

Urtikerya Pigmentoza (2 Adet Olgu Sunusu)

URTICARIA PIGMENTOSA (2 CASE REPORTS)

Dr.Neva DENİZ, Dr.Ferda ARTÜZ, Dr.Nurdan LENK, Doç.Dr.Nuran ALLI

SB Ankara Numune Hastanesi Deri ve Zührevi Hastalıkları Kliniği, ANKARA

ÖZET

Mast hücre hastalığı (Urtikerya pigmentoza) doku mast hücrelerinin infiltrasyonu ile karakterize olan klinik antitelerin geniş bir spektrumunu içerir. Etiyolojisi bilinmemektedir. Mast hücre proliferasyonu yalnız deride olmayıp, gastrointestinal sistem, lenf nodülleri, kemikler, kan, karaciğer ve dalak gibi diğer organ sistemleriyle de ilgili olabilir.

Anahtar Kelime: Urtikerya pigmentoza

T Klin Dermatoloji 1994,4:107-109

SUMMARY

Afasi cell disease which is characterized by infiltration of tissue mast cells. Includes a wide spectrum of clinical entities. The etiology is unknown. Mast cell proliferation may occur not only in the skin but may involve other organ systems as the lymph nodes, gastrointestinal system, bones, blood, liver and spleen as well.

Key Word: Urticaria pigmentosa

Turk J Dermatol 1994, 4:107-109

Mastositosis lokal ve sistemik mast hücre birikimi için kullanılan bir terimdir. Bu hastalığın deri bulgularına urtikerya pigmentoza denir. Urtikerya pigmentozanın adult ve juvenil olmak üzere iki özel formu görülür. Çocukluk döneminde görülen tipler: Jeneralize erüpsiyon pseudoksantomatoz mastositosis, soliter mastositoma ve diffüz kutanöz mastositozdur. Kutanoz lezyonlar yaşamın erken döneminde başlar. Vakaların yaklaşık yarısı 6 aylıktan önce başlangıç yaşı gösterir ve 1/4 hastada puberte öncesi ortaya çıkar. Kutanoz lezyonlar makül, papül, nodul, plak, vezikül ve büller içerir. Nadiren telenjektaz, peteşi, ekimoz olabilir. Lezyonlara sertçe bastırıldığında veya kuvvetlice sürtme hareketi uygulandığında çevresi eritematoz bir halka ile çevrili ürtiker lezyonu gelişir (Darrier belirtisi) (1-4).

Mast hücre proliferasyonu yalnız deride olmayıp, santral sinir sistemi hariç herhangi bir organ sisteminde görülebilir. Böbrek, karaciğer, dalak kemik iliği, gastrointestinal sistem ve lenf nodları tutulabilir. Sistemik tutulum adult başlangıç gösteren hastalarda daha sık gö-

rülen bir bozukluktur. Bununla beraber juvenil dissémine tipin %10'u sistemik tutulumla gidebilir. Ancak sistemik tutulum olmaksızın mast hücre mediatörleriyle bağlı pruri, epizodik flaşng, bulantı, kusma, diyare, abdominal ağrı, taşikardi, senkop, hipotansiyon, başağrısı, dikkat dağınıklığı, dispne, vizing gibi semptomlar gözlemlenebilir (1,3,5).

Olgu 1: G.A. 6 yaşında erkek çocuk. Ailesi tarafından 1 yaşından beri farkedilen gövde üst kısımlarındaki kahverengi lekeler ve burnundaki kahverengi-sarımsı deriden hafif kabarık lezyon açısından değerlendirilmesi için polikliniğimize getirildi. Hastanın zaman, zaman kaşıntı şikayeti olduğu, kaşıntısının sıcak havalarda ve güneşte arttığı öğrenildi. Lezyonlarda 1 yaşından bu güne kadar bir artma olmadığı, sırt bölgesindeki bazı lezyonların kaybolduğu ifade ediliyordu.

Hastanın yapılan fizik muayenesinde: Tansiyon arteriel: 100/60 mm Hg, nabız: 92/dakika olarak ölçüldü. Sistemik muayenesinde herhangi bir patoloji yoktu.

Dermatolojik muayenede: Saçlar doğaldı, saçlı deride kahverengi-kırmızı maküller mevcuttu. Yüzde burun üzerinde 1x0.5 cm çapta kahverengi renkte papüler lezyon, alın bölgesinde de kahverengi birkaç adet makül tespit edildi (Şekil 1). Aynı lezyonlardan gövdenin üst kısımlarında da değişik çaplarda ve çok sayıda gözlemlendi. Lezyonlara yapılan travmayla Darrier belirtisi

Geliş Tarihi: 21.2.1994

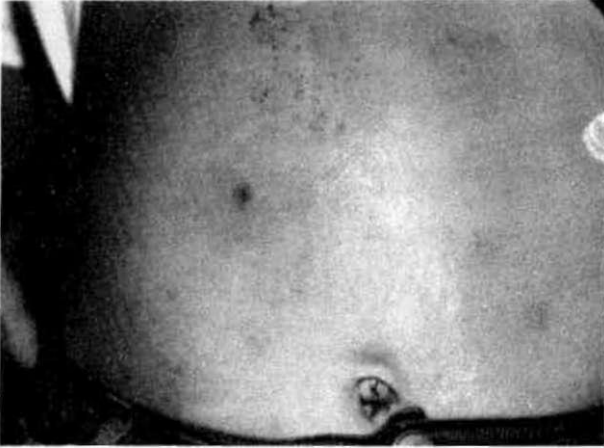
Kabul Tarihi: 2.6.1994

Yazışma Adresi: Dr.Neva DENİZ

Ankara Numune Hastanesi
Dermatoloji Kliniği, ANKARA



Şekil 1. I. olguya ait burun ve alındaki kahverengi makulopopuler lezyonlar.



Şekil 2. I. olguda Darier belirtisi.

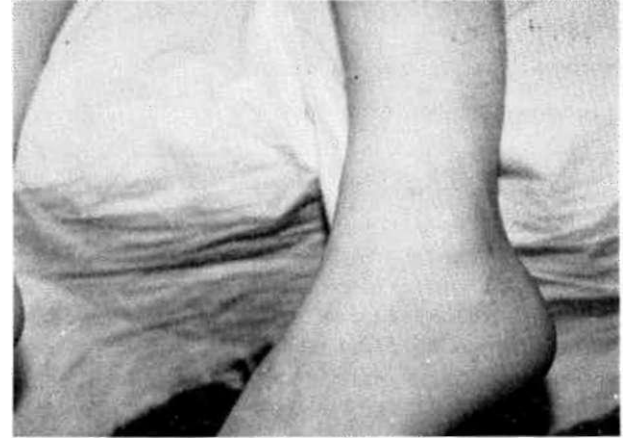
(+)'ti. Ayrıca şiddetli bir dermografizm vardı (Şekil 2). Hastadan sistemik tutulumu ait herhangi bir şikayet anamnezi alınamadı. Yapılan rutin laboratuvar bulgularında (Tam kan, tam idrar, karaciğer ve böbrek fonksiyonları) herhangi bir patoloji saptanmadı. Hastadan ailesi kabul etmediğinden biopsi yapılmadı.

II. vaka: A.B. 7 yaşında erkek çocuk. Ailesi tarafından ayak üstlerinde, topukta içi su dolu kabarcıklar, gövdede kahverengi lekeler ve bacak üstlerindeki kırmızı, deriden kabarık lezyonlar için polikliniğimize getirildi. Anamnezinden gövdedeki ve bacak üstündeki lezyonların 2.5 yaşından beri olduğu, ancak ayak üstündeki, topuktakilerin birkaç haftadır devam ettiği öğrenildi. Ayrıca hastanın ailesi özellikle sıcak ortamda lezyonların kızardığını ve kaşıntı oluştuğunu ifade etti.

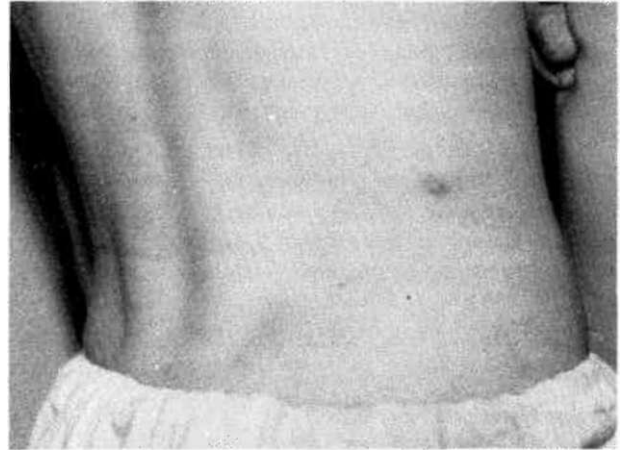
Yapılan fizik muayenede tansiyon arteriel 100/60 mm Hg, nabız 85/dakikada olarak alındı. Sistemik muayenede patolojik bulgu saptanmadı.

Dermatolojik muayenede: Saçlar ve saçlıderi doğaldı. Yüzde sağ göz altında bir adet spider angiom mevcuttu. Sırtta morkırmızı renkte deriden hafif kabarık 0.5x0.5 cm lezyon ve yanında kırmızı-kahverengi renkte birkaç mm'lik papül mevcuttu.

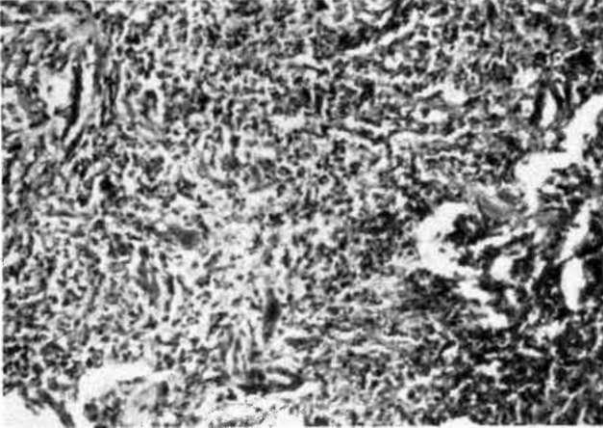
Ayak üstlerinde daha önce çıkan vezikül ve fül-lere ait kahverengi maküller, bacak önyüzünde birkaç adet kırmızı papül saptandı. Darier belirtisi (+), dermografizmde belirgin bir (+)'lik yoktu (Şekil 3,4).



Şekil 3. II. olgudaki daha önce çıkan veziküllere ait hiperpigmente maküller.



Şekil 4. II. olguda Darier belirtisi.



Şekil 5. II. olgunun histopatolojik görünümü.

Yapılan histopatolojik tetkik sonucu: Kesitlerde keratlnize çok katlı yassı eplitel altında üst dermişte damarlar çevresinde yoğunlaşan mononükleer iltihabi hücre infiltrasyonu izlenmektedir. Yapılan Toluidin Blue boyasında özellikle damarlar etrafında yoğunlaşan bazofilik nükleuslu, stoplazmalarında fuşya rengi granüller olan spindile şekilli mast hücreleri gözlenmektedir (Şekil 5).

Tanı: Makülopapuler tip ürtikerya pigmentoza (ANH. biopsi no: 5647/1993).

TARTIŞMA

Ürtikerya pigmentoza etyolojisi kesin olarak bilinmeyen bir hastalıktır. Mastositozisin başlangıcı tüm vakaların %55'de doğumla - 2 yaş arasındadır. 15 yaş öncesi hastalık gelişimi %10'dur. En yaygın formu ürtikerya pigmentozadır (3,6,7). Bizim her iki olgumuzunda başlangıç yaşları literatüre uygundur.

Pediyatrik başlangıç gösteren mastositozisin tipik presentasyonu soliter mastositoma, ürtikerya pigmentoza veya daha az sıklıkla diffüz kutanöz mastositozistir. Özellikle infantlarda büllöz erüpsüyonlar görülebilir. Vezikül ve bül hastalığın ilk işareti olabilir. Bunlar nadiren unilaterale yerleşebilir. 2 yaş sonrası vezikülasyon nadiren gelişebilir (3,6,8,9).

7 yaşındaki II. olgumuzda 2,5 yaşından beri simetrik vezikülo-bülloz lezyonlar mevcut olup, bu tip lezyonların görülme yaşı literatür ile uyumlu değildir.

Klasik lezyonlarda Darrier işareti (+)'tir. Dermografizm hastaların yaklaşık %50'sinde mevcuttur (1,4,8). Dermografizm I. olgumuzda şiddetli (+) iken, II. olguda hafif olarak saptandı.

Lezyonlar vücudun herhangi bir yerinde ve mukozal membranlarda olabilir. Çocukluk döneminde görülen ürtikerya pigmentoza da büyük hiperpigmente maküller siktir ancak predominant olarak küçük maküller de görülebilir. Büyük maküller daha çok yüz ve alında yerleşir (8). I. olgumuzda saçlı deri, alın ve gövdenin üst kısmında kahverengi maküller lezyonlar mevcuttu.

Mast hücre hastalığının prognozu çocuklarda değişiklik gösterebilir. Adolesan çağda olguların yarısında lezyonlar ve semptomlar rezolüsyona uğrar. Derinin friksiyonu, hava sıcaklığındaki değişiklikler, ethanol, bazı ilaçlar, baharatlı yiyecekler ve sıcak içecekler hastalığı alevlendirebilir (3,4,6).

Generalize tip mast hücre hastalığında başarılı bir tedavi yoktur. Antihistaminikler ve antiserotonin ilaçlar (siproheptadin) kaşıntıyı, ürtikeri ve flaşingi azaltabilir. Oral yolla kullanılan disodyum kromoglikat ve PUVA ile başarılı sonuçlar alınmıştır. Potent topikal kortikosteroidler ve intralezyoner triamsinolon asetonid ile tedavi oldukça fayda sağlamıştır (1,3).

Ürtikerya pigmentoza ender görülen ve pekçok hastalıkla karışan bir klinik tablo sergilediğinden, I. olgumuzda saçlı deri tutulumunun II. olgumuzda vezikülo-bülloz lezyonların olmasının ilginç olabileceğini düşünerek bu iki olguyu sunmayı uygun bulduk ve literatürü tekrar gözden geçirdik.

KAYNAKLAR

1. Arnold HL, Odom RB, James WD. Diseases of the skin, 8* ed. Philadelphia: WB Saunders Company, 1990: 720-4.
2. Soter NA. The skin in mastocytosis. J Invest Dermatol 1991; 96(3):385-95.
3. Tüzün Y, Kotoğyan A, Saylan T. Dermatoloji. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevi, 1985: 627-9.
4. Fitzpatrick TB, Elsen ZA. Dermatology in general medicine, 4* ed. Mc Graw Hill İne, 1993; 2:2017-23.
5. Andreano JM, Canisa C, Guitart J. Clinical features of urticaria pigmentosa. Cleve Clin J Med 1990; 57(3):259-65.
6. Kettelhut BV, Metcarfe DD. Pedlatric mastocytosis. J Invest Dermatol 1991; 96(3): 155-85.
7. Gül Ü, Karabay Y. Psödoksantomatoz mastositoz - xantholasmoida. Ulusal Dermatoloji Kongresi 1990; B;45.
8. Demiş DJ. Clinical dermatology. 9th ed. Philadelphia: JB Lippincott Company, 1992:1:1-27.
9. Öke N, Tahsinoğlu M, Kocabalkan D. Büllü diffüz deri mastositozu vakası. Lepra Mecmuası 1975; A;6:45.