

ROMATİZMAL DÖKÜNTÜ (Otoimmün ve Otoinflamatuvar Hastalıklar)

Romatizmal hastalıkların çoğunda deri bulguları gözlenmektedir. Deri bulguları, sistemik hastalığın seyri sırasında gözlenebildiği gibi, hastalığın ilk bulgusu olarak ta ortaya çıkabilir. Bu nedenle detaylı bir anamnez ve fizik muayene gerekmektedir.

Sistemik inflamasyonun paroksizmal epizodlarıyla karakterize, çocukluk çağında başlayan, doğal immün yanıt hücrelerinin baskın olduğu otoinflamatuvar hastalıklarda, deri bulguları sık gözlenmektedir. Ailevi Akdeniz Ateşi (FMF), otoimmün hastalıklar içerisinde en sık görüleni olup en sık deri bulgusu; sıklıkla ayak bileği ve ayak sırtında gözlenen erizipel benzeri eritemdir. Ateşli dönemde ortaya çıkar ve 48-72 saat içerisinde iz bırakmadan kaybolur. Nadiren ataklar sırasında ürtiker, anjiyoödem, pyoderma, psöriazis, subkutan nodül, palmar eritem de gözlenebilir. Ayrıca FMF'li hastalarda, PAN ve HSP normal popülasyondan daha sık gözlenmekte olup, vaskülitik lezyonlar da gelişebilmektedir. Otoinflamatuvar hastalıklardan, nadir görülen Kryopirin ilişkili periyodik sendromlarda (CAPS) migratuvar raş, ürtikeryal raş daha az sıklıkla oral ülserler ve tırnak etrafında lokalize eritem, Hiper IgD Sendromu'nda makülopapüler raş, oral, genital ülserler, TNF Reseptör İlişkili Periyodik Sendromlarda (TRAPS) eritematöz plaklar ve periorbital ödem gözlenmektedir. Granümatöz inflamasyonun bulunduğu Blau Sendromunda jeneralize eritematöz mikropapüller dermatit, ciltte bronzlaşma, pullanma, iktiyozis benzeri döküntüler, PAPA' da pyoderma gangrenosum ve acneiform döküntüler, nispeten daha yaygın gözlenen PFAPA'da ise aftöz ülserler sık görülmektedir.

Otoimmün romatizmal hastalıklar içerisinde Romatoid Artrit'te en sık görülen ekstra artiküler bulgu subkutan nodüllerdir. Genellikle ekstremitelerin ekstansör yüzlerinde, basınca maruz kalan bölgelerde görülmektedir. Romatoid artrit'te deri döküntüleri nadir olup, palpable purpura, mononorit multipleks, livedo retikularis ve dijital ülser gibi bulgular ile romatoid vaskülit gözlenebilir. Sweet sendromu ve pyoderma gangrenosum da RA hastalarında nadiren görülebilen nonspesifik nötrofilik dermatozlardır. SLE'de görülen cilt lezyonları sistemik bulgulara eşlik edebildiği gibi, sistemik tutulum olmadan tek başına Kutanöz Lupus Eritematozus şeklinde karşımıza çıkabilir. Lupus spesifik cilt lezyonları akut, subakut ve kronik kutanöz lezyonlar şeklinde sınıflandırılır. Akut kutanöz lezyonlar içerisinde lokal (malar raş) ve jeneralize makülopapüler raş, subakut lezyonlar içerisinde annüler ve papülosquamöz lezyonlar, kronik kutanöz lezyonlar içerisinde ise discoid lupus lezyonlarının formları ve lupus tumidus bulunur. En sık gözlenen Kutanöz Lupus bulgusu discoid lupus

olup SLE gelişimi ile en yakın ilişkili olandır. SLE' de ayrıca vaskülitik lezyonlar; tromboflebit, livedo retikülaris, R. fenomeni, lökositoklastik vaskülit, skar yapmayan alopesi, ürtiker, kalsinozis kutis, sklerodaktili, liken planus gibi nonspesifik cilt lezyonları da görülebilmektedir. İnflamatuvar miyopatiler içerisinde yer alan Dermatomyozitte ise hastalık için patognomonik sayılan simetrik, interfalangeal, MCP eklemlerin ekstansör yüzeylerinde, menekşe renkli makül (gottron işareti), papüller (gottron papülleri), ayrıca karakteristik lezyonlardan biri olan periorbital ödem ile birlikte olabilen menekşe renkli periorbital eritem (heliotrop raş), göğüs ön yüzde (V işareti) ve sırtta (Şal belirtisi) eritematöz maküler döküntü, Anti-sentetaz Sendromunun belirtisi olan kontakt dermatit ile karışabilen parmakların laterali ve palmar bölgede hiperkeratoz,, horizontal çizgilenme ve fissürler ile karakterize tamirci eli olarak isimlendirilen cilt bulguları, daha nadir olarak R. Fenomeni, ürtiker, ürtikeryal vaskülit, kutanöz kalsinozis, liken planus, pannikülit, eritrodermi görülebilmektedir. Cilt ve iç organların fibrozisi ile karakterize Sklerodermada, lokal formda lineer ya da morfea olarak isimlendirilen lokalize skleromatöz deri değişiklikleri, sistemik formda ise distalden proksimale doğru ilerleyen yaygın skleromatöz deri değişiklikleri gözlenir. R. Fenomeni'nin en sık eşlik ettiği bağ doku hastalığıdır. Skleromatöz deri değişikliklerine ilaveten telenjektazi, dijital ülserler, kalsinosiz, ağız orifisinde daralma, burunda sivrileşme (maske yüz) gözlenebilmektedir. Ekzokrin bezlerin lenfositik infiltrasyonu ile karakterize Sjögren Sendromunda ise en sık görülen cilt bulgusu cilt kuruluğudur. Sjögren sendromu için spesifik cilt bulgusu annüler eritemdir. Ayrıca R. Fenomeni, ürtiker, livedo retikülaris, kutanöz vaskülit bulguları da görülebilmektedir.

Spondiloartropatiler içerisinde enfeksiyonlardan 2-3 hafta sonra gelişen Reaktif Artrit'te, Balanitis Sirsinata olarak bilinen glans penis ve üretral meatus çevresindeki yüzeysel ülser ve plaklar, sıklıkla palmoplantar alanlarda görülen kronik hiperkeratotik lezyonlar -Keratoderma Blennorajika-, ağrısız oral ülserler, eritema nodozum; İnflamatuvar Barsak Hastalıklarıyla ilişkili Enteropatik Artropatilerde, oral ülserler, eritema nodozum, pyoderma gangrenosum gözlenebilmektedir. Psöriatik Artritte, psöriazis lezyon tiplerinin hepsi gözlenebilmekte ancak, özellikle tırnak tutulumu ve inverse psöriazis hastalığın ciddiyeti ile ilişkili olup Psöriatik Artrit gelişimi açısından daha riskli bulgulardır.

Damar duvarının inflamasyonu ile karakterize vaskülitlerden, orta-küçük damar vaskülitlerinde deri bulguları sık görülür. Küçük çaplı damar vaskülitlerinde makül, papül, purpura, vezikül, püstül gözlenirken orta çaplı damar vaskülitlerinde nodül, ülser, gangren, livedo retikülaris gibi bulgular mevcuttur. Vaskülitlerde deri bulgularına ilaveten sistemik

tutulum da olabilmekte, ANCA ilişkili vaskülitlerde pulmoner renal sendrom görülebilmektedir.

Mukokutanöz bulguların sık gözleendiği romatizmal hastalıklardan biri olan Behçet Hastalığı'nda en sık gözlenen mukokutanöz bulgu oral ülserler olup, minör aftöz, major aftöz, herpetiform ülserasyonlar olarak gözlenebilir. Minör aftlar en sık gözlenen oral ülserler olup, iz bırakmadan iyileşirken major aftlar genellikle iz bırakır. Genital ülserler erkeklerde penis ve skrotumda, kadınlarda ise labium major, labium minör, vajina ve servikte görülebilir. Ülserler genellikle derin ve ağrılı olup bu alanlarda skar dokusu oluşur. Behçet Hastalığının diğer cilt bulguları, alt extremitelerde sık gözlenen eritema nodozum, psödofollikulit, papülopüstüler lezyonlar, yüz, göğüs, sırtta sık görülen akneiform lezyonlar. Daha nadir olarak piyoderma gangrenozum, palpabl purpura ve yüzeysel tromboflebit te görülebilir.

Ayrıca romatizmal hastalıklardan ürik asit kristallerinin dokularda birikimi ve artrit atakları ile karakterize Gut Hastalığı'nda urat kristalleri bir araya gelerek tofusü meydana getirmektedir. Tofüsler sıklıkla 1.MTP eklem olmak üzere olekranon, prepatellar bursa, aşil tendonu ve kulak sayvanında oluşabilir. Sert ve ağrılı olan bu lezyonlar eklemlerde harabiyete yol açabilir. Erişkin Still Hastalığı ateş, döküntü ve artrit tablosunun gözleendiği nadir romatizmal hastalıklardandır. Ateşli dönemde gövde ve extremitelerin proximalinde somon-pembe renkli, kaşıntısız, maküler-makülopapüler döküntüler ortaya çıkmakta ve ateşin gerilemesiyle birlikte iz bırakmadan kaybolmaktadır.