

OLGU BİLDİRİLERİ

Schamberg Hastalığı (Olgu) İdiopatik Progresif Pigmente Purpurik Dermatoz

SCHAMBERG'S DISEASE (CASE REPORT)
(IDIOPATHIC PROGRESSIVE PIGMENTED PURPURIC DERMATOSIS)

Doç.Dr.Köksal ALPAY*, Yrd.Doç.Dr.Sevgi BAHADIR*, Doç.Dr.Kadriye YILDIZ**,
Dr.Kürsat ÇALIŞKAN*, Dr.Cengiz ERCİN**

KTÜ Tıp Fakültesi »Dermatoloji ABD, "Patoloji ABD, TRABZON

ÖZET

Schamberg hastalığı genellikle adolesan ve genç yetişkin erkeklerde görülen, klinikte portakal rengi veya açık kahverengi maküller ve içinde ve etrafında kırmızı bibere benzer beneklerle (cayenne-pepper spots) karakterize, nadir asemptomatik bir erüpsiyondur. Seyir kroniktir, yıllarca devam edebilir. Etiyolojisi bilinmeyen bu hastalıkta, karakteristik bir laboratuvar bulgusu yoktur. Histopatolojik olarak küçük damarlı nekrotizan vaskülit yapan Schamberg hastalığında topikal ve/veya sistemik steroidler kullanılmaktadır. Bu makalede 26 yaşındaki bir kadın hastada 1 aydan beri kol ve bacaklarında çapları 0.2-2.5 cm arasında değişen yuvarlak, oval yer yer sirsine kırmızı kahverengi içinde ve etrafında kırmızı bibere ("cayenne-pepper" spots) benzer maküller klinik ve histopatolojik olarak araştırılıp Schamberg hastalığı olarak tanımlanıp tedavide kolşisin 2 ay kadar kullanılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Schamberg hastalığı, İdiopatik Progresif pigmente purpurik dermatoz, Kolşisin

T Klin Dermatoloji 1993, 3:12-14

Schamberg hastalığı esasen alt ekstremitelerde görülen periferinde kırmızı noktalar içeren değişik büyüklük ve şekillerde hiperpigmente maküllerden ibarettir (1). 1901'de Schamberg 15 yaşındaki bir erkek çocuğun kol ve bacağındaki pigmente erüpsiyonu derinin özel progresif pigmenter dermatozu olarak tanımladı (2). Amerikan literatüründeki ilk olgu 1918'de Kingery tarafından bildirilip pigmentasyonun hemosiderinden Heri geldiği tespit edildi (3). 1927'de Templeton geniş bir derleme yaparak Schamberg hastalığının ayrı bir klinik antite olduğuna karar verdi (4). Wise 1942'de Scham-

Geliş Tarihi: 27.1.1993

Kabul Tarihi: 22.4.1993

Yazışma Adresi: Doç.Dr.Köksal ALPAY
KTÜ Tıp Fakültesi Dermatoloji ABD,
TRABZON

SUMMARY

Schamberg disease is usually an uncommon asymptomatic disease of adolescent and young adult men and is characterized by orange-to fawn colored macules with "cayenne-pepper" spots within or on their borders. The process tends to persist indefinitely. Histopathologic study reveals as small vessel necrotizing vasculitis. Etiology is unknown and there are no laboratory finding characteristic of Schamberg's disease. Topical or systemic steroids are used in therapy. This article illustrates a case of Schamberg's disease in a 26 year old female patient, and of successful therapy with colchicine.

Key Words: Schamberg's disease, Idiopathic progressive pigmented purpuric dermatosis, colchicine

Turk J Dermatol 1993, 3:12-14

berg hastalığının klinik ve histolojik özelliklerini ve ayırıcı tanısını detaylı şekilde yayınladı (5). Randall ve arkadaşları Mayo kliniğindeki deneyim ve gözlemlerinin ışığı altında tüm pigmente purpurik erüpsiyonların sadece tek bir olayın deri belirtisi olduğu görüşünü bildirdiler (6).

Türk literatüründe bildirilen ilk olgu Gezen ve arkadaşlarına aittir (7). Tüzün ve Serdaroğlu'nun Dermatoloji Yayınları Bibliyografyasında ve bizim son Türk literatürünü kısmi taramamızda Schamberg hastalığı ile ilgili başka bildiriye rastlamadık (8).

Olguyu Türk literatüründe az bildirilmesi nedeniyle yayınlamayı uygun gördük.

OLGU

26 yaşındaki kadın hasta (P.B. Dosya No. 204899) kol ve bacaklarındaki kırmızı-kahverengi leke-

ler nedeniyle 8.1.1992 günü hastanemiz dermatoloji polikliniğine başvurdu. Öyküden 1 aydan beri önce bacaklarından başlayıp sonra kollara dağılan kırmızı-kahverenkte lekeleri olduğu, ara sıra kaşındığı öğrenildi. Ara sıra parasetamol aldığını ifade ediyor, düzenli ve sıkça kullandığı bir ilaç tanımlamıyor ve döküntüleri çıkmadan evvel bir ilaç alma öyküsü vermiyordu.

Dermatolojik muayenede bacak ve kollarda çok sayıda çapları 0.2-2.5 cm arasında değişen oval, yuvarlak bazıları sirsine ve hafif squamli içinde ve etrafında kırmızı benekler içeren kırmızı-kahverenkte maküller vardı (Şekil 1,2).

Hastanın yapılan tam kan sayımı, periferik yayma, sedimentasyon, kanama ve pıhtılaşma zamanı, PTT, APTT, IgG, IgA, IgM, IgD, IgE, immun kompleks, ASO, CRP, latex, protein elektroforezli, kriyoglobulin, akciğer grafisi ve EKG normal hudutlar dahilinde idi. Bacaktaki lezyonun histopatolojik incelemesinde dermişte kapiller çevresinde polimorfonükleer lökositlerden zengin mikst iltihabi hücre infiltrasyonu, kapillerin endotelinde ödem, damar duvarlarında fibrinoid materyal, nükleer artıklar dermis, kollagen demetleri arasında yer yer iltihabi infiltrasyon izlendi. Patolojik tanı lökositoklastik vaskülit olarak yorumlandı (Şekil 3).

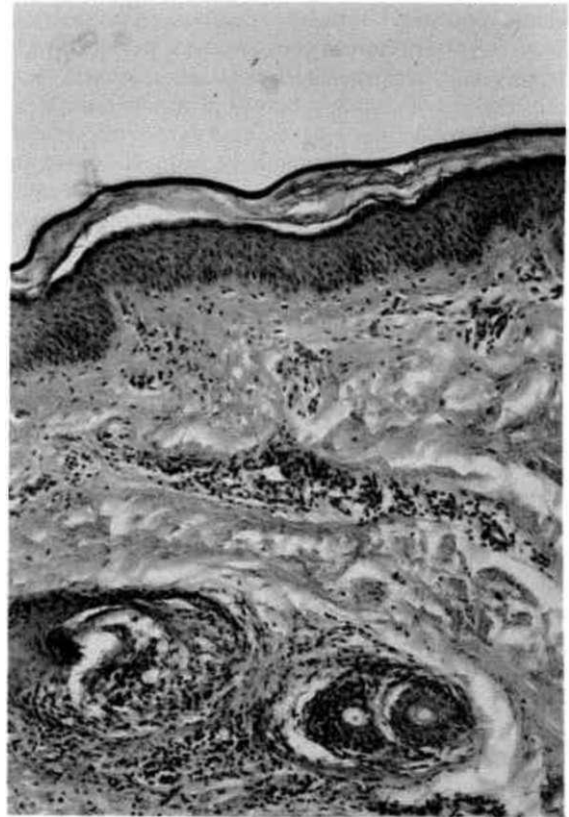


Şekil 1. "Kırmızı biber" noktaları ile Schamberg hastalığı

Turk J Dermatol 1993, 3



Şekil 2. "Cayenne-peppçr" benekleri ve kepeklenme gösteren maküller, Schamberg hastalığı



Şekil 3. Dermişte perivasküler ve periadnexial polimorfonükleer lökosit infiltrasyonu; lökositoklastik vaskülit

TARTIŞMA

Purpura pigmentoza kronika bilinmeyen orijinli genellikle asemptomatik bir dermatoz grubudur. Pigmente purpurik dermatozların üç klinik alt grubu vardır. Bunlar; Schamberg hastalığı (İdiopatik progresif pigmente purpurik dermatoz), Majocchi hastalığı (Purpura annu-

laris telangiectodes) ve pigmente purpurik likenoït dermatit (Gougerot-Blum Sendromu) tir. Bunlar sistemik bir hastalık veya ilaçla ilişkili değildir, fakat klinik ve histopatolojik olarak küçük damarlı nekrotizan vaskülitlere ve purpurik Haç erüpsiyonlarına yakın benzerlik gösterir. Purpurik dermatozlarla ilgili halihazırdaki felsefe ve kavramlar bunların aynı patolojik olayın çeşitleri olduğunu kabul etmektir. Bununla birlikte bu antitehlerin çarpıcı klinik özelliklerini belirleyen ayırtettirici nitelikler de vardır.

Schamberg hastalığı özellikle alt ekstremitelerde lokalize, değişik şekil ve büyüklükte periferinde kırmızı noktalar içeren kahverengi-kırmızı maküllerle karakterize bir dermatozdur (9). Erkeklerde kadınlara göre daha fazla görülür. Hastalar genellikle orta yaşlıdır. Ama çocuk ve yetişkinlerde de görülebilir. Ailevi görünüm rapor edilmiştir (10). Etiyolojisi bilinmez. Üst dermişte kapillerin dilatasyonu ve poliferasyonu artmış kapiller fragilitte veya permeabilite sonucu deri lezyonları gelişir. Altta yatan hematolojik bir bozukluk yoktur. Plateletler sayı, fonksiyon ve morfoloji yönünden normaldir. Koagülasyon faktörlerinde bir eksiklik yoktur. Turnike testi genellikle pozitif sonuçlar verir. Hastalığa özgü karakteristik bir laboratuvar bulgusu yoktur. Histopatolojisinde progresif pigmente dermatozla uyumlu polimorfonükle lökositlerden zengin mikst iltihabi infiltrasyon, ufak ektazik damarlar ve endotellal ödem, damar duvarlarında hilyal dejenerasyonu ve hemosiderin pigmenti görülür. Bu değişiklikler patolojik olarak lökositostatik vaskülit olarak tanımlanır. İmmunohistokimyasal çalışmalarla infiltratın çoğunlukla yardımcı T hücrelerinden ibaret olduğu ve hastalıklı bölgenin keratinositleri sağlam deri keratinositlerinin aksine HLA-DR, OKM-5, Leu8 ve CD16 antijenleri içerdiği görülmüştür (11).

Hastamızın lezyonlarının klinik görünümü ve dağılımı ve kırmızı biber benzer beneklenme göstermesi ve geleneksel ışık mikroskopisinde lökositoklastik vaskülit göstermesi nedeniyle Schamberg hastalığı olarak değerlendirildi. Tedavi olarak 150 mg/gün kolşisin başlandı. Hastanın lezyonlarında 1 ay içinde belirgin düzelme oldu, ikinci ay 100 mg/gün kolşisine devam edilerek ikinci ayın sonunda deri lezyonları düzeldi ve ilaç kesildi. Altı aylık takipte relaps oluşmadı.

Schamberg hastalığının ayırıcı tanısında pigmente purpurik erüpsiyonların diğer alt grupları, hiperglobulinemik purpura, staz dermatiti, özellikle kabromal ve diğer ilaç hipersensitiviteleri, purpurik giysi dermatitleri düşünülmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Demiş DJ, Dobson RL, Mc Guire J. Clinical Dermatology, Revised ed. New York: Harper and Row 1978; Vol 2 Unit 7-27,1-5.
2. Schamberg JF. A peculiar progressive pigmentary disease of the skin, Brit J Derm 1901; 13:1-5.
3. Kingery LB. Schamberg's progressive pigmentary dermatosis: Report of a case with histologic study. J Cutan Dis 1918; 36:706-12.
4. Templeton HJ. Progressive pigmentary dermatosis (Schamberg): Review of literature; report of 2 cases and comparison with angioma serpiginosum and purpura annularis telangiectodes, Arch Derm 1922; 16:141-52.
5. Wise F. Purpura annularis telangiectodes (Majocchi) and progressive pigmentary dermatosis (Schamberg): Clinical and histopathologic features; differential diagnosis, J invest Derm 1942; 153-66.
6. Randal SJ, Kierland RR, Montgomery H. Pigmented purpuric emptious, Arc Derm 1951; 64:177-91.
7. Gezen C, Erboz S, Solak S, Bilgiç M, Çetinbudak H: Bir purpura pigmentosa kronika (Majocchi-Schamberg) olgusu, 7. Ulusal Dermatoloji Kongresi 1978; 179-82.
8. Tüzün V, Serdaroğlu S. Dermatoloji Yayınları Bibliyografyası, İstanbul: 1933.
9. Moschella S, Hurley HJ. Dermatology 2ⁿ ed. Philadelphia: WB Saunders Company, 1985; 1071-73.
10. Rook A, Wilkinson DS, Ebling FJG. Textbook of Dermatology 5th ed. Oxford Blackwell Scientific Publications, 1992; 1888-1891.
11. Simon MJr, Heese A, Götz A. Immunopathological investigations in purpura pigmentosa chronica, Acta Derm Venerol (Stockh) 1989;89:101-4.