsmith AL, Katz IS, Gilchrest AB, Palper SA, Leffel JD. McGraw Hill: USA, 2008, 7th ed. p:1515-35.
2. Cardinali C, Caproni M, Bernacchi E, et al. The spectrum of cutaneous manifestations in lupus erythematosus-the Italian experience. Lupus 2000;9:417-23. [\[CrossRef\]](#)
3. Werth PV. Clinical manifestations of cutaneous lupus erythematosus. Autoimmun Rev 2005;4:296-302. [\[CrossRef\]](#)
4. Yell AJ, Mbuagbaw J, Burge MS. Cutaneous manifestations of systemic lupus erythematosus. Br J Dermatol 1996;135:355-62. [\[CrossRef\]](#)
5. Wollina U, Hein G. Lupus erythematosus: uncommon presentations. Clin Dermatol 2005;23:470-9. [\[CrossRef\]](#)
6. Shteygarts RA, Warner RM, Camisa C. Lupus erythematosus associated with erythema multiforme: does Rowell's syndrome exist? J Am Acad Dermatol 1999;40:773-7.
7. Child FJ, Kapur N, Creamer D, et al. Rowell's syndrome. Clin Exp Dermatol 1999;24:74-7. [\[CrossRef\]](#)
8. Aydoğan K, Karadoğan S, Balaban Adim S, et al. Lupus erythematosus associated with erythema multiforme: report of two cases and review of the literature. J Eur Acad Dermatol Venerol 2005;19:621-7. [\[CrossRef\]](#)