

Bir Soliter Mastositoma Olgusu

A CASE OF SOLITARY MASTOCYTOMA

Pınar Y. BAŞAK*, Şeniz ERGİN**, Gülsen AYDIN ***, Aliye SARI****

* Yrd.Doç.Dr.,Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD,
** Araşt.Gör.Dr.,Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD,
*** Yrd.Doç.Dr.,Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji A,D,
**** Uzm.Dr.,Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji AD, ISPARTA

Özet

Mastositoz, mast hücrelerinin dokulara infiltrasyonu ile karakterize geniş bir hastalık spektrumunu içerir. Soliter mastositoma genellikle doğumda mevcut olan ya da erken çocukluk döneminde ortaya çıkan, nispeten nadir görülen bir kutanöz mastositozdur. Burada 2 adet soliter lezyonu olan 2.5 yaşındaki bir erkek hasta sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Soliter mastositoma

T Klin Dermatoloji 2000, 10:104-106

Summary

Mastocytosis is characterized by infiltration of mast cells to the tissues and includes a wide spectrum of clinical entities. Solitary mastocytoma is a relatively rare cutaneous mastocytosis usually present at birth or develops during early infancy. A case of a 2.5-year-old boy with 2 solitary lesions is reported here.

Key Words: Solitary mastocytoma

T Klin J Dermatol 2000, 10:104-106

Mastositoz, mast hücrelerinin deri veya diğer dokulara infiltrasyonu ile karakterize, kronik bir hastalıktır (1-6). Kutanöz mastositoz çocuklarda soliter ve dissemine olmak üzere iki klinik formda izlenir. Soliter mastositoma genellikle doğumda ya da 3 aya kadar fark edilen, pembe-sarı veya açık kahverengi, deriden hafif kabarık oval veya yuvarlak bir papül ya da plak tarzındadır (1,2,7,8). Kutanöz mastositozların %10-15 kadarını oluşturan bu tablonun nispeten daha seyrek görülmesi, farklı prezentasyonu ve erken tanısının, gereksiz araştırma ve tedavilere yol açmaması açısından önemli olduğu düşüncesi ile klinik ve histopatolojik olarak soliter mastositoma tanısı alan olgumuzu sunuyoruz.

Olgu

İki buçuk yaşındaki erkek hasta gövdesindeki 2 adet açık kahverengi, hafif kaşıntılı leke ne-

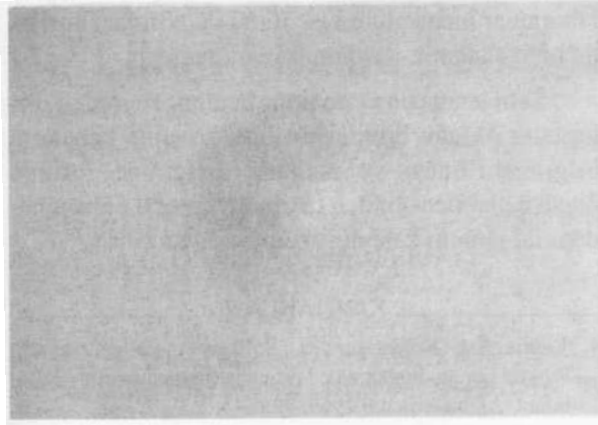
deniyle polikliniğimize başvurdu. Öyküsünden 1 yaşında iken lekelerin önce sırtında, 2 ay sonra da karnında fark edildiği, zaman içinde sayı ve büyüklüklerinde değişiklik olmadığı, ovuşturma ile kabarma, kızarma, sulantı ortaya çıktığı öğrenildi. Öz ve soy geçmişinde özellik olmayan hastanın lezyonlarının gıda ve ilaçlarla aktive olmadığı belirlendi. Sistem sorgulanması ve fizik muayenesi normal olarak değerlendirildi. Dermatolojik muayenede sırtta, orta hatta 2.5x2 cm boyutunda ve karın sol lateralinde 0.5 cm çapında olmak üzere 2 adet, açık kahverengi maküler lezyon izlendi (Şekil 1, 2). Sırttaki lezyonda Darier belirtisi müspet bulundu ancak hipotansiyon, flaş ve bül oluşumu gözlenmedi.

Laboratuvar incelemesinde hemogram, periferik yayma, kanama ve pıhtılaşma zamanı, biyokimya, tam idrar tetkiki, total IgE değerleri normal sınırlardaydı. Batın USG, posteroanterior akciğer, ayakta direkt batın ve tüm vücut iskelet radyografilerinde patolojik bulgu saptanmadı. Plazma histamin düzeyine bakılmadı.

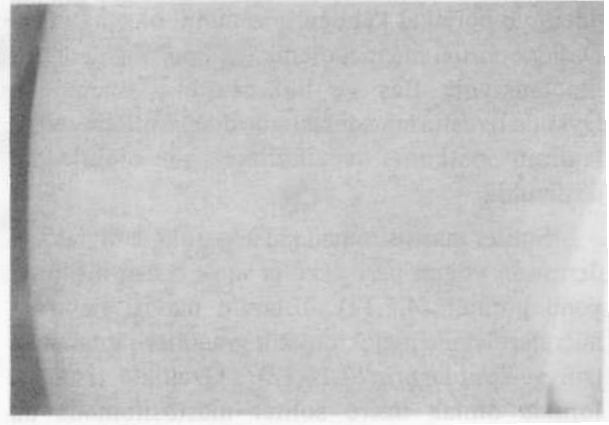
Karın sol lateral kısmındaki lezyondan yapılan insizyonel biyopsi materyalinin histopatolojik in-

Geliş Tarihi: 26.11.1998

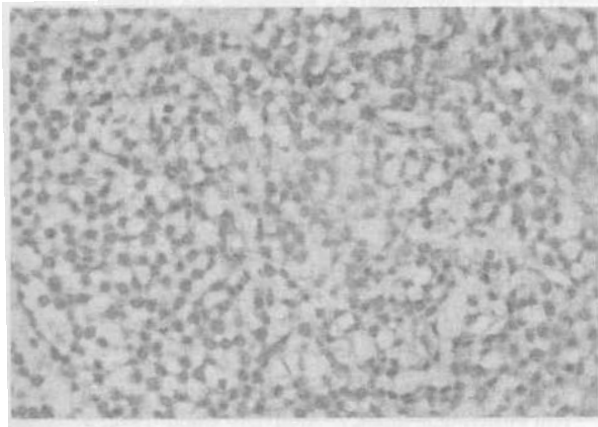
Yazışma Adresi: Dr.Pınar Y. BAŞAK
Süleyman Demirel Üniversitesi
Tıp Fakültesi
Dermatoloji AD, ISPARTA



Şekil 1. Sırttaki lezyonda Darier belirtisi.



Şekil 2. Karın sol lateralindeki maküler lezyon.



Şekil 3. Dermisde oval, bazıları fuziform şekilli berrak sitoplazmalı hücreler (H&E x200).



Şekil 4. Bazılarında metakromazi izlenen mast hücreleri (Toluidin mavisi x400).

celemesinde yüzeyle hafif hiperkeratoz gösteren, yer yer atrofik görünümlü çok katlı yassı epitel izlendi. Epitel altında tüm dermisi diffüz olarak infiltrate eden oval, bazıları fuziform şekilli, berrak sitoplazmalı hücreler görüldü (Şekil 3). Toluidin mavisi özel boyama yöntemi ile bunların sitoplazmalarında farklı sayıda metakromatik granüller içeren mast hücreleri olduğu saptandı (Şekil 4). Bu bulgularla soliter mastositoma tanısı kondu.

Tartışma

Çocukluk çağı kutanöz mastositozlarının büyük kısmı multipl lezyonlarla seyrederken %10-15 kadarı soliter olma eğilimindedir. Soliter mastositoma veya mast hücre nevusü doğuştan fark edilir ya da doğumu izleyen aylar içinde ortaya çıkabilir (1,2,7-9). Olgumuzda lezyonların 1 yaşında

iken başladığı öğrenildi.

Soliter mastositoma genellikle gövde ve ekstremitelerde özellikle el bileği civarında yerleşen kaşıntılı, pembe-sarı veya kırmızı-kahverengi, 0.5-3 cm çaplı, deriden hafif kabarıklık veya maküler lezyonlarla karakterizedir (3,5,8,10). Yüzeyle düz veya portakal kabuğu görünümünde olup lastik kıvamındadır. Ovuşturmayla ödemli, ürtikeryal, veziküler ya da büllöz bir hal alabilir. Nadiren hipotansiyon ve flaş atakları görülebilir (1,2,5,11). Travma ile oluşan portakal kabuğu görünümüne Darier belirtisi denir ve olguların yarısında müspet bulunur (1,6,7). Lezyonlar çoğunlukla soliter olmakla birlikte birden fazla görülebileceği de bildirilmiştir (2,5). Olgumuzda da benzer özellikte, gövde lokalizasyonlu, 2 adet maküler lezyon mevcuttu. Sırttaki lezyonda travma sonucu eritem,

ödem ve portakal kabuğu görünümü oluştuğundan Darier belirtisi müspet olarak değerlendirildi ancak hipotansiyon, flaş ve bül oluşumu izlenmedi. Öyküde ovuşturma sonrası görüldüğü bildirilen sultanının patlamış veziküllere ait olabileceği düşünüldü.

Soliter mastositomada histopatolojik olarak üst dermiste yoğun perivasküler mast hücre infiltrasyonu görülür (4,5,12). Toluidin mavisi ile mast hücreleri içinde metakromatik granüller saptanması tanıyı kesinleştirir (2,10,12). Özellikle sistemik formda olmak üzere soliter mastositomada da büyük çaplı dev granüllerin saptanabileceği elektron mikroskopik olarak gösterilmiştir (2). Olgumuzun histopatolojik bulguları soliter mastositoma ile uyumlu olup yapılan toluidin mavisi özel boyama yöntemi ile mast hücreleri ve sitoplazmalarında metakromatik boyanma saptanmıştır.

Soliter mastositoma ayırıcı tanısında diğer pigmente lezyonlar (özellikle melanostik nevüsler), ksantoma, juvenil ksantogranüloma yer alır. Lezyon üzerinde epizodik eritem, ödem ve bül gelişimi öyküsü ve/veya saptanması soliter mastositoma tanısında patognomoniktir. Büllöz impetigo, epidermolizis büllöza ve kronik artropod ısırıkları ile de ayırıcı tanı yapılmalı, tanı mutlaka histopatolojik olarak desteklenmelidir (2,4,5,8).

Soliter mastositoma benign seyirli bir hastalık olup dissemine veya sistemik forma dönmesi son derece nadirdir. Olguların yarısında 3 yıl içinde ve çoğunlukla 10 yaşından önce spontan gerileme gözlenir (1,4,5,13). Bununla beraber nadir de olsa yaygın ürtikerya pigmentozaya öncülük edebilen soliter lezyonlar dissemine formun habercisi olabileceğinden dikkatle izlenmelidir. Soliter lezyonun ortaya çıkışından 1-2 ay sonra aynı şekilde sebat etmesi ise artık disseminasyon gelişmeyeceğinin göstergesidir (1,4). Olgumuzun soliter lezyonlarının çıkışının üzerinden 1.5 yıl geçmesine rağmen disseminasyon olmamıştır. Yapılan temel

laboratuvar incelemeleri ise tümü ile normal sınırlarda olup sistemik tutulum saptanmamıştır.

Soliter mastositomanın benign seyreden bir hastalık olduğu bilinmekle birlikte anne babaların bilgilendirilmesi ve nadiren dissemine formun öncüsü olabileceğinden takibinin gerekli olması nedeni ile tanının kesinleştirilmesi önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Lantis SH, Koblenzer PJ. Solitary mast cell tumor. Progression to disseminated urticaria pigmentosa in a negro infant. Arch Dermatol 1969; 99:60-3.
2. Kawai S, Okamoto H. Giant mast cell granules in a solitary mastocytoma. Pediatr Dermatol 1993; 10:12-5.
3. Metcalfe DD. The mastocytosis syndrome. In: Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolff K, Freedberg IM, Austen KF, eds. Dermatology in General Medicine, 4th ed. New York: McGraw-Hill Book Co, 1993:2017-23.
4. Kettelhut BV, Metcalfe DD. Pediatric mastocytosis. J Invest Dermatol 1991; 96:15-8.
5. Güneş AT. Mastositozlar. Tüzün Y, Kotoğyan A, Aydemir EH, Baransü O, editörler. Dermatoloji, 2inci baskı. İstanbul: Nobel Tıp Kitapevleri, 1994:693-701.
6. Deniz N, Artüz F, Lenk N, Allı N. Ürtikerya pigmentozaya (2 adet olgu sunusu). T Klin Dermatoloji 1994; 4: 107-9.
7. Baraf CS, Shapiro L. Solitary mastocytoma. Case report in an adult. Arch Dermatol 1969; 99:589-90.
8. Munro CS, Farr PM. Solitary mastocytoma causing recurrent blistering in infancy. Arch Dis Child 1992; 67:1038-9.
9. Gül Ü, Karabay Y. Psödoksantomatöz mastositis-xantholasmoida. Ulusal Dermatoloji Kongresi 1990; B: 45.
10. Niizawa M, Masahashi T, Maie O, Takahashi S. A case of solitary mastocytoma suggesting a divided form of mast cell nevus. J Dermatol 1989; 16:402-4.
11. Gürgey E, Akyol A, Çolakoğlu Ü. Büllöz ürtikerya pigmentozaya. Lepr mecm 1986; 17: 223-32.
12. Johnson Jr. B, Honig P. Congenital diseases (Genodermatoses). In: Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C, Johnson Jr. B, eds. Lever's Histopathology of the skin, 8th ed. Philadelphia: Lippincott-Raven Publ, 1997; 117-50.
13. Katoh N, Hirano S, Yasuno H. Solitary mastocytoma treated with tranilast. J Dermatol 1996; 23:335-9.