

Eozinofilik Selülit (Wells Sendromu); Olgu Sunumu

Eosinophylic Cellulitis (Wells' Syndrome); Case Report

Şemsettin KARACA¹, Mustafa KULAÇ¹, Fatma AKTEPE², Hüsna ÖZEL¹

¹Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD, Afyonkarahisar

²Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji AD, Afyonkarahisar.

ÖZET: Wells sendromu akut eritemli, kaşıntılı indüre selülit benzeri lezyonlarla karakterize nadir görülen bir dermatozdur. Lezyonlar 2-3 gün içinde hızla ilerler ve sonraki 2-8 haftada skar bırakmadan spontan olarak gerilerler. Patolojik incelemede dermiste ödem ve eozinofillerden zengin infiltrasyon izlenir. Subakut dönemde kollagen bantları çevreleyen eozinofillerin degranülasyonu ile alev figürleri oluşur. Vaskülit bulguları yoktur. Ateş, kırgınlık ve artralji gibi sistemik semptomlar gözlemlenebilir. Burada tekrarlayan selülit benzeri lezyonlarla başvuran klinikopatolojik korelasyonla tanısı konmuş ve kısa süreli metilprednisolon ve topikal steroidle başarılı tedavisi yapılmış bir eozinofilik selülit olgusu sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Eozinofilik selülit, Wells sendromu

ABSTRACT: Wells syndrome is a rare dermatosis that is characterized clinically with acute pruritic, erythematous, and enduring lesions resembling cellulitis. The lesions evolve rapidly over 2-3 days into plaques that resolve spontaneously over 2-8 weeks without scarring. Pathologic examination is revealed dermal edema and a predominantly eosinophilic infiltrate are observed in the upper and deep dermis. Flame figures are formed in the subacute stage when degranulating eosinophils coat basophilic collagen bundles. Vasculitis is not observed. Systemic symptoms like fever, malaise, arthralgias can be observed. Here, we present a case with eosinophilic cellulitis diagnosed with clinico-pathological correlation that was referred with recurrent cellulitis like lesions and successfully treated with short time systemic methylprednisolone and topical steroid.

Key Words: Eosinophylic cellulitis, Wells' syndrome

GİRİŞ

Wells sendromu ilk kez 1971'de Wells tarafından eozinofili ile seyreden rekürren granümatöz dermatit olarak tanımlanmış sonra eozinofilik selülit adını almıştır. Nadir görülen bu dermatoz kaşıntılı, eritemli, indüre, selülit benzeri plaklarla karakterizedir. Eritematöz papüller, nodüller ve büller gelişebilir (1,2). Literatürde rapor edilen olguların yaklaşık yarısında aktif hastalık sırasında periferik kan eozinofilisi var olmasına rağmen tanı için gerekli değildir. Tipik olarak çok sayıda rekürrens görülür (3).

Histopatolojik olarak akut dönemde dermiste ödem ve eozinofillerden zengin infiltrat görülür. Subakut dönemde kollagen bantları çevreleyen eozinofillerin degranülasyonu ile alev figürleri oluşur.

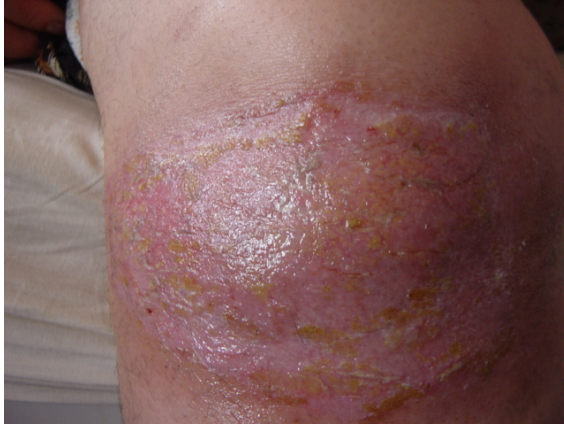
Ve sonrasında alev figürleri çevresinde fagositik histiositler görülür. Vaskülit bulguları yoktur. Alev figürleri eozinofilik selülit için ayırt edicidir ama tanı koydurucu değildir (3). Wells sendromu tanısı tipik klinik ve histopatolojik bulgulara dayanır (4).

Rapor edilen olguların çoğunluğu erişkindir. Yirmiden az çocuk olgu rapor edilmiştir. Bilinen ırk yada cins ayrımı yoktur (3). Lezyonlar vücudun herhangi bir yerinde gelişebildiği gibi yüzde yerleşimi nadirdir (5). Ateş, kırgınlık ve artralji gibi sistemik semptomlar hastaların yalnızca küçük bir kısmında görülür (6). Bazı olgularda kemik iliği eozinofilisi tanımlanmaktadır (6). Burada tekrarlayan bacak lezyonları bulunan eozinofilik selülit olgusu ve başarılı tedavisi sunulmaktadır.

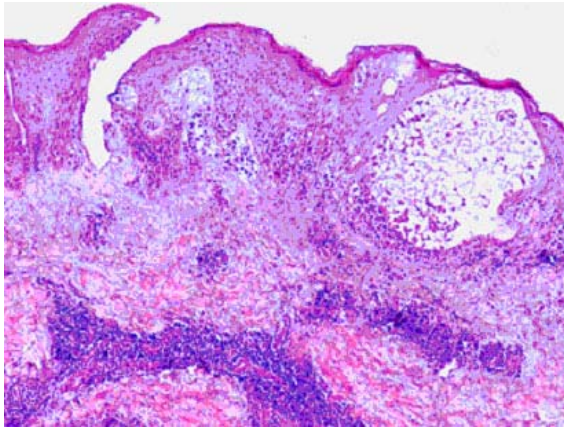
OLGU

50 yaşında bayan hasta bacağına son 4 yıldır, yılda 1-2 kez tekrarlayan, kızarıklık ve sulantılı yaralar şikayeti ile başvurdu. Özgeçmişinde topikal ibuprofen jel kullanımı dışında özellik olmayan has-

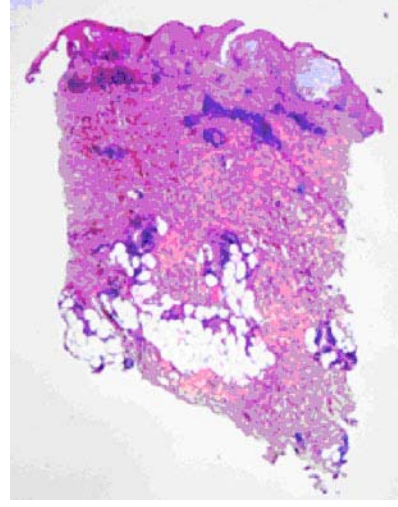
tanın tekrarlayan başvurularında sağ diz ve sağ bacakta kaşıntılı, ortası erode çevresinde veziküller ve büller bulunan iki adet, boyutları ortalama 5-10 cm arasında değişen, keskin sınırlı, eritemli, indüre plaklar izlendi (Resim 1). Yapılan biyopsinin incelemesinde; Epidermiste hafif akantoz ve içerisinde eozinofil lökositler ve mononükleer iltihabi hücreler bulunan spongiotik intradermal veziküller izlendi. (Resim 2). Dermiste ise subkutanöz yağ dokusuna kadar uzanan yer yer yoğunlaşan mononükleer iltihabi hücreler ve eozinofil lökositlerden oluşan iltihabi hücre infiltrasyonu dikkat çekti (Resim 3). Bazı alanlarda eozinofil degranülasyonu belirgin olup granüler materyalden oluşan agregatlar ‐alev figürü‐ görünümünü oluşturmaktaydı (Resim 4).



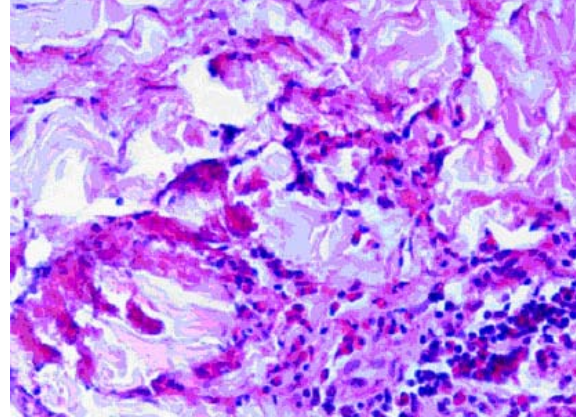
Resim 1. Dizde yerleşim gösteren 10x8 cm lik eritemli üzeri erode eozinofilik sellülit lezyonu



Resim 2. Epidermiste spongiotik veziküller görülmektedir (H&E, x200)



Resim 3. Dermiste subkutan yağ dokusuna kadar uzanan yer yer yoğunlaşan mononükleer iltihabi hücre ve eozinofil infiltrasyonu (H&E, x20)



Resim 4. Mononükleer iltihabi hücre infiltrasyonu ve sol altta ‐flame figüre‐ görünümü (H&E, x400)

Tam kan sayımında %8.7 olmak üzere hafif periferik kan eozinofilisi vardı. Yapılan periferik yaymada eozinofili %14 olarak değerlendirildi. Sedimentasyon hızı saatte 18mm'di. Genel biyokimyasal tetkikler normal sınırlardaydı. Kemik iliği incelemesinde hafif eozinofili gösteren normoselüler kemik iliği izlendi. Tedavide topikal olarak ıslak pansuman (Eau de goulard), topikal steroid (Mometazon furoat), sistemik olarak antihistaminik (setirizin), 3 gün metil prednizolon 40 mg/gün verildi. Hasta kısa süreli metil prednizolon tedavisine hızla yanıt verdi. Lezyonlar 10 günde hafif hiperpigmentasyon bırakarak iyileşti.

TARTIŞMA

Wells sendromu yada eozinofilik selülit tanısı klinik ve histopatolojik bulguların kombinasyonuna dayanılarak konur (4). Hastalarda genellikle akut selülit andıran bir ya da birkaç eritematöz plak vardır. Sık olmamakla birlikte lezyonlar büllöz olabilir (4). Olgumuzda da selülit andıran ortası erode yüzeyel çevresinde veziküller ve büller bulunan eritemli plaklar izlenmiştir. Histopatolojik olarak dermiste ise subkutanöz yağ dokusuna kadar uzanan mononükleer iltihabi hücreler ve eozinofil lökositlerden oluşan iltihabi hücre infiltrasyonu ve bazı alanlarda alev figürleri izlenmiştir.

Wells sendromunun patogenetik mekanizması kesin olarak bilinmemektedir. Böcek ısırıkları, miyeloproliferatif bozukluklar, lösemiler, anal karsinom, varisella, kabakulak, HSV 2, fungal enfeksiyonlar, sinüzit, onkoserkozis, toksokariyazis ve çeşitli ilaçları içeren tetikleyici faktörler rapor edilmiştir. İlaçlardan penisilinler, linkomisin, tetrasiklin, minosiklin, ampisilin, eritromisin, bleomisin, klorambusil, antkolinerjikler, anestezipler, danazol, asetilsalisilik asit, tenoksikam, diklofenak sodyum ve amoksisilin Wells sendromunu tetikleyebileceği rapor edilmiştir (4). Lezyonların yerleşimi Blaschko çizgilerini takip etmesi, hastalık gelişiminde alta yatan genetik predispozisyon olabileceğini düşündürmektedir (7).

Wells sendromunda eozinofillerin LTC4/D4 ve LTB4 kaynağı olarak ya da mast hücrelerinden inflamatuvar mediyatörlerin salınımını stimüle ederek inflamasyon patogenezinde önemli rol oynayabileceği üzerinde durulmaktadır. (7). Eozinofilik selülitte, adezyon molekülleri ve sitokinler hakkında sınırlı veri vardır. Wells sendromunda, IL5 seviyesinin arttığı rapor edilmiştir. IL5 kemik iliğinden eozinofilleri mobilize eder ve adezyon molekülü ekspresyonunu değiştirir (6). Son zamanlarda Wells sendromlu hastalarda tedavi öncesi çok yüksek CD4 (+), CD7 (-) T lenfosit ve IL5 için mRNA ekspresyonunun olduğu ve bunun IFN gama tedavisi sonrası normale döndüğü rapor edilmiştir. IL 5'in eozinofilik selülit patogenezini direkt etkileyebileceği düşünülmektedir. Bazı çalışmalar eozinofilik selülit lezyonlarında granüler eozinofil depozitleri göstermişlerdir. Wells sendromunda aktif faz sırasında periferik kanda eozinofil katyonik protein ve IL 5'in arttığı da gösterilmiştir. Eozinofilopoezi artıran çeşitli faktörler olmakla birlikte yalnızca IL5 bu hücreler için selektif ve spesifiktir. Hastalığın klinik aktivitesi ile kan ve kemik iliğinde eozinofil seviyeleri ve periferik kanda IL5 ve eozinofilik

katyonik protein seviyeleri arasında korelasyon olduğu gösterilmiştir. Ayrıca aktif deri lezyonlarında çok yüksek IL 5 ve eozinofilik katyonik protein seviyeleri olduğu ortaya konulmuştur. Bununla birlikte IL 5 seviyesi klinik epizodlar arasında normal seviyesine dönmemiş ya da ikinci klinik epizoda anlamlı yükselme göstermemiştir (8).

Alta yatan HSV2, giardiyazis, toksokariyazis yada askariyazis tedavisi ile eozinofilik selülitli hastalarda iyileşme sağlanmıştır (6). Giardiyazis olgusunda metronidazol tedavisini takiben kutanöz semptomlar kaybolmuş ve eozinofili düzelmiştir ama, sonra iki hastalıkta da eş zamanlı rekürrens görülmüştür (9). Eozinofilik selülit tanısından sonra alta yatan sebebin bulunması ve tedavi edilmesinin gerekli olduğu görülmektedir (6). Olgumuzda yapılan incelemeler sonucunda bilinen tetikleyici faktör tespit edilememiştir.

Histolojik olarak alev figürleri, Wells sendromundan başka ekzema, prurigo, mantar enfeksiyonu, herpes gestasyones, kutanöz mastositom, skabies ve büllöz pemfigoidi gibi durumlarda da görülebilir (5). Ayırıcı tanıda bu hastalıklar göz önünde bulundurulmalıdır.

Wells sendromu ile diğer idiyopatik eozinofilik hastalıkların ilişkisi bilinmemektedir. Wells sendromu'nun hipereozinofilik sendromdan ayrılması önemlidir. Hipereozinofilik sendrom (HES) tedavisiz bırakıldığında sıklıkla fatal seyreden multisistemik bir hastalıktır. HES'li hastalarda genellikle nonspesifik sistemik semptomlar bulunur. En sık görülen deri lezyonları ürtikeryal lezyonlar ve eritematöz papülönodüllerdir (10). Churg Strauss sendromu (CSS), periferik kan eozinofilisi ile seyreden bir başka sendromdur. CSS'li hastaların %40-70'inde deri lezyonları rapor edilmektedir. En sık deri lezyonları palpabil purpura ve nodüllerdir. Eozinofilik selülitte CSS'den farklı olarak büllöz sık görülür. CSS ve büllöz Wells sendromu birlikteliği olan bir olgu rapor edilmiştir (11).

Eozinofilik selülitte tedavinin temelini kortikosteroidler oluşturur (3). Diğer sık kullanılan tedaviler, dapson ve antihistaminiklerdir. Hafif formda topikal kortikosteroidler de yeterli olabilir (9). Hastamız 3 günlük 40mg metilprednizolon, topikal mometazon fruat krem ve oral setirizin kombinasyonuna hızlı yanıt vermiştir.

Nadir görülen bir dermatoz olan eozinofilik selülitin literatürle birlikte gözden geçirilmesi amacıyla bu olgu sunulmuştur. Tekrarlayan selülit benzeri lezyonlarla seyreden klinik durumlarda eozinofilik selülit te akılda tutulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Wells GC, Smith NP. Eosinophilic cellulitis. *Br J Dermatol*, 1979; 100: 101-109.
2. Wells GC. Rekurrent granulomatous dermatitis with eosinophilia. *Trans St Johns Hosp Dermatol Soc*, 1971;57:46-56.
3. Moossavi M, Mehregan DR. Wells' syndrome: a clinical and histopathologic review of seven cases. *Mehregan supplement report*, 2003; 42, 62-67.
4. Seçkin D, Demirhan B. Drugs and Wells' syndrome: a possible causal relationship?. *Int J Dermatol*, 2001;40:133-152.
5. Ferreli C, Pinna AL, Atzori L, Aste N. Eosinophilic cellulitis (Wells' syndrome): a new case description. *J Eur Acad Dermatol Venereol*, 13(1999)41-45.
6. Ludwig RJ, Grundmann-Kollmann M, Hortmeier W, Wolter M, Glas J, Podda M, Kaufmann R, Zollner TM. Herpes simplex virus type 2-associated eosinophilic cellulitis (Wells' syndrome). *J Am Acad Dermatol*, 2003; 48: S60-1.
7. Sommer S, Wilkinson SM, Merchant WJ. Eosinophilic cellulitis following the blaschko. *Clin and Exp Dermatol*, 1999; 24: 449-451
8. Espa A, Sanz ML, Sola J, Gil P. Wells' syndrome (eosinophilic cellulitis): correlation between clinical activity, eosinophil levels, eosinophil cation protein and interleukin-5. *Br J Dermatol*, 1999; 140: 127-30.
9. Canonne D, Dubost-Brama A, Segard M, Piette F, Delaporte E. Wells' syndrome associaed with recurrent giardiasis. *Br J Dermatol*, 2000; 143: 425-427.
10. Weiss G, Shemer A, Confino Y, Kaplan B, Trau H. Wells' syndrome: report of a case and review of literature. *Int J Dermatol*, 2001; 40:133-152.
11. Schuttelaar M-LA, Jonkman MF. Bullous eosinophilic cellulitis (Wells' syndrome) associated with Churg-Strauss syndrome. *J Eur Acad Dermatol Venereol*, 2003; 17: 91-93