ANKEM Derg 2005;19(1):52-54.

TÜBERKÜLOZ LENFADENİTLİ BİR HASTADA GELİŞEN SNEDDON-WILKINSON SENDROMU

Ali Ilgın OLUT*, Haluk ÖZÜNLÜ*, Fırat ÖZSAKARYA*, Mehmet UÇMAK, İbrahim ÇUKUROVA*****

* SSK Tepecik Eğitim Hastanesi, İnfeksiyon Hastalıkları ve Klinik Mikrobiyoloji Kliniği, İZMİR
** SSK Tepecik Eğitim Hastanesi, İç Hastalıkları Kliniği, İZMİR
*** SSK Tepecik Eğitim Hastanesi, Kulak Burun Boğaz Kliniği, İZMİR

ÖZET

Kronik böbrek yetmezliği olan, 4 yıldır hemodiyalize giren 41 yaşındaki bayan hastada, servikal tüberküloz lenfadenit tanısıyla 4'lü anti-tüberküloz tedavi almaya başladıktan bir hafta sonra gelişen yaygın püstüler subkorneal yerleşimli dermatoz araştırılmış ve klinik-histopatolojik olarak Sneddon-Wilkinson Sendromu ile uyumlu bulunmuştur. Bu, tüberküloz zemininde geliştiği bildirilen literatürdeki ilk olgudur.

Anahtar sözcükler: *kronik böbrek yetmezliği, Sneddon-Wilkinson Sendromu, tüberküloz lenfadenit*

SUMMARY

Sneddon-Wilkinson Syndrome that Developed in a Patient with Lymph Node Tuberculosis

Disseminated subcorneal pustular skin lesions that developed after a week of combined 4-drug therapy for cervical lymph node tuberculosis in a 41 years old female patient who had chronic renal failure and was receiving haemodialysis for 4 years were investigated and Sneddon-Wilkinson Syndrome was diagnosed by clinical and histopathological findings. This is the first case in the literature showing the association of this Syndrome and tuberculosis.

Keywords: *chronic renal failure, lymph node tuberculosis, Sneddon-Wilkinson Syndrome*

GİRİŞ

Sneddon-Wilkinson Sendromu [(Subcorneal pustular dermatosis (SPD)] ilk kez 1956 yılında Sneddon ve Wilkinson tarafından tanımlanmış benign, kronik, relapslarla seyreden nadir bir cilt hastalığıdır[6]. Özellikle orta yaşlı ve yaşlı kadınlarda görülür; ancak nadiren erkek hastalar ve çocuklarda da tarif edilmiştir. Cilt lezyonları özellikle gövde, ekstremiteler ve intertrişinöz bölgelerde, sıklıkla simetrik olarak dağılır ve içleri nötrofil dolu steril püstüllerle karakterizedir. Etkilenen bölgelerde yaygın olarak rastlanan bu yumuşak, bulanık veya pürülan içerikli ya da erode ve krutlu püstüllere çoğunlukla baş, oral bölge, avuç içleri ve ayak tabanlarında rastlanılmaz. Etiyolojisinde infeksiyöz ve otoimmün teoriler olmasına karşın kesin nedeni bilinmemektedir. Bazı maligniteler, otoimmün hastalıklar ve bazı gammopatilerle (özellikle IgA tipi) birlikte görülebilir[2]. Literatürde infeksiyonlardan sadece *Mycoplasma pneumoniae* ile birlikteliği bildirilmiştir[3]. Ayırıcı tanıdaki en önemli hastalık olan impetigodan kültür negatif olması ve kronik seyri ile ayrılır.

Bu olgu tüberküloz lenfadenit ve Sneddon-Wilkinson Sendromu'nun birlikte bulunduğu literatürdeki ilk olgu olması nedeniyle sunulmuştur.

Yazışma adresi: Ali Ilgın Olut. SSK Tepecik Eğitim Hastanesi, İnfeksiyon Hastalıkları ve Klinik Mikrobiyoloji Kliniği, İZMİR
Tel.: (0232) 469 69 69/1704
e-posta:aliolut@yahoo.com
Alındığı tarih: 08.12.2004, revizyon kabulü: 12.01.2005

OLGU

Kırk bir yaşındaki ev hanımı olan kadın hasta 4 gündür devam eden 39.5ºC ateş ve boğaz ağrısı yakınmaları ile İç Hastalıkları servisinden ateş etiyolojisi araştırılmak üzere infeksiyon kliniğimize gönderilmiştir. Hipertansif nefropatiye bağlı olarak 4 yıldır kronik böbrek yetmezliği nedeniyle haftada 3 gün hemodiyalize giren hastanın fizik muayenesinde TA:110/70 mmHg, KN:104/dakika, aksiller ateş: 38.5ºC bulunmuş, genel durumu iyi, bilinç açık, koopere, oryante, kaşektik görünümlü olarak saptanmıştır. Derisi kuru, pigmente, orofarinks mukozası hiperemikti. Sol ön servikalde 1.5x1.5 cm çaplı yumuşak, mobil lenfadenopati, pulmoner ve aort odağında 3/6 sistolik üfürüm, kot kavsini 3-4 cm geçen hepatomegali ve sağ inguinal bölgede 2-3 adet 0.5x0.5 cm boyutlarında lenfadenopati dışında sistemik muayenesi normal bulunmuştur. Laboratuvar incelemesinde beyaz küresi 12,200/mm^3, kırmızı küresi 3.2 milyon/mm^3, Hb 9.2 mg/dl, periferik yaymada; PNL: % 71, L: % 25, M: % 4, sedimentasyon hızı 149 mm/saat, albümin 2.8 mg/dl, globulin 4.5 g/dl, üre 100 mg/dl, kreatinin 5.5 mg/dl, AST: 32, ALT:40 olarak bulunmuştur. Ateş etiyolojisi araştırılan hastanın boğaz ve balgam kültürleri normal flora, balgam yayması normal, balgamda ARB 3 kez negatif, kan kültürü 3 kez steril olarak gelmiştir. PPD (tüberkülin) deri testi 48. saatte 22 mm olarak okunmuştur. Ateş etiyolojisine yönelik olarak araştırılan akut infeksiyon serolojik göstergeleri EBV-VCA IgM, CMV IgM, *Parvovirus* B19 IgM, *Toxoplasma* IgM, Rose-Bengal, Wright, *Salmonella* aglütinasyon testleri negatif olarak saptanmıştır. Otoimmün testlerden ANA, ASMA, Anti-DNA ve romatoid faktör negatif bulunmuştur. Sol ön servikal lenf bezinden yapılan eksizyonel biyopsi kazeifiye granülomatöz inflamasyon ile uyumlu bulunmuştur. Hasta bu bulgularla lenf nodu tüberkülozu olarak kabul edilerek kronik böbrek yetmezliği için gerekli doz ayarlaması yapıldıktan sonra 4'lü anti-tüberküloz tedavisi (izoniazid-rifampisin-pirazinamid-etambutol) başlanmıştır. Akciğer ve tüm batın organları tüberküloz odağının araştırılması için BT ile incelendiğinde perikarinal kalsifiye lenf nodu, masif hepatomegali, splenomegali ve bilateral atrofik böbrekler dışında bir özellik gözlenmemiştir. Batında LAP veya serbest sıvı bulunmamıştır. Hastanın anti-tüberküloz tedaviyle ateşi 9 gün içinde normale dönmüştür. Yatışının 2. haftasında gövdede, ekstremite proksimalleri ve intertrişinöz bölgelerde yaygın olmak üzere eritemli zemin üzerinde, yer yer erode ve krutlu, bazılarının kenarında koloret tarzında skuamasyonu olan bulanık, pürülan içerikli püstüler lezyonlar saptanmıştır. Dermatoloji konsültasyonu sonucunda lezyonlar SPD ile uyumlu bulunmuştur. Püstül içeriğinden yapılan yaymada nötrofilik infiltrasyon saptanmış, bakteri izlenmemiş ve kültürde üreme olmamıştır. Yapılan cilt biyopsisinin histopatolojik incelemesinde; subkorneal ayrılma, epidermiste spongiyoz ve yaygın nötrofil infiltrasyonu, üst dermiste nötrofil ve lenfosit infiltrasyonu görülmüş, akantolize rastlanmamıştır.

Tipik yerleşim ve dağılım gösteren, yoğun nötrofil infiltrasyonu olan, kültür negatif subkorneal püstüllerle ve histopatolojik incelemedeki subkorneal ayrılma, nötrofil infiltrasyonu ve akantolizin olmamasıyla hastanın tanısı SPD olarak konmuştur. Hastanın alınan öyküsünden daha önce bu tarzda bir cilt döküntüsü olmadığı öğrenilmiştir. Hastanın 4 hafta sonra lenf nodundan alınan örneğin yapılan kültüründe *Mycobacterium tuberculosis* üretilmiştir. Takipte yaklaşık 3 ay sonra cilt lezyonları gerileyerek kaybolmuştur.

TARTIŞMA

SPD'nin ilk tanımlandığından bu yana 50 yıla yakın geçmiş olmasına rağmen etiyolojisi halen belirsizliğini korumaktadır. Bugüne dek literatürde bazı malignitelerle (pankreas kanseri, seminom, multipl miyelom), bazı otoimmün hastalıklarla (romatoid artrit, sistemik lupus eritematosus), bazı selim gammopatilerle (özellikle IgA ve daha nadiren IgG) ve inflamatuvar barsak hastalıkları ile birliktelikleri bildirilmiş olmasına rağmen, infeksiyon etkenlerinden sadece *Mycoplasma pneumoniae* ile birlikteliği bildirilmiştir[2,3]. SPD ile otoimmün hastalıklar arasında bir ilişki olduğu için bazı araştırmacılar bu hasta grubunda romatoid artrit araştırılmasını önermişlerdir [5]. Hastalığın patofizyolojisinde, nötrofillerin subkorneal olarak birikimi ve burada IL-8, lökotrayen B4, C5a gibi bazı nötrofil kemoatraktanlarının artmış seviyelerde bulunması etiyolojide henüz saptanmamış olası bir patojenin varlığını düşündürmektedir. Hastalığın tedavisinde ilk seçenek olarak dapson kullanılmaktadır. Bazı olgularda retinoidler, sulfapridin ve steroidler denenmişse de genel olarak dapsondan daha az etkilidirler. Dirençli bazı olgularda PUVA tedavisi başarılı olmuştur[1]. SPD ayırıcı tanısında püstüller ile karakterize bir başka cilt hastalığı olan akut jeneralize ekzantematöz püstülosis (AGEP) önemli bir yer tutar. AGEP hastalığında reaksiyon çoğunlukla sorumlu ilacın, özellikle bir antibiyotiğin kullanımından hemen sonra, 2-3 saatten 2-3 güne kadar oluşur. İlk olarak ani yükselen ateş (>38ºC) ve nötrofili (>7,000/mm^3) ile birlikte ağrılı ve kaşıntılı bir eritem ile başlar ve birkaç saat içinde tüm vücutta yaygın, 5 mm'den küçük steril püstüller oluşur. Lezyonlar karakteristik olarak ilk 1 haftada ve her zaman ilk 2 hafta içinde deskuamasyonla birlikte kendiliğinden kaybolur[4].

Bu hastada relapslarla seyreden, kronik, asemptomatik, benign bir dermatoz olduğu ve hastanın kozmetik kaygıları bulunmadığı için SPD'ye yönelik bir tedavi uygulanmayıp sadece tüberküloz lenfadenit tedavisi verilmiştir. Bununla

birlikte lezyonlar gerileyerek 3 ay sonra kaybolmuştur.

Literatürde tüberküloz zemininde gelişen başka bir olgu bildirilmemiştir. Bu olgu literatürde Sneddon-Wilkinson Sendromu'nun tüberküloz infeksiyonu ile birlikte bulunduğu ilk olgu olması nedeniyle sunulmuştur.

KAYNAKLAR

1. Khachemoune A, Blyumin ML: Sneddon-Wilkinson disease resistant to dapsone and colchicine succesfully controled with PUVA, Dermatol Online J 2003;9(5):24.
2. Reed J, Wilkinson J: Subcorneal pustular dermatosis, Clin Dermatol 2000;18(3):301-13.
3. Reichert-Penetrat S, Barbaud A, Antunes A, Borsa-Dorion A, Vidailhet M, Schmutz JL: An unusual form of Stevens-Johnson syndrome with subcorneal pustules associated with Mycoplasma pneumoniae infection, Pediatr Dermatol 2000;17(3):202-4.
4. Roujeau JC: Neutrophilic drug eruptions, Clin Dermatol 2000;18(3):331-7.
5. Scheinfeld NS, Worth R, Mallea J, Shookster L, Weinberg JM: Subcorneal pustular dermatosis developing in a patient with rheumatoid arthritis; rheumatoid, anti-microsomal and anti-mitochondrial autoantibodies; and a goiter, Skinmed 2003;2(4):258-9.
6. Sneddon IB, Wilkinson DS: Subcorneal pustular dermatosis, Br J Dermatol 1956;68(12):385-94.