

# KUTANÖZ VASKÜLİTLER

## CUTANEOUS VASCULITIDES

*Prof. Dr. Salih PAY*

*Gülhane Askeri Tıp Akademisi ve Askeri Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Romatoloji Bilim Dalı, Ankara*

### ÖZET

Sistemik tutulumdan daha çok deri tutulumunun ön planda olduğu vaskülitlere kutanöz vaskülitler denilmektedir. Lökositoklastik vaskülit, ürtikeryel vaskülit ve kutanöz poliarteritis nodoza bu tanımlamaya uyan vaskülitler olarak sayılabilir. Kawasaki hastalığı, kriyoglobulinemik vaskülit, Wegener granülomatozus, Churg-Strauss sendromu, poliarteritis nodoza ve mikroskopik polianjitis gibi diğer bazı vaskülitlerde ise sistemik bulgular baskındır, ancak çeşitli düzeylerde deri bulguları ortaya çıkmaktadır. Henoch-Schönlein purpura daha çok deri tutulumu ile seyretmekle birlikte eklem, gastrointestinal sistem ve böbrek tutulumuna neden olabilmekte ve bu hastalara sistemik vaskülitler gibi tedavi gerekebilmektedir. İdiyopatik kutanöz vaskülitler içinde sayabileceğimiz lökositoklastik vaskülit genellikle sadece bir kez ortaya çıkmakta ve kendiliğinden iyileşen bir seyir izlemektedir. Bunun tersine ürtikeryel vaskülit 24 saat süren tekrarlayan kronik ürtiker atakları ile ortaya çıkmakta ve kendiliğinden iyileşmektedir. Bunların tersine kutanöz poliarteritis nodoza tekrarlayan ataklarla kronik bir seyir gösterir, ciddi deri bulgularına neden olur ve tedavisi oldukça zordur. Ancak yine de kutanöz vaskülitlerde prognoz genel olarak iyidir.

**Anahtar kelimeler:** Kutanoz lökositoklastik vaskülit, ürtikeryel vaskülit, kutanöz poliarteritis nodoza,

### ABSTRACT

Cutaneous vasculitides are vasculitis in which the skin involvement is more predominant than the systemic involvement. Leukocytoclastic vasculitis, urticarial vasculitis, and cutaneous polyarteritis nodosa can be classified under this heading. Vasculitis including, Kawasaki disease, cryoglobulinemic vasculitis, Wegener's granulomatosis, Churg-Strauss syndrome, polyarteritis nodosa and microscopic polyangiitis are characterized by prevalent systemic involvement while exhibiting some degree of skin manifestations. While the skin involvement is the dominant manifestation of Henoch-Schönlein purpura, it is not uncommon to see patients with joint, gastrointestinal, and renal involvement which necessitates treatment as similar to systemic vasculitis. Leukocytoclastic angiitis, which can be categorized under the heading of idiopathic cutaneous vasculitis usually occurs once in a time and follows a self-limited course. On the other hand, self-limited, recurrent chronic urticarial attacks lasting about 24 hours is typical feature of urticarial vasculitis. Contrary to these, cutaneous polyarteritis nodosa follows a chronic course with recurrent attacks which leads to severe skin manifestations and making treatment a bit difficult. However, prognosis of cutaneous vasculitis is usually considered as good.

**Key words:** Leukocytoclastic vasculitis, urticarial vasculitis, cutaneous polyarteritis nodosa

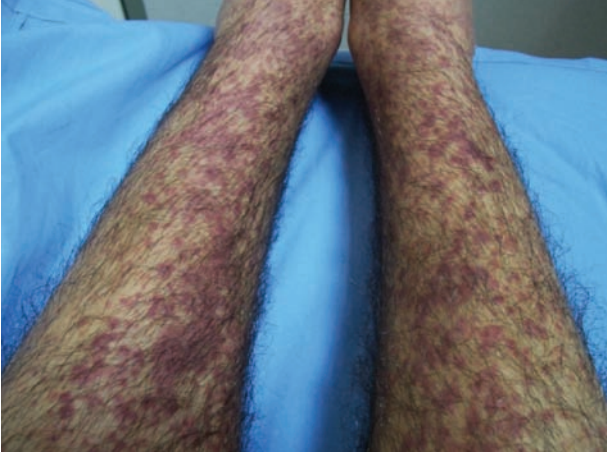
### GİRİŞ

En basit tanımlamaya göre sistemik tutulumdan daha çok deri tutulumunun ön planda olduğu vaskülitlere kutanöz vaskülitler denilmektedir. Lökositoklastik vaskülit, ürtikeryel vaskülit ve kutanöz poliarteritis nodoza bu tanımlamaya uyan vaskülitler olarak sayılabilir. Kawasaki hastalığı, kriyoglobulinemik vaskülit, Wegener granülomatozus, Churg-Strauss sendromu, poliarteritis nodoza ve mikroskopik polianjitis gibi diğer bazı vaskülitlerde ise sistemik bulgular baskındır, ancak çeşitli düzeylerde deri bulguları ortaya çıkmaktadır. Henoch-Schönlein purpura daha çok deri tutulumu ile seyretmekle birlikte eklem, gastrointestinal sistem ve böbrek tutulumuna neden olabilmekte ve aynen sistemik vaskülitler gibi tedavi gerekebilmektedir. Bu nedenle bu yazıda sistemik vaskülit kategorisinde yer alma-

sı uygun görülmüştür. Kutanoz vaskülitlerle ilgili tartışmaya başlamadan önce derinin histolojik yapısını gözden geçirmek uygundur. Deri; epidermis, dermis ve derialtı (subkutanöz) dokudan oluşmaktadır. Dermis de yüzeysel papiller dermis ve derin retiküler dermis olarak iki bölüme ayrılır. Papiller dermis küçük çaplı damarlar, retiküler dermis ve subkutanöz doku ise orta çaplı muskuler damarlar ile beslenmektedir. Derinin vasküler yapısında büyük çaplı damarların yeri yoktur.

### VASKÜLİTLERE BAĞLI DERİ LEZYONLARI

Sistemik veya kutanöz vaskülitler genellikle etkiledikleri damarların çaplarına göre sınıflandırılırlar. Bu nedenle, büyük damar vaskülitleri dışında diğer tüm küçük ve orta çaplı vaskülitler deriyi tu-



**Şekil 1:** Palpe edilebilir purpura: Derinin papiler dermisinin tutulduğunu, başlıca arterioller ve postkapiller venüllerin etkilendiğini gösteren bir lezyondur (GATA Romatoloji arşivinden)



**Şekil-3:** İyileşmekte olan ülser: Derinin papiller dermisin yanı sıra retiküler dermis ve bazen subkutan dokunun da tutulduğunu, başlıca arterioller, küçük ve orta çaplı arterlerin etkilendiğini gösteren bir lezyondur (GATA Romatoloji arşivinden)

tabilmektedir. Deride ortaya çıkan lezyon etkilenen damarın çapına bağlı olarak değişkenlik göstermektedir. Örneğin, purpura, makül, papül, vezikül ve püstül küçük damar vaskülitlerinde ortaya çıkan lezyonlardır. Bunun tersine; ülser, gangren, nodül ve livedo retikularis ise orta çaplı damar tutulumunu işaret eder. Ancak böyle bir sınıflamadaki en önemli sorun vaskülitlerin tek tip damar tutulumu ile sınırlı kalmamalarıdır. Henoch-Schönlein purpurası ve kutanöz löksitoklastik vaskülit yüzeysel dermisin küçük damarlarını, poliarteritis nodoza ise

derin retiküler dermis ve subkutanöz dokunun orta çaplı muskuler damarlarını tutmaktadır. Bunların dışında kalan ANCA ile ilişkili vaskülitler, kriyoglobulinemik vaskülit, sekonder vaskülitler kapsamında incelenen bağ dokusu hastalıkları ile ilişkili vaskülitler ise küçük ve orta çaplı damarları birlikte tutma eğilimindedirler. Bu nedenlerle, deri lezyonları değerlendirilirken aynı cilt lezyonunun farklı çapta damar tutulumu ve farklı vaskülitik sendromlara bağlı olabileceği veya aynı vaskülitik sendromun farklı çapta damarları tutarak farklı cilt lezyonlarına neden olabileceği mutlaka göz önüne alınmalıdır.



**Şekil-2:** Ürtiker: Derinin papiler dermisinin tutulduğunu, başlıca arterioller ve postkapiller venüllerin etkilendiğini gösteren diğer bir lezyon, klasik ürtiklerden farkı 24 saat sürmesi, kaşıntıdan çok yanma ve ağır hissini ön planda olmasıdır (GATA Romatoloji arşivinden)

**Purpura;** kutanöz vaskülitler veya sistemik vaskülitlerin deri tutulumlarında ortaya çıkan en sık bulgu palpe edilebilir purpuradır. Genellikle derinin papiler dermisinin tutulduğunu, başlıca postkapiller venüllerin etkilendiğini gösterir (şekil-1).

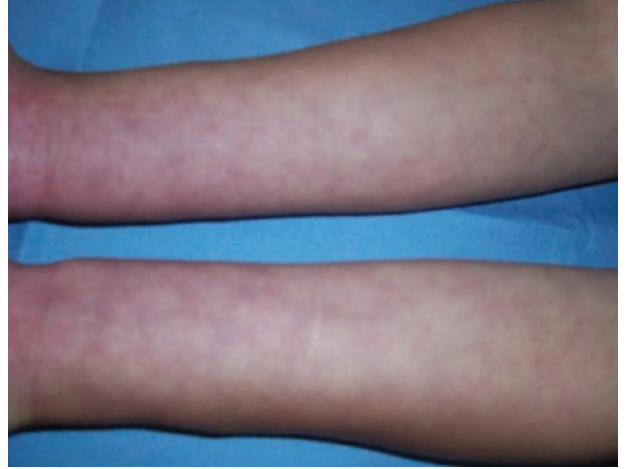
**Ürtiker;** kutanöz vaskülitlerde palpabl purpura-dan sonra en sık rastlanan deri lezyonudur ve purpura gibi derinin yüzeysel tabakalarının ve postkapiller venüllerin etkilendiğini gösterir (şekil-2).

**Ülser;** vaskülitlerin seyrinde sık rastlanan diğer bir deri lezyonudur. Deri katmanlarından papiller dermisin yanı sıra retiküler dermis ve bazen subkutan dokunun da tutulduğunu, başlıca arterioller ve küçük arterlerin etkilendiğini gösterir (şekil-3).

**Gangren;** vaskülitlerin seyrinde deri tutulumunun ciddi olduğunu gösteren bir lezyondur. Deride hem



**Şekil-4:** Gangren: Deride hem papiller hemde retiküler dermisin yanı sıra subkutan dokunun da tutulduğunu, başlıca küçük çaplı damarlar olmak üzere orta çaplı damarların da etkilendiğini gösterir (GATA Romatoloji arşivinden)



**Şekil-6:** Livedo retikularis: Nodüle benzer olarak deride subkutan dokunun tutulduğunu, küçük ve orta çaplı arterlerin etkilendiğini gösteren deri lezyonudur. (GATA Romatoloji arşivinden)

papiller hemde retiküler dermisin yanı sıra subkutan dokunun da tutulduğunu gösterir. Başlıca küçük çaplı olmak üzere orta çaplı arterlerde de tutulum vardır (şekil-4).

**Nodül ve livedo retikularis;** deride subkutan dokunun tutulduğunu, küçük ve orta çaplı arterlerin etkilendiğini gösteren deri lezyonlarıdır. Epidermis ve dermis kısmen korunmuştur (şekil-5, 6).

## KUTANÖZ VASKÜLİTLERDE DERİ BİYOPSİSİ

Sistemik vaskülitlere bağlı deri tutulumu veya kutanöz vaskülitlerin tanısında deri biyopsisi önem-



**Şekil-5:** Nodül: Deride subkutan dokunun tutulduğunu, küçük ve orta çaplı arterlerin etkilendiğini gösteren deri lezyonudur. Epidermis ve dermis kısmen korunmuştur (GATA Romatoloji arşivinden)

lidir. Yukarıda kısaca bahsettiğimiz deri lezyonları yapılacak olan biyopsinin şeklini de belirler. Örneğin, sadece papiller dermisi ve postkapiller venüllerin tutulduğunu gösteren palpe edilebilen purpura saptandığında yüzeysel tıraşlama (shave) tarzında bir biyopsi yeterlidir. Retiküler dermis veya subkutan doku gibi derinin daha derin katmanlarının tutulduğu, küçük ve orta çaplı damarların etkilendiğini gösteren ülser, gangren ve nodül gibi lezyonların varlığında ise histopatolojik tanı için punch biyopsi yapılması daha uygun bir seçenektir. Bunların dışında bazen özellikle noduler lezyonlar ile seyreden klinik tablolarda lezyonun bir kısmının (insizyonel) veya tamamının (eksizyonel) çıkarılmasını hedefleyen biyopsiler de gerekebilir. Kullanılacak metoda bakmaksızın biyopsilerde dikkat edilecek önemli noktalar vardır. Biyopsiler; 24-48 saati geçmemiş yeni lezyonlardan alınmalı, ışık ve immünfloresan mikroskobu incelemesi (D.İ.F.) için en az iki örnekten oluşmalı ve orta çaplı arter hedefleniyorsa subkutan yağ dokusunu içermelidir. En sık konulan lökositoklastik vaskülit tanısı, damar duvarında ve civarında nötrofil infiltrasyonu ve lökositoklazi, yani nötrofillerin degranule olarak nukleer toz oluşturması sonucunda ortaya çıkar ve son derece non-spesifik bir bulgudur. Klinik uygulamada tüm küçük damar vaskülitlerinde görülebilir. Ancak bu aşamada immünfloresan mikroskopi incelemesi ayırıcı tanıda önemlidir. Biyopsi materyellerinde İgA biriki-



Tablo-1 Kutanöz vaskülitlerin sınıflandırılması

**Küçük damar vaskülitleri**

**Nötrofilik-İmmün komplekslere bağlı (DİF+):** Kutanöz lökositoklastik anjitis, Henoch-Schonlein purpura, ürtikeriyal vaskülit, eritema elevatum diutinum

**Eozinofilik:** Eozinofilik vaskülit

**Orta çaplı damar vaskülitleri**

**Nötrofilik:** Poliarteritis nodoza (klasik ve kutanöz), nodüler vaskülit (eritema induratum)

**Granümatöz:** Temporal arterit, Takayasu arteriti

**Lenfositik:** Kawasaki hastalığı

**Çoğunlukla küçük ve orta çaplı damar vaskülitleri**

**Nötrofilik-İmmün komplekslere bağlı (DİF+):** Kriyoglobulinemik vaskülit, hipokomplementemik ürtikeriyal vaskülitik sendrom, bağ dokusu hastalıklarına bağlı vaskülit, septik vaskülit

**Nötrofilik-ANCA ile ilişkili/İmmün birikim olmayan vaskülit (DİF-):** Wegener granümatozusu, mikroskopik polianjitis, Churg-Strauss sendromu, ilaca bağlı ANCA vaskülitler

**Lenfositik:** Degos hastalığı, Riketsiya ve viral enfeksiyonlar ile bağ dokusu hastalıklarına bağlı vaskülitler

1 numaralı kaynaktan alınmıştır

minin saptanması Henoch-Schönlein purpurası, boyanmanın olmaması ise ANCA ile ilişkili vaskülitleri akla getirir.

## KUTANÖZ VASKÜLİTLERDE SİNİFLANDIRMA

Kutanöz vaskülitler de aynı sistemik vaskülitler gibi tutulan damar çaplarına göre sınıflandırılır. Damar çaplarının yanı sıra damar duvarında saptanan hücre tipleri (nötrofil, eozinofil, lenfosit) direkt immünfloresan ile boyanma olup olmaması da sınıflandırmada önemli kriterleri oluşturmaktadır. Tablo-1 bu özelliklere dayanılarak yapılan kutanöz vaskülit sınıflandırılması görülmektedir.

## KUTANÖZ VASKÜLİTLERDE EPİDEMİYOLOJİ VE KLİNİK SEYİR

Günümüze kadar yapılan araştırmalarda biyopsi ile gösterilmiş kutanöz vaskülit insidensinin milyonda 39.6-59.8 arasında değiştiği gösterilmiştir. Kutanöz lökositoklastik vaskülit sıklığı ise 15. 4/milyon olarak rapor edilmektedir. Kutanöz vaskülitlerin %30-40 idiopatik, %22 çoğunlukla üst solunum sistemi olmak üzere enfeksiyonlara, %20 ilaçlara, %12 başlıca sistemik lupus eritematozus ve romatoid artrit olmak üzere bağ dokusu hastalıklarına, %10 Henoch-Schönlein purpurası ve %5 oranında çeşitli malignite ve primer sistemik vaskülitlere bağlı olduğu saptanmıştır (1).

Kutanöz vaskülitlerde üç farklı seyir izlenmektedir. Olguların %60'ında akut, kendi içinde sınırlı, 6

Tablo-2: Lökositoklastik vaskülitin nedenleri

**İlaç reaksiyonları:** Beta laktamlar, penisilinler, sulfa bileşikleri, nonsteroidal antiinflamatuvar ilaçlar

**İnfeksiyonlar:** Virüsler (hepatit B/C, HIV), bakteriler (streptokok, stafilokok, klamidya, mikobakteri), mantarlar (kandida) ve protozoanlar

**Hematolojik neoplaziler:** Non-Hodgkin lenfoma, adult T hücreli lenfoma, multipl miyelom, Waldenström makroglobulinemisi

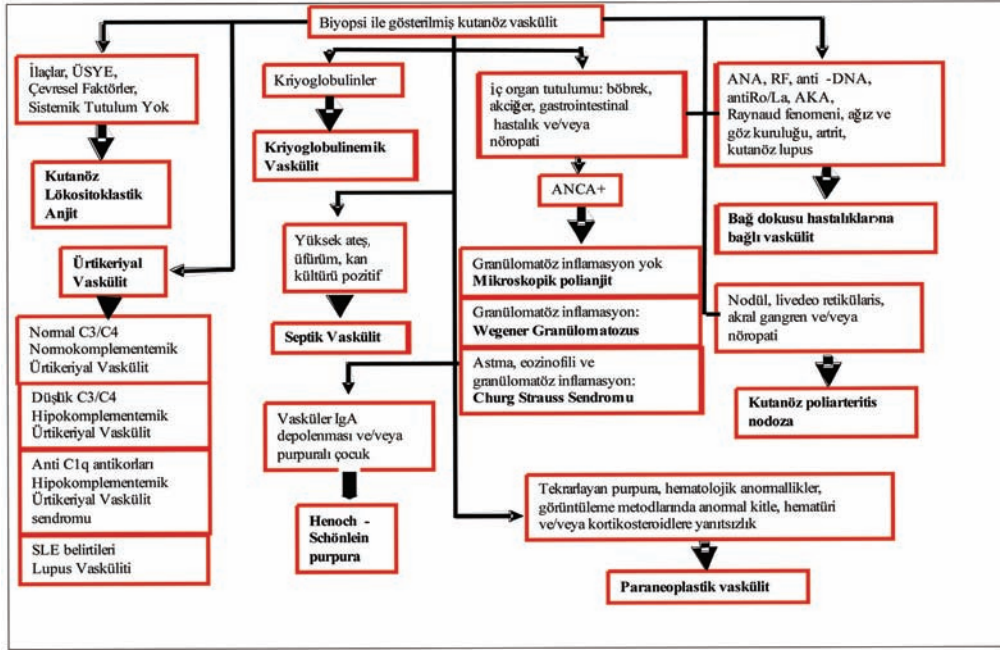
**Solid tümörler:** Akciğer, kolon, böbrek, meme, prostat, baş ve boyun tümörleri

**Bağ dokusu hastalıkları:** Sistemik lupus eritematozus, romatoid artrit, Sjögren sendromu, Behçet hastalığı

**Primer vaskülitler:** Churg-Strauss sendromu, Wegener granümatozusu, poliarteritis nodoza, mikroskopik polianjitis

**Diğerleri:** Eritema elevatum diutinum, noduler vaskülit, kriyoglobulinemi, inflamatuvar barsak hastalığı, barsak bypass sendromu

3 numaralı kaynaktan alınmıştır



Şema-1: Kutanöz vaskülitli hastaya klinik yaklaşım (1 numaralı kaynaktan alınmıştır)

aydan kısa sürede iyileşen ve genellikle enfeksiyon veya ilaçlara bağlı tek bir atak gözlenir. İkinci olarak vakaların %20'sinde semptomsuz ara dönemler ile karakterize ve genellikle Henoch-Schönlein purpura ve bağ dokusu hastalıklarına bağlı tekrarlayan ataklar izlenir. Son olarak, olguların %20'inde genellikle kriyoglobulinler veya malignitelere bağlı kronik bir seyir vardır (2).

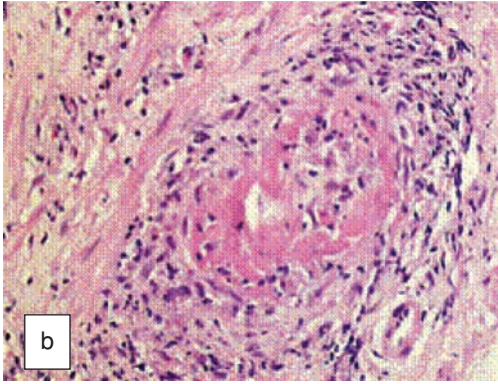
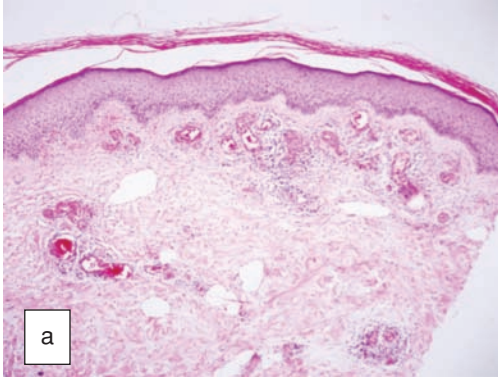
## KUTANÖZ VASKÜLİTLERE KLİNİK YAKLAŞIM

Deri biyopsilerinde kutanöz vaskülit gösterilmiş olgularda klinik yaklaşım şema-1 de özetlenmiştir. Şema-1 deri lezyonlarına neden olabilen sistemik primer ve sekonder vaskülitleri de içermektedir. Burada klinisyenin deri lezyonlarında vaskülit saptandığında hastaya yaklaşım biçiminin nasıl olması gerektiği vurgulanmaya çalışılmıştır. Ancak bu makalenin içeriğinin gereği olarak aşağıda sadece kutanöz vaskülitler özetlenecektir.

## KUTANÖZ LÖKOSİTOKLASTİK VASKÜLİT

Kutanöz lökositoklastik vaskülit romatoloji pratiğinde en sık rastlanan vaskülit olarak dikkati çekmektedir. Günümüze kadar romatoloji literatüründe çok farklı isimlerde yer almıştır. Kutanöz lökositoklastik vaskülit bazen kutanöz lökositoklastik vaskülit/anjitis, nekrotizan vaskülit gibi patolojik özelliklerine göre, bazen de özellikle ilaçlar ve enfeksiyonlar göz önüne alınarak hipersensitivite vaskülit/anjiti, allerjik vaskülit gibi etyolojik faktörlere göre isimlendirilmiştir. Kutanöz lökositoklastik vaskülit hastaların %40'ında alt ekstremitede üzerine basmakla solmayan palpabl purpura (şekil-1), etyolojide ilaç ve enfeksiyon öyküsünün ön planda olması, genellikle kısa süreli ve tek atak olarak ortaya çıkmasına karşın, aynı patolojik bulguya çok sayıda primer ve sekonder sistemik vaskülitinde neden olabileceği akılda tutulmalıdır (tablo-2) (3). Lökositoklastik vaskülitte temel histopatolojik bulgular ışık mikroskopunda eritrosit ekstrasvazasyonu, lökositoklazi, damar çevresinde fibrinoid nekroz (şekil-7a/b). DİF ile İgG, İgM, İgA, C3, C4, fibrin bi-

## ÜRTİKERYAL VASKÜLİT



**Şekil 7:** Işık mikroskobu, HE boyası ile eritrosit ekstravazasyonu, lökositoklazi, damar çevresinde fibrinoid nekroz ile karakterize lökositoklastik vaskülit a: X50, b: X200 büyütme (GATA Patoloji AD arşivinden, Dr Murat Demiriz'in izniyle).

rikimi izlenir (4). Kutanöz lökositoklastik vaskülitin etyolojisinde ilaçlar önemli yer tutar, derinin küçük ve orta çaplı damarlarını tutan vaskülitlere neden olabilirler, belirgin lökositoklazinin yanında eozinofilik infiltrasyona yol açarlar ve bu görünümü ile Churg-Strauss sendromuna benzer histopatolojik görüntüye neden olurlar. Ancak ilaçlar diğer tüm vaskülitleri de taklit eden klinik ve histopatolojik bulgulara neden olabilmektedirler.

## ERİTEMA ELAVATUM DIUTINUM

Eritema elavatum diutinum lökositoklastik vaskülitin kronik fibrozlu tipidir. Eritema elavatum diutinumlu hastalarda ekstremitelerin ekstensör ve akral yüzlerinde persistent, simetrik, kırmızı, mor-sarı papüller izlenir. Eritema elavatum diutinumun histopatolojisinde lökositoklastik vaskülit odakları ile birlikte lameller fibrosis tipik bulgudur (1, 2).

Ürtikeryal vaskülit altı aydan daha uzun süren kronik ürtiker ile karakterizedir. Dış etkenlere bağlı ürtiker atakları yaklaşık 8 saat sürerken ürtikeryal vaskülitte ait deri lezyonları 24 saat sürer, kaşıntılı olabilir ancak yanma ve ağrı hissi ön plandadır ve hiperpigmentasyon ile iyileşir. Ürtikeryal vaskülit kompleman düzeylerine göre sınıflandırılır. Komplemanları düşük olanlara hipokomplementemik, normal olanlara ise normokomplementemik ürtikeryal vaskülit denilir. Bazı olgularda C1q'a karşı antikor saptanır ve bu klinik tabloya hipokomplementemik ürtikeryal vaskülit sendromu denilir. Küçük çaplı damarların yanı sıra orta çaplı damarları da tutar ve anjiödem gibi daha ciddi klinik bulgulara neden olur (5). Ürtikeryal vaskülitin histopatolojik bulguları lökositoklastik vaskülitin özelliklerini taşır. Işık mikroskobunda endotel hücrelerinde hasar ve şişme, eritrosit ekstravazasyonu, nüklear debris ile birlikte fragmentasyon, fibrin depolanması, başlıca nötrofil infiltrasyonu olmak üzere perivasküler ve interstisyel infiltrasyon izlenir (şekil-8). DİF incelemede ise bazal membran (dermal-epidermal bileşkede) ve küçük damarların çevresinde İgG ve İgM, kompleman, fibrin ve immün kompleks birikimi saptanır. İmmün kompleksler damar duvarının yanı sıra %30-70 hastada dolaşımda da saptanır. Bu özellikleri ile ürtikeryal vaskülitin histopatolojisi sistemik lupus eritematozusa çok benzerdir. Günümüzde ürtikeryal vaskülitin tedavisinde standart bir yaklaşım belirlenememiş ve yapılan küçük çaplı araştırmalar ve olgu sunumlarında indometazin, kolşisin, hidroksiklorokin, dapson ve siklosporin-A'nın etkili olduğu bildirilmiştir.

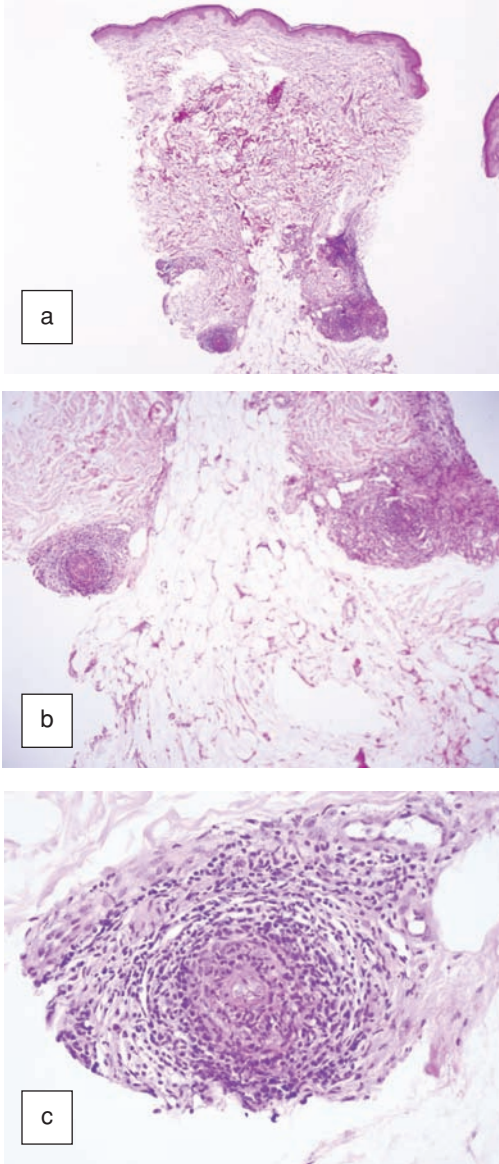
## KUTANÖZ POLİARTERİTİS NODOZA

Kutanöz poliarteritis nodoza derin (retiküler) dermis ve subkutan dokuyu tutar, epidermis, yüzeysel (papiller) dermis korunmuştur. Bu nedenle en tipik ve sık bulgusu nodüllerdir. Nodüller genellikle ağrılı, 0.5-2.5 cm arası değişen çaplarda, iki veya üç adet olabileceği gibi sayıları yüzü bulabilir. Nodüller en sık alt ekstremitelerde, kollar, gövde, baş, boyun, kalça bölgelerinde yerleşirler ve farklı evrelerde olabilirler (resim-5). Nodüller iki veya üç gün ile 2 ay içerisinde, iyileşirken hiperpigmentasyonları yıllarca deride kalabilmektedir. Ülserler kutanöz poliarteritis nodozanın diğer sık görülen lezyonlarıdır ve



nodülü takiben arteriyel iskemiye bağlı olarak ortaya çıkarlar (resim-3). Kutanöz poliarteritis nodozada ağrı karakteristik semptomlardandır. Nodüller, ülserlere bağlı veya eklemelerde artrit veya artralji tarzında karşımıza çıkmaktadır. Livedo retikularis (şekil-6), ateş, polinöropati kutanöz poliarteritis nodozanın diğer sık bulgularını oluştururlar (6, 7). Kutanöz poliarteritis nodozada prognozu iyi ancak nüksü çok siktir. Kutanöz poliarteritis nodozanın tanısı inflamatuvar arteritin gösterilmesi ile konulur ve

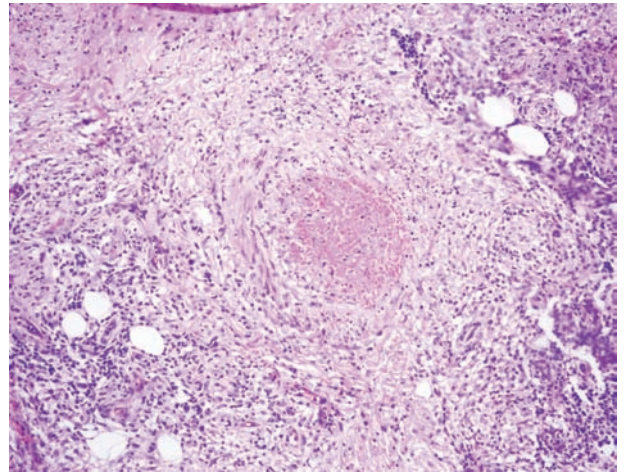
bu nedenle tanıda en önemli nokta biyopsi için aktif nodül seçilmesi ve bu nodülün tamamının veya bir kısmının yer alacağı derinlikte bir biyopsinin yapılmasıdır(8). Nekrotizan arterit, fibrinoid nekroz, lökositoklazi, ödem, nötrofilik tarzda inflamatuvar hücre infiltrasyonu ışık mikroskopunda saptanan en önemli özellikleridir (8a, b, c). Histopatolojik incelemede internal arter katmanlarında yoğun nekroz ile birlikte arterit ve panarterit, tüm arter boyunca inflamasyon ve trombüs oluşumu, dermis-subkutanöz doku sınırında nötrofilik karakterde orta çaplı damar vaskülitisi saptanır (resim-9).



**Şekil 8:** Işık mikroskobu, HE boyası ile nekrotizan arterit, fibrinoid nekroz, lökositoklazi, ödem, eritrosit ekstrasvazasyonu ve inflamatuvar hücre infiltrasyonu karakterize kutanöz poliarteritis nodozanın a: X50, b: X100, c: X200 büyütme (GATA Patoloji AD arşivinden, Dr Murat Demiriz'in izniyle).

## ERİTEMA İNDURATUM

Nodüler vaskülit veya pannikülit ile birlikte vaskülit olarak da isimlendirilir. Tüberkülozda ortaya çıkan bir lezyondur, tuberkuloid granulomatöz lobüler pannikülit ile birlikte lenfositik musküler damar vaskülitisi vardır. Histopatolojik olarak kutanöz poliarteritis nodozaya benzemesi ile dikkat çeker. Ancak kutanöz poliarteritis nodozada saptanan pannikülit lobülün tamamını tutmaz, sadece aktif nodüler lezyonun çevresinde lokalize tutulum olarak ortaya çıkar ve genelde granulomatöz karakterde değildir (9).



**Şekil 9:** Işık mikroskobu, HE boyası ile kutanöz poliarteritis nodoza histopatolojik incelemede orta çaplı damarların internal arter katmanlarında yoğun nekroz ile birlikte arterit ve panarterit ve de tüm arter boyunca inflamasyon ve trombüs oluşumu, X200 büyütme (GATA Patoloji AD arşivinden, Dr Murat Demiriz'in izniyle).

## KUTANÖZ VASKÜLİTLERDE TEDAVİ YAKLAŞIMI

Kutanöz vaskülitlerde tedavi yaklaşımını klinik tablonun ciddiyeti belirler. Tedavi seçenekleri düşünülürken kutanöz vaskülitli olguların çoğunluğunun üç haftadan kısa sürede kendiliğinden iyileştiğini, alt ekstremiteleri tutan tek bir purpura atağı görüldüğü akılda tutulmalıdır. Tüm vakalarda ilk yapılması gerekenleri şöyle sıralayabiliriz. Klinik olarak vaskülit düşünülen lezyondan mutlaka biyopsi yapılmalı ve vaskülit tanısı biyopsi ile doğrulanmalıdır. Kutanöz vaskülitte neden olarak sistemik bir hastalık veya vaskülitte ait bir sistemik tutulumun olup olmadığı gösterilmelidir. Kutanöz vaskülit klinik tablosunu başlatan bir etken varsa saptanmalı ve bu etken ile temas önlenmelidir. Mevcut klinik tabloya neden olan bir hastalık varsa tespit edilmeli ve tedavi edilmelidir. Lezyonların sayısal olarak artmaması ve çaplarının genişlememesi için hasta fazla ayakta kalmamalı ve istirahat esnasında da bacaklar yukarı doğru kaldırılmalıdır. Hastanın soğuktan ve dar elbiseler giymekten kaçınması gerekir. Kaşıntı için antihistaminikler, ağrı için nonsteroidal antiinflamatuvar ilaçlar kullanılabilir (1, 2).

Hafif, sınırlı deri tutulumu olan kutanöz lökositoklastik vaskülit ve ürtikeriyal vaskülitli hastaların persistent veya tekrarlayan bulguları ya da yanma/kaşıntı gibi semptomları varsa kolşisin ve dapsonun etkili olduğuna dair küçük çaplı çalışmalar ve olgu sunumları vardır. Ayrıca bu olguların bazılarında pentoksifilin de yararlı olduğu bildirilmiştir (1, 2).

Orta veya ciddi deri tutulumu olan kutanöz lökositoklastik vaskülit, kutanöz poliarteritis nodoza ve ürtikeriyal vaskülitli hastaların persistent yoğun ve tekrarlayan deri lezyonları, vezikül, ülser, nodül gelişimi veya daha ciddi semptomları ortaya çıkarsa prednizolon, azatiyopurin, metotreksat kullanılması gerekir. Bu alanda diğer etkili ilaçlar hidroklorokin, siklosporin ve siklofosfamittir. Bu ilaçların kullanım şekli ve süresi olgudan olguya değişiklik göstermektedir (1, 2, 9).

## SONUÇ

Sistemik vaskülitlerde olduğu gibi kutanöz vaskülitlerin de nedenleri heterojendir ve genellikle primer (idiopatik) ve sekonder olarak sınıflandırılırlar. İnfeksiyonlar, ilaçlar, kollajen doku hastalıkları, otoimmün hastalıklar ve lenfoproliferatif hastalıklar en

önemli sekonder nedenler olarak sıralanmaktadır. Kutanöz vaskülitlerde de sistemik formlarda olduğu gibi klinik bulguların yanı sıra inflamatuvar belirteçlerin, dolaşan immün komplekslerin, kriyoglobulinlerin, antinötrofilik stoplazma antikorlarının, otoimmün hastalıklara ait spesifik antikorların, hepatit B ve C gibi enfeksiyonlara ait belirteçlerin ve diğer hematolojik bulguların ortaya konulması ile tanı konulur. Sistemik ve kutanöz vaskülitlerde ortaya çıkan deri lezyonları benzer klinik ve patolojik özellikler taşıdıklarından kutanöz vaskülit tanısı konulmadan önce sistemik tutulumun varlığının ayrıntılı araştırılması gereklidir.

## KAYNAKLAR

1. Carlson J A, Cavaliere L F ve Grant-Kels JM. Cutaneous vasculitis: diagnosis and management Clinics in Dermatology (2006) 24, 414– 429
2. Carlson J A ve Chen KR. Cutaneous Vasculitis Update: Small Vessel Neutrophilic Vasculitis Syndromes Am J Dermatopathol (2006); 28: 486–506
3. Russel J P ve Gibson, LE. Primary cutaneous small vessel vasculitis: approach to diagnosis and treatment International Journal of Dermatology 2006, 45, 3–13
4. Stone JH ve Nousari HC. "Essential" cutaneous vasculitis: what every rheumatologist should know about vasculitis of the skin Opin Rheumatol 2001, 13: 23–34
5. Chang S ve Carr W. Urticarial vasculitis. Allergy Astma 2007, 28, 97-100
6. Díaz-Pérez JL, De Lagrán ZM, Díaz-Ramón JL ve Winkelmann RK. Cutaneous polyarteritis nodosa. Semin Cutan Med Surg 2007, 26: 77-86
7. Crowson A N, Mihm M C ve Magro C M. Cutaneous vasculitis: a review. J Cutan Pathol 2003; 30: 161-173
8. Stein A, Hackert I ve Meurer M. Histologie der kutanen Vaskulitiden. Hautarzt 2008, 59: 363–373
9. Carlson J A ve Chen KR. Cutaneous Vasculitis Update: Cutaneous Vasculitis Update: Neutrophilic Muscular Vessel and Eosinophilic, Granulomatous, and Lymphocytic Vasculitis Syndromes Am J Dermatopathol (2007) 29, 32– 43