

# İzotretinoinle Tedavi Edilen Bir Lupus Miliaris Disseminatus Fasiyei Olgusu

## A Case of Lupus Miliaris Disseminatus Faciei Treated with Isotretinoin

Deniz Evliyaoğlu, Berna Şanlı Erdoğan, Şeniz Ergin,  
Hatice Akman\*, Metin Akbulut\*

Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji ve \*Patoloji Anabilim Dalı, Denizli, Türkiye

### Özet

Akne agminata veya akneitis olarak da bilinen lupus miliaris disseminatus fasiyei (LMDF) granüloamatöz hastalıklar grubunda yer alan, yüzün kronik, papüler erupsiyonudur. Her iki cinsi de etkileyen, ileri yaşlarda seyrek görülen hastalığın nedeni ve patogenezini halen tartışmalıdır.

Altı aydır yüzünde papüler erupsiyonu olan ve LMDF tanısı alan 26 yaşındaki erkek hasta izotretinoin ile başarılı şekilde tedavi edildi. (*Turkderm 2006; 40 (Özel Ek B): B37-B39*)

**Anahtar Kelimeler:** Akne agminata, lupus miliaris disseminatus fasiyei, izotretinoin

### Summary

Lupus miliaris disseminatus faciei (acne agminata) a chronic papular eruption of the face is considered among the granulomatous diseases. This condition occurs in adults and adolescents of both sexes. It is rarely seen in elderly individuals. The cause and the pathogenesis are unknown.

A 26 year old man with a history of facial papular eruption for 6 months duration is diagnosed as LMDF and treated with isotretinoin with a good clinical outcome. (*Turkderm 2006; 40 (Suppl B): B37-B39*)

**Key Words:** Acne agminata, lupus miliaris disseminatus faciei, isotretinoin

Lupus miliaris disseminatus fasiyei nadir görülen granüloamatöz bir deri hastalığıdır. Etyopatogenezini tam olarak bilinmemektedir. Histopatolojik özellikleri nedeni ile uzun yıllar tüberküloz ve sarkoidoz ile ilişkisi araştırılmış ancak bağlantı kurulamamıştır. Klinikte, yüzde simetrik dağılımlı papüler erupsiyon ile karakterize olan hastalık, yıllar içinde kendiliğinden skar bırakarak gerileyebilmekle birlikte, erken dönemde yapılan uygun tedavi ile hastalık süresi ve skar riski azaltılabilmektedir<sup>1,2,3,4</sup>.

### Olgu

Yirmialtı yaşındaki erkek hasta, 6 aydır devam eden yüzündeki sivilceler nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Kaşıntı, ağrı, vb. yakınmaları olmayan hastada flushing öyküsü de yoktu. Deri bakışında yüzde dağılımlı yerleşimli çok sayıda kırmızı, kırmızı-kahverengi, hafif skuamli, çapları 0,3-0,5 cm arasında değişen papüller ve yer yer püstüller izlendi, telenjektazi sap-

tanmadı (Şekil 1,2). Hastanın lezyonlarının diaskopik bakışında "elma jölesi" rengi gözlemlendi. Histopatolojik incelemede merkezde geniş kazeifikasyon nekrozu gösteren granülom yapısı "Lupus Miliaris Disseminatus Fasiyei" ile uyumlu olarak değerlendirildi (Şekil 3). Yapılan Ziehl-Neelsen boyamada spesifik mikroorganizma saptanmadı. Tam kan sayımı, eritrosit sedimentasyon hızı, açlık kan şekeri, böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri ve lipid profilleri normal sınırlardaydı. PPD testi negatifti. PA akciğer grafisinde patoloji saptanmadı. VDRL testi negatif olan hastaya 0,5 mg/kg/gün izotretinoin tedavisi başlandı. Altı aylık tedavinin 5. ayında lezyonların yer yer atrofik skarlar bırakarak büyük oranda iyileştiği gözlemlendi (Şekil 4).

### Tartışma

Sıklıkla gençlerde görülen LMDF, yüzde özellikle göz kapağı ve üst dudakta yerleşen, tek ya da kümeleşmiş

mavi-kırmızı veya kırmızı-kahverengi, kubbe biçimli, 1-3 mm çaplı çok sayıda papülle karakterize kronik bir erüpsiyondur. Semptom vermeyen, folliküler veya folikül dışı yerleşimli olan papüller yüz dışında boyun yanları, koltuk altı, omuz, kol, el, kasık ve bacaklara da yerleşebilir<sup>1,5</sup>. Diaskopide elma jölesi renginde papüllere ek olarak küçük püstüller görülebilir<sup>1,3,6</sup>. Olgumuzda da lezyonlar infraorbital bölgelerde yoğun olmak üzere, her iki yanak bölgesini simetrik olarak kaplayan, çene ve glabella tutulumu da gösteren, eritemli kubbe biçimli, dağınık yerleşimli, diaskopide elma jölesi rengi gösteren tipik papüller şeklindeydi. Bu papüllerin yanı sıra tek tük püstülleri bulunan hastada flushing, telenjektazi saptanmaması klinik olarak rozase tanısından uzaklaştırdı.

Hastalığın folliküler içeriğe, sebuma, epitelyal kistlere veya Demodex folliculorum'a karşı gelişen granümatöz allerjik bir reaksiyon olup, pilosebace aktivitenin yaşla azalması nedeniyle ileri yaşlarda oldukça seyrek olduğu öne sürülmüştür<sup>7</sup>. Ancak lezyonlarda Demodex folliculorum'a rastlanmaması, epitelooid ve dev hücrelerde güçlü lizozomal boyanma görülmesi olayın basit bir yabancı cisim reaksiyonundan çok hücrel immünite ile ilgili bir mekanizma olduğunu düşündürmektedir<sup>2,6,8,9</sup>.

Diğer yandan histopatolojik olarak sebace bezler çevresinde granülomlar görülmesi nedeniyle hastalığın lupus vulgaris ve sarkoidozla ilişkili olduğu düşünülmüştür. Ancak polimeraz zincir reaksiyonu ile yapılan çalışmalarda LMDF olgularının hiçbirinde dokuda tüberküloz basiline ait DNA fragmanına rastlanmaması<sup>2,10,11</sup>, tüberkülostatiklerin bazı durumlarda faydalı olduğu görüldüğü de, olgularda genel olarak kendiliğinden gerileme görülmesi, LMDF oluşumundaki tüberküloz etiyolojisini desteklememektedir<sup>4,12</sup>. Hastaların sarkoidozu destekleyen muayene ve laboratuvar bulgularının olmaması erüpsiyonun sarkoidozla da ilişkisiz olduğunu düşündürmektedir<sup>2,3</sup>.

Yine hastalığın rozasenin granümatöz formu olduğu ileri sürülmekle birlikte daha genç yaşta görülmesi, yüz dışı tutulumun da gözlenmesi, yerleşim yeri (göz kapağı, üst dudak), flushing, eritem, telenjektazi gibi vasküler semptomların olmayışı, sistemik kortikosteroid ve klofazime yanıt vermesi ve aylar yıllar içinde skar bırakarak kendiliğinden iyileşme özelliği ile rozaseden ayrılır. Bu nedenle hastalığı rozasenin bir

formu değil de rozase benzeri bir sendrom olarak kabul etmek daha doğru görünmektedir<sup>3,6</sup>. Eritema nodozum ile birlikte olan olgular bildirilmiş olup, nadiren Yersinia tarafından tetiklenebilmektedir<sup>9</sup>. Kutanöz lupus eritematozuslu bir hastada gebelik sırasında LMDF gelişimi bildirilmiştir. Her iki hastalık da yüzde lokalize olup, UV, hormonal ve olası viral faktörlerle alevlenme göstermektedir<sup>3</sup>.

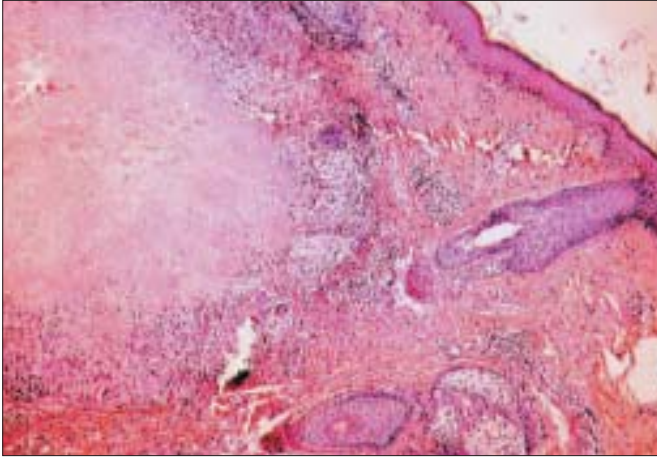
Ayırıcı tanıda lupoid perioral dermatit, küçük nodüler sarkoidoz, topikal kortikosteroidlerin indüklediği rozase benzeri değişiklikler, lupoid rozase, deri tüberkülozları, papüler sifiliz, keratozis pilaris atrofikans ve atrofoderma vermikülatum düşünülmelidir<sup>2,13</sup>.

LMDF'de histopatolojik olarak merkezde geniş kazeöz nekroz, etrafında epitelooid histiositler ve çok çekirdekli dev hücrelerden oluşan gerçek tüberküloid granülomlar izlenir. Erüpsiyonda kazeifikasyon nekrozunun sabit bir bulgu olmayıp, %20-43 arasında değişen oranlarda görüldüğü bildirilmektedir. Lezyonun periferinde dağınık lenfositik infiltrasyon gözlenir<sup>2,4,8</sup>. Olgumuzun histopatolojik incelemesinde, dermiste geniş kazeifikasyon nekrozu gösteren granülom yapısının izlenmesi ayrıca Ziehl-Neelsen boyama ile spesifik mikroorganizma tespit edilmemesi, klinik ile birlikte değerlendirildiğinde LMDF tanısı koydurmuştur. İzlenen granülom yapılarından birinde geniş kazeifikasyon nekrozunun görülmesi ve asteroid cisimciklerinin izlenmemesi nedeniyle sarkoidoz granülomlarından uzaklaşmıştır.

Kronik bir seyir gösteren hastalıkta lezyonlar ülser olmaz. Genellikle 12-24 ayda noktasal atrofik skarlarla kendiliğinden iyileşir. Ancak yeni lezyon çıkışı izlenebilir<sup>1,13</sup>. Tedavide başlangıçta topikal eritromisin, metronidazol, şiddetli olgularda PUVA önerilmektedir. Sistemik olarak doksisisiklin, minosiklin, izotretinoin ve yoğun enflamasyon durumunda kısa süreli kortikosteroidler kullanılabilir<sup>1,13</sup>. Erken dönemde başlanan oral steroid tedavisinin hastalık süresini ve skar oluşma riskini azaltabileceği gösterilmiştir. Topikal steroidler etkisiz bulunmuştur. Dapsonun hastalık süresinin azaltılması ve yeni papül gelişiminin önlenmesinde etkili olduğunu gösteren çalışmalar vardır<sup>11,14</sup>. Literatürde her ne kadar steroidle veya yüksek doz tetrasiklin tedavisiyle skar oluşma riskinin ve hastalık süresinin azaldığı bildirilse de bunda tedaviye erken



Şekil 1-2. Tedaviden önce yüzde yaygın, infraorbital bölgede yoğunlaşan, simetrik, eritemli, kubbe biçimli papül ve püstüller

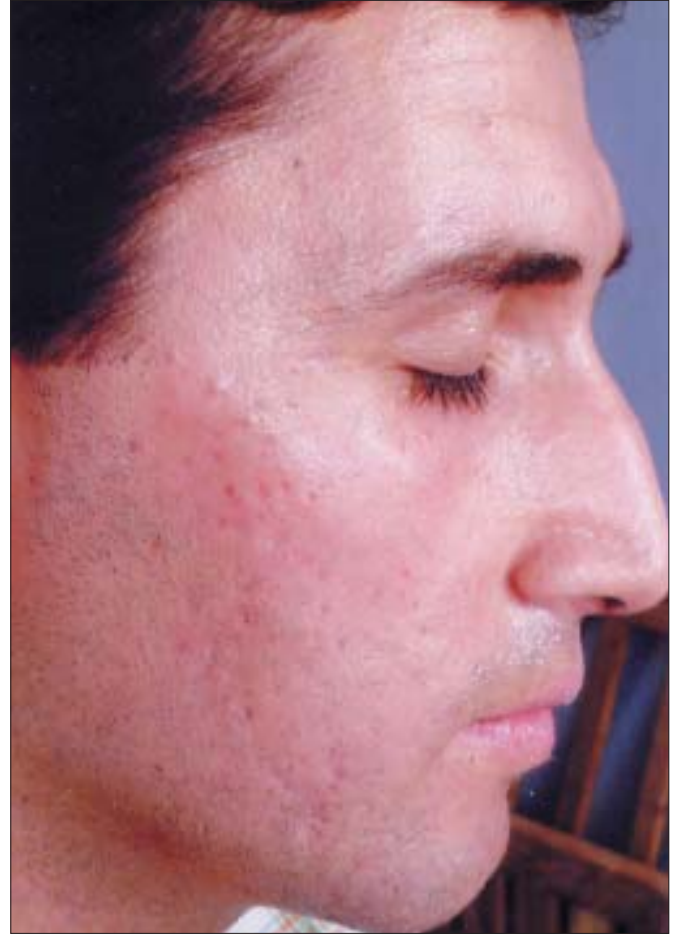


**Şekil 3.** Kazeifikasyon nekroz alanı ve çevresinde multinükleer dev hücreler ile karakterli granülom (HE X 10)

başlanması ve başlangıçtaki hastalığın şiddeti de etkili olabilir. Yüzde, şiddetli olarak yorumlanabilecek yaygın yerleşmiş çok sayıda lezyonu olan hastamızın lezyonları izotretinoine tedavisinin 6. ayında yer yer sikatris bırakarak da olsa büyük oranda iyileşti. Olgumuz nadir görülmesi ve izotretinoine tedavisi ile elde edilen etkili yanıt nedeni ile sunulması uygun görülmüştür.

### Kaynaklar

1. 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.
2. Metin A, Çalko Ö, Uğraş S, Kıroğlu E: Lupus miliaris disseminatus fasiyei: Bir olgu sunumu. TÜRKDERM 2002; 36:146-9.
3. Walchner M, Plewing G, Messer G: Lupus miliaris disseminatus faciei evoked during pregnancy in a patient with cutaneous lupus erythematosus. Int J Dermatol 1998 ; 37: 860-9.
4. Nino M, Barberio E: Lupus miliaris disseminatus faciei and its debated link to tuberculosis. J Eur Acad Dermatol Venereol 2003; 17: 97-116.
5. Bedlow AJ, Otter M, Marsden RA: Axillary acne agminata (lupus miliaris disseminatus faciei). Clin and Exp Dermatol 1998;23:125-8.
6. Van De Scheur MR, Van Der Waal RI, Starink TM: Lupus miliaris disseminatus faciei: A distinctive rosacea-like syndrome and not agranulomatous form of rosacea. Dermatology 2003; 206(2): 120-3.
7. Dekio S, Jidoi J, Imaoka C: Lupus miliaris disseminatus faciei-report of a case in an elderly women. Clin Exp Dermatol 1991; 16: 295-6.
8. Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C, Johnson B: Lever's Histopathology of Skin. 8th ed. Philadelphia, Lippincott-Raven Publishers, 1997; 403-21.



**Şekil 3.** Tedavi sonrasında yer-yer akneiform skar ile lezyonlarda büyük ölçüde gerileme izlendi

9. Bilen N, Başdaş F, Bayramgürler D, Kuşkonmaz İ, Gürbüz Y, Kaur A: Lupus miliaris disseminatus fasiyei olgusu. I. Çukurova Dermatoloji Günleri 1996.
10. Hodak E, Trattner A, Feuerman H, Feinmesser M, Tsvieli R, Mitrani-Rosenbaum S, David M: 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.
11. Moloney FJ, Egan CA: Case 3. Acne agminata 8 lupus miliaris disseminatus faciei. Clin Exp Dermatol 2003;28(6):685-6.
12. Nino M, Barberio E, Delfino M: Lupus miliaris disseminatus faciei and its debated to tuberculosis. J Eur Acad Dermatol Venereol 2003;17(1):97-97.
13. Braun-Falco O, Plewig G, Wolff HH, Burgdorf WHC: Dermatology. 2th ed. Berlin, Springer, 2000; 127-245.
14. Uesugi Y, Aiba S, Usaba M, Tagami H: Oral prednisone in the treatment of acne agminata. Br J Dermatol 1996; 134: 1098-100.