



Emel Bülbül Başkan,
Ayşegül Turan*,
Hakan Turan**,
Şaduman
Balaban Adım***,
Hayriye Sarıcaoğlu

Lupus Miliaris Disseminatus Faciei: Bir Olgu Sunumu

Lupus Miliaris Disseminatus Faciei: A Case Report

Özet

Lupus miliaris disseminatus faciei (LMDF), özellikle yüzde ve göz kapakları çevresinde, sarımsı-kırmızı renkte düzgün yüzeyle papüllerle seyreden, kronik, nadir görülen inflamatuvar bir dermatozdur. Son zamanlarda histopatolojik görünümü ve tutulum yerindeki farklılıklar nedeniyle kıl folikül destrüksiyonuna ve rüptüre epidermoid kistlere karşı oluşan bir granüloamatöz reaksiyon olduğu yönündeki fikirler ağır basmaktadır. 32 yaşında bayan hasta, 2 aydır devam eden yüz ve ellerde sivilceler nedeniyle polikliniğimize başvurdu. hastaya klinik ve histopatolojik bulgular ışığında LMDF tanısı konuldu. Ayrıca göz kapağı çevresindeki papüllerden yapılan biyopside granüloamlarla ilişkili epidermoid kist yapıları gözlemlendi. Bu olgu vesilesiyle halen isimlendirme ve etiopatogenez açısından farklı görüşlere yol açan LMDF literatür eşliğinde gözden geçirilmiş, ayırıcı tanısı tartışılmış ve epidermoid kist ile birlikteliği irdelenmiştir.

Anahtar kelimeler: Granulomatöz, lupus miliaris, yüz

Abstract

Lupus miliaris disseminatus faciei (LMDF) is a chronic, rare inflammatory dermatosis characterized by yellowish-red papules with a smooth surface especially on the face and around the eyelids. Recently, due to its histological appearance and different involvement areas, the predominated idea is that it is a granulomatous reaction against to the hair follicle destruction and ruptured epidermoid cysts. A 32-year-old female patient admitted to our outpatient clinic because of the acne lesions on her face and hands for 2 months. The patient was diagnosed as LMDF with clinical and histopathologic findings. In addition, biopsy of the papules around the eyelids revealed epidermoid cyst structures associated with the granulomas. On the occasion of this case, we revised LMDF, a dermatosis which still causes different ideas about naming and etiopathogenesis, in the light of the literature; we discussed differential diagnosis and we analyzed the association with epidermoid cysts.

Key words: Faciei, granulomatous, lupus miliaris

Uludağ Üniversitesi Tıp
Fakültesi, Dermatoloji
Anabilim Dalı, Bursa, Türkiye

*Atatürk Devlet Hastanesi,
Dermatoloji Bölümü,
Düzce, Türkiye

**Düzce Üniversitesi Tıp
Fakültesi, Dermatoloji
Anabilim Dalı, Düzce, Türkiye

***Uludağ Üniversitesi Tıp
Fakültesi, Patoloji
Anabilim Dalı, Bursa, Türkiye

Yazışma Adresi/ Correspondence:

Hakan Turan,
Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Dermatoloji Anabilim Dalı,
Düzce, Türkiye
Tel.: +90 380 542 13 87
E-posta:
drhakanturan@gmail.com
Geliş Tarihi/Submitted: 03.07.2012
Kabul Tarihi/Accepted: 27.07.2012

©Telif Hakkı 2013 Türk Dermatoloji
Derneği Makale metnine www.
turkdermatolojidergisi.com web
sayfasından ulaşılabilir.

©Copyright 2013 by Turkish Society
of Dermatology - Available on-line
at www. turkdermatolojidergisi.com

Giriş

Lupus miliaris disseminatus faciei (LMDF) yüzde özellikle çenede, ağız ve göz kapakları çevresinde, sarımsı-kırmızı renkte düzgün yüzeyle papüllerle seyreden, nadir görülen, kronik inflamatuvar bir dermatozdur. Yüz dışında boyun, aksilla, omuz, el ve bacak gibi bölgelere de yerleşebilir. Diaskopide elma jölesi görünümü olup, histopatolojik olarak pilosebace bezler çevresinde, merkezinde genellikle kazeifikasyon nekrozu, etrafında ise epiteloid histiyositler ve dev hücrelerden oluşan granülom formasyonları ile karakterizedir. Yaklaşık 1 yıl içinde kendiliğinden pigmentasyon ve skar bırakarak iyileşme potansiyeli vardır (1).

LMDF dışında akne agminata, rozase benzeri tüberkülid, mikropapüler tüberkülid, lupoid rozase, FIGURE (Facial idiopathic granulomas with regressive evolution) gibi isimleri de mevcuttur (1, 2). Halen etyopatogenez ve isimlendirme konusunda net bir fikir birliği yoktur.

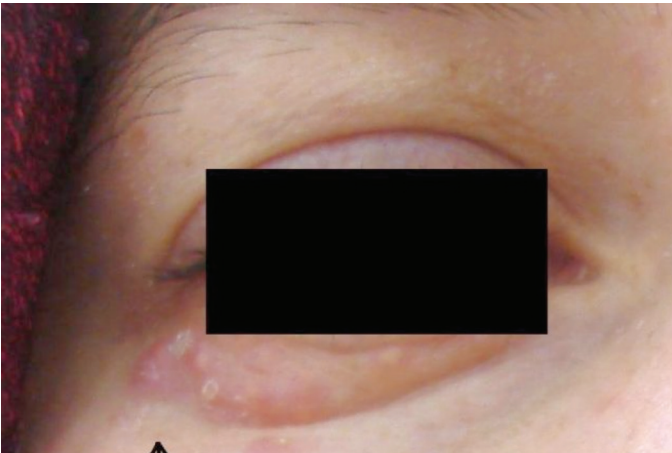
Bu bildiride klinik ve histopatolojik olarak LMDF tanısı alan ve epidermoid kistlerin eşlik ettiği bir olgu sunulmaktadır.

Olgu

Otuz iki yaşında bayan hasta, 2 aydır devam eden yüz ve ellerde sivilceler nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Dermatolojik muayenesinde yüzde özellikle yanaklarda, çenede ve ağız



Resim 1. Yüzde sarımsı-kırmızı eritemli papülopüstüller

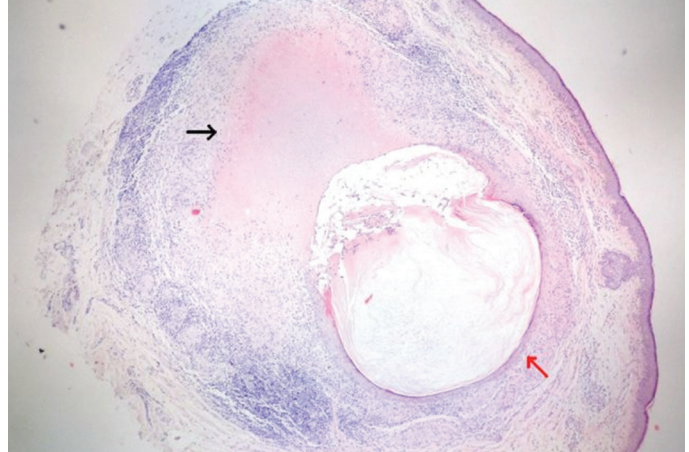


Resim 2. Göz çevresindeki sert papüller

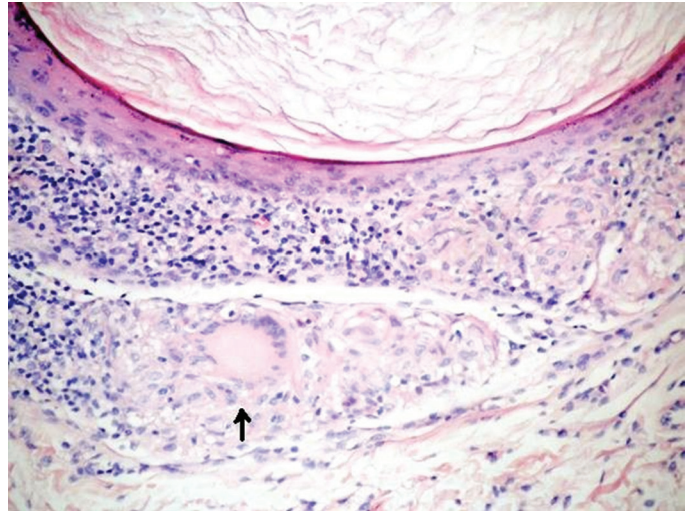
çevresinde, eritem ve telenjektazinin eşlik etmediği, sarımsı-kırmızı eritemli çok sayıda papül ve püstüller izlendi (Resim 1). Aynı zamanda el sırtlarında da benzer lezyonlar mevcuttu. Ayrıca yüzde ve göz çevresinde daha sert ve beyaz materyal içeren papüllerinin olduğu gözlemlendi (Resim 2). Püstüllerden Demodex bakışı negatifti. Punch biyopside epiteloid histiyositler, langhans tipi dev hücreler ve lenfositlerden oluşan, ortasında kazeifikasyon ve koagülasyon nekrozunun bulunduğu granülom yapıları görüldü, ayrıca göz kapağı çevresindeki papüllerden yapılan biyopside granülomlarla ilişkili epidermoid kist yapıları gözlemlendi. Hastaya klinik ve histopatolojik bulgular ışığında LMDF tanısı konuldu (Resim 3,4). Tüberküloz ve sarkoidoz yönünden taranan ve herhangi bir patolojik bulguya rastlanmayan hastanın lezyonları kısa süreli sistemik steroid (24 mg/gün metilprednisolon, 20 gün) ve metronidazol (500 mg, 2x1, 20 gün) tedavileriyle belirgin gerileme göstermiş olup epidermoid kistleri de boşaltılmıştır. Hastanın takibi halen devam etmektedir.

Tartışma

LMDF'nin histopatolojik olarak granümatöz yapı göstermesinden dolayı önceleri lupus vulgarisin bir varyantı



Resim 3. Epidermoid kist (kırmızı ok) ile ilişkili kazeifikasyon nekrozunun (siyah ok) olduğu granülom yapıları (H&E x40)



Resim 4. Langhans tipi dev hücreler (H&E x200)

veya bir tüberküloid formu olduğu düşünülmüştür (3). Ancak kendiliğinden iyileşebilmesi, tüberküloz etkeninin gösterilememesi, antitüberküloz tedavilere yanıt alınamaması gibi nedenlerden dolayı bu teori günümüzde geçerliliğini yitirmiştir (4). Yine klinik görünümü nedeniyle sarkoidozun bir formu olabileceği öne sürülmüşse de kazeifikasyon nekrozunun eşlik etmesi, sarkoidoza ait diğer bulguların olmaması bu tanıdan uzaklaştırmıştır (1, 5). Histopatolojik olarak granülom yapılarının pilosebase bezlerle ilişkili olması nedeniyle son zamanlarda rozasenin granümatöz varyantı olabileceği üzerinde durulmuştur. Ancak rozasede tutulum göstermeyen göz kapağı, üst dudak, aksilla gibi alanların tutulması, eritem, telenjektazi, flushing gibi eşlik eden semptomların olmaması, kendiliğinden skar bırakarak gerileyebilmesi gibi özellikleri nedeniyle artık bu teori de çok desteklenmemekte ve farklı bir etyopatogenezi olduğu düşünülmektedir (2, 6). Skowron ve arkadaşları bu nedenle ayrı bir antite olarak isimlendirilmesi gerektiğini belirtmiş ve F.I.G.U.R.E (Facial Idiopathic Granulomas with Regressive Evolution) ismini önermişlerdir (1).

Günümüzde etyopatogenezi halatam olarak aydınlatılamamasına rağmen sebace bezlerle ilişkili bu granülomların oluşumunda pilosebase bezlere karşı immün bir cevabın rol oynadığı düşünülmektedir (7, 8). Bizim olgumuzda ve literatürde de daha önce bildirilen bazı olgularda ise epitelooid granülomların sadece bu rüptüre pilosebase bezlerle değil, aynı zamanda çok sayıda epidermoid kistlerle de ilişkili olduğu görülmüştür (8-10). Bu epidermoid kistler LMDF'deki inflamasyona sekonder bir değişiklik olabileceği gibi, bu kistlerin rüptüre olmasıyla inflamasyonun şiddetlenerek granülomların oluşmasını tetikleyebileceği ve bu nedenle etyolojide yer alabileceği düşünülmüştür (10).

Hastalık genellikle 12-24 ay içinde noktasal atrofik skar bırakarak kendiliğinden iyileşir. Ancak yeni lezyon çıkışları olabilir. Tedavide eritromisin, metronidazol,

doksisisiklin, minosiklin, izotretinoin ve yoğun enflamasyon durumunda kısa süreli sistemik kortikosteroid tedavileri kullanılabilir (11, 12).

Sonuç olarak olgumuzun nadir görülmesi, sistemik steroid ve metranidazol tedavilerine yanıt vermesi nedeniyle sunulması uygun görülmüştür.

Kaynaklar

1. Skowron F, Causeret AS, Pabion C, et al. F.I.G.U.R.E.: facial idiopathic granulomas with regressive evolution. is 'lupus miliaris disseminatus faciei' still an acceptable diagnosis in the third millennium? *Dermatology* 2000;201:287-9.
2. van de Scheur MR, van der Waal RI, Starink TM. Lupus miliaris disseminatus faciei: a distinctive rosacea-like syndrome and not a granulomatous form of rosacea. *Dermatology* 2003;206:120-3.
3. Darier J. Les tuberculides cutanees. *Ann Dermatol Syphilol* 1986;7:1431-6.
4. Hodak E, Trattner A, Feuerman H, et al. Lupus miliaris disseminatus faciei--the DNA of Mycobacterium tuberculosis is not detectable in active lesions by polymerase chain reaction. *Br J Dermatol* 1997;137:614-9.
5. Berbis P, Privat Y. Lupus miliaris disseminatus faciei: efficacy of isotretinoin. *J Am Acad Dermatol* 1987;16:1271-2.
6. Helm KF, Menz J, Gibson LE, et al. A clinical and histopathologic study of granulomatous rosacea. *J Am Acad Dermatol* 1991;25:1038-43.
7. el Darouti M, Zaher H. Lupus miliaris disseminatus faciei--pathologic study of early, fully developed, and late lesions. *Int J Dermatol* 1993;32:508-11.
8. Shitara A. Lupus miliaris disseminatus faciei. *Int J Dermatol* 1984;23:542-4.
9. Sanz-Sánchez T, Daudén E, Moreno de Vega MJ, et al. Lupus miliaris disseminatus faciei associated with epidermal cysts. *Actas Dermosifiliogr* 2005;96:320-2.
10. Watabe A, Okuyama R, Tagami H, et al. Lupus miliaris disseminatus faciei associated with epidermal cysts. *Dermatology* 2007;214:272-3.
11. Tappeiner G, Wolff K. Tuberculosis and Other Mycobacterial Infections. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*. Ed. Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI. 5th ed. New York, McGraw Hill; 1999;2274-92.
12. Uesugi Y, Aiba S, Usuba M, et al. Oral prednisone in the treatment of acne agminata. *Br J Dermatol* 1996;134:1098-100.