

Urtikerya Pigmentoza: Bir Olgu Sunumu

URTICARIA PIGMENTOSA: A CASE REPORT

Mevlül GÜZELOĞLU*, Emin ÖZKAYA**, Ahmet METİN*,
Serdar UĞRAŞ***, Yaşar CESUR**, Dursun ODABAŞ****

* Yrd.Doç.Dr., 100. Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD,

** Yrd.Doç.Dr., 100. Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,

*** Yrd.Doç.Dr., 100. Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji AD,

**** Prof.Dr.100. Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD. VAN

Özet

Urtikerya Pigmentoza (UP) diğer ismiyle diffüz kınma: maslosilozis, doku irusl hücrelerinin çoğalmasıyla karakterize elivalüjisi kesin bilinmeyen bir hastalıktır. Maslosilozis, deriye lükali:e olabileceği gibi diğer organ tutulumları da görülebilir. IH' mastosilozisin deri tutulumu gösteren şeklidir. Yedi aylık erkek çocuk tüm vücudunda değişik çapla pajn'ler. yer ver ve:iküler \c> aşırı kaşıntılı lezyonlarla /olikliniğimiziz başvurdu. Diğer slsueuk organ tutumu olmayan hastaya, cilt hic/isisinin hispatolojik incelemesi sonucu UP tanısı kondu. Uygulanan lüdroksiziu ve sijH-ohcjtadin tedavisiyle lezyonlarda belirgin bir iyileşme gözlemlendi.

Anahtar Kelimeler: Urtikerya Pigmentoza. Mast hücresi.
H| reseptör antagonisli

T Khn Pediatri 1998, 7:96-99

Çocukluk çağında oldukça nadir görülen bir hastalık grubu olan mastositozis, doku mast hücrelerinin organ ve dokularda çoğalmasıyla karakterize bir hastalıktır. Urtikerya pigmentosa (ÜP) ise, mastositozisinin yaygın deri tutulumu gösteren tbrmudur(1-5). Klinik özellikleri ve biopsi ile ÜP tanısı alan ve tedaviye iyi yanıt veren yedi aylık erkek hasta, bu formun sık görülmemesi nedeniyle sunulmuştur.

Olgu

Yedi aylık erkek çocuk, tüm vücudunda deriden kabarık kıvrınızı-kahverenkli kaşıntılı dökün-

Geliş Tarihi: 28.11.1996

Yazışma Adresi: Dr.lııııı ÖZKAYA
Toygur Hamza Malı.
Kuşoğlu Yokuşu 18/13
81140 Üsküdar, İSTANBUL

Summary

Urticaria /lignentosafUP) another name is dilluse culc-ueous mastocytosis, an unusual disorder of unknown aetiology charecierizeil by an abnormal proliferation of tissue mast cells. Mastocytosis process may be confined to skin or may involve multiple organs. UP is purely cutaneous form of mastocytosis. A seven months old male child was admitted to our (Hide with diffuse, different diameter, red- brownish papules all over at the skin, and severe prurilis. Another organs involvement were not determined. Hlslo/>athologic survey showed thai diffuse euboidal and polygonal mast cells containing metachromatic granules in the dermis. The patient diagnosed as UP, and lesions were tes/ouuleil to combine therapy with hydro\ vsine and cyproheptadine.

Key Words: Urticaria pigmentosa. Mast cell,
H|j receptor antagonists

T Klin J Pediatr 1998, 7:96-99

tüler nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Öyküsünden, bu döküntülerin ilk kez iki aylık iken ortaya çıktığı öğrenildi; döküntüleri nedeniyle çeşitli antihistaminik şurup ve kremler kullandığı ve lezyonların kaşımakla artış gösterdiği öğrenildi. Olgumuz aralarında akrabalık bulunmayan anne-babanın altıncı çocuğu olup, ailede benzer hastalık öyküsü yoktu.

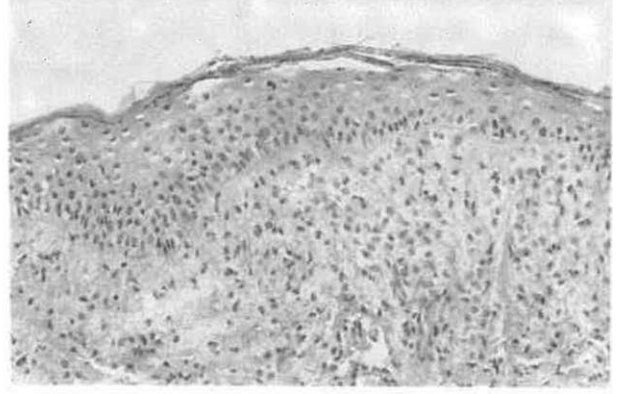
Fizik incelemede; ağırlık: 9700 gr (90. p), boy: 73 cm (90. p), baş çevresi: 43 cm (25 p). koltuk altı ateşi: 36°C, nabız: 100/dk, kan basıncı: 100/60 mmFİg ölçüldü. Şuuru açık ve çevresiyle ilgili olan hastanın saçlı deri dahil, sırt, gövde ve bacaklarında en büyüğü 2-3 cm, en küçüğü 4-5 mm boyutlarında makülo-papüler hiperpigmentie İczyonlar gözlemlendi (Şekil 1). Fezyonlar kaşıntılı olup tahriş sırasında ürtiker oluşumu (Daricir belirtisi) gözlemlendi. Sistemik incelemesinde kosta-kondral bileşke

yerlerinde ele gelen teşbih bulgusu (raşidik rosary). her iki kalça eklemine abduksiyon kısıtlılığı ve el bileklerinde belirgin genişleme dışında patolojik bulgu saptanmadı.

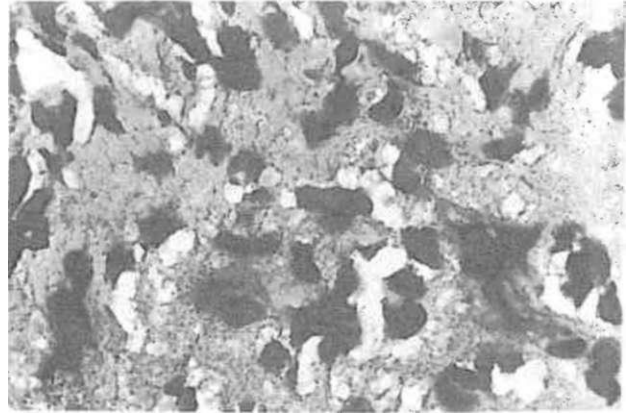
Labaratuvar incelemelerinde; hemoglobin 12.5 gr/dl. lökosit sayısı 9700/mm³, trombosit sayısı 225.000/mm³ idi. Periferik kan yaymasında trombositleri bol ve kümeli, eritrosit morfolojisi normal olup atipik hücre izlenmedi, "tam idrar incelemesi ve pıhtılaşma testleri normal bulundu. Kan biyokimya incelemelerinde ise serum kalsiyumu 9.4 mg/dl, fosfor 3.2 mg/dl, alkalen fospataz 1770 IU/L idi. Diğer serum elektrolit ve karaciğer transaminaz düzeyleri normaldi. Çekilen el-bilek röntgenlerinde radius ve ulna distal uçlarında metafizlerde belirgin genişleme (kadeh belirtisi) ve fırçası görüntü izlendi. Sklerotik, osteoporotik ve litik kemik lezyonlarına rastlanmadı. Hastanın batin ultrasonografisi normal olarak değerlendirildi. Lomber bölge den lezyonlarından alınan "punch" biopsisinde rutin hemaloksilen-cozün ile boyanan preparatlarda derinin dermis tabakasında oval ve poligonal şekilli yoğun hücre toplulukları görüldü (Şekil 2). Toluidin mavisi ile yapılan boyamada ise dermiste, hücre topluluklarında metakromatik bol granül bulunan mast hücreleri saptandı (Şekil 3). Biopsi sonucu (No=24/96), ürtikerya pigmentosa olarak rapor edildi. Hastaya bu bulgularla, organ tutulumu göstermeyen yaygın deri bulgularıyla seyreden mastositozis'in ÜP formu ve rikets tanıları kondu. Hastaya H1 antihistaminik Hidroksizin (Atarax®) 2 mg/kg/gün başlandı. Tedavinin 8. günü Siproheptadin (Sipraklin®) 0.25 mg/kg/gün ek olarak başlandı. Hastanın deri lez-



Şekil 1.



Şekil 2.



Şekil 3.

yonları ikili tedavinin 4. gününden itibaren gerilemeye başladı. Medikal tedavinin yamsıra sıcak banyo yaptırılmaması, sıkı giysi giydirilmemesi, fiziki travmadan ve tahrişten korunması ve salisilat ve benzeri ilaçların alınmaması öğütüldü. Hasta, yatışının 17. gününde siproheptadin ve rikets tedavisi verilerek taburcu edildi. Üç ay sonra yapılan kontrolünde lezyonlarda artış olmadığı, den bulgularının hafiflemiş olmakla birlikte devam ettiği izlendi. Hasta halen izlemde olup, siproheptadin tedavisine devam edilmektedir.

Tartışma

Mastositozis doğumdan itibaren erişkin yaşa kadar herhangi bir yaşta başlayabildi, doku mast hücrelerinin çeşitli organ ve dokularda birikmesiyle karakterize bir hastalık grubudur. Olguların %55'inde ilk bulgular ilk 2 yaşta, 'fol(Tunda ise

2-5 yaş arasında başlamaktadır (6). Bizim olgumuzda da İczyonlarını çıkışı 2 yaştan önce idi. Mastositozisin sınıflaması şu şekilde yapılmaktadır (2);

A. İenaralize deri formu; Ürtikerya pigmenttoza (makülo-papüler, telcnjicktazik, ılı filiz kutenoz)

B. Lokalize form; mastositom

C. Sistemik mastositozis

D. Malign mastositozis; mast hücreli lösemi.

Hastalığın deri formu, yaygın tutulum gösteren ÖP ve lokal mastositoma veya mast hücreli nevüsler olmak üzere iki şekilde görülebilir (1,3). Bizim olgumuzdaki formu, yaygın tutulum gösteren ÜP şeklinde idi. Sistemik mastositozis ise ilk kez Ellis tarafından rapor edilmiştir (7). Deri bulgularıyla birlikte veya deri bulguları olmaksızın kemik, kemik iliği, karaciğer ve dalak olmak üzere gastrointestinal sistem, lenf düğümleri gibi çeşitli tutulumlar ayrı ayrı veya birlikte görülebilir (1-3). Bizim olgumuzda, deri bulguları dışında sistemik veya diğer organ tutulumuna ait fizik ve laboratuvar bulguları saptanmadı.

Hastalığın etiyolojisinde enfeksiyonlar, metabolik nedenler ve toksinler suçlanmakta olup, kesin neden hala bulunamamıştır (3-5). Aspirin duyarlılığı olanlarda hamam böceği ısırıklarının ÜP'ya yol açtığı rapor edilmektedir (4). Genetik geçiş kesin olarak gösterilememiştir; ancak aynı ailede birden fazla kişide görülebileceği bildirilmektedir (3,5). Bizim olgumuzda ailesel benzer hastalık öyküsü bulunmuyordu. Doku mast hücrelerinin içerdiği kimyasal mediyatörler birçok fizyolojik ve immünolojik olayda rol oynar. Mastositozisli olgularda görülen bulgulardan da, bu mediyatörler sorumlu tutulmaktadır (3,5).

Mastositozisin tanısı öykü, fizik inceleme ve biopsi ile konur. Fizik inceleme bulgusu olarak olgumuzda, aşırı kaşıntıyla seyreden yaygın deri lezyonları bulunmaktaydı. Aşırı kilo kaybı, nefes darlığı, bulantı, kusma ve burun kanamaları gibi sistemik tutulumla ait bulgular gözlenmedi. ÜP'da en sık görülen deri bulguları monoformik tipte makülo-papüler ve nodüler lezyonlardır (2,8). ÜP ender olarak bül oluşumu ile birlikte olabilir. Büller sıvı ile dolu olduğu gibi, püstüler ve hemorajik olabilmekte ve skar bırakmadan iyileşebilmektedirler

(8-10). Bizim olgumuzda lezyonlar daha çok makülo-papüler tipte olup vesiküler lezyona rastlanmadı, ÜP 'da lokal histamin salınımı ve vazoaktif maddelerin birikimi sonucu lokal travma ile kızartı ve kabartının ortaya çıkışı (Darier) belirtisi tanıda önemlidir. Bu belirtiyi sağlam deri üzerinde de oluşabilir (1,2). Bizim olgumuzda da lokal tahrişle Darier belirtisi gözlemlendi.

Labaratuvar olarak tanı için; pıhtılaşma testleri, karaciğer fonksiyon testleri, iskelet ve gastrointestinal sistem (GIS) incelemeleri ve biopsi yapılmalıdır (5,11,12). Plazma histamin düzeyi ve idrarda histamin metabolitlerinin düzeyi artmış veya normal bulunabilir (11). Olgumuzda sistemik tutulumla ait patolojik laboratuvar bulgusu (gerek hematolojik, gerek biyokimyasal, gerekse radyolojik) gözlenmedi. ÜP'nın histolojik bulgusu, etkilenmiş deride yoğun mast hücre birikimi şeklindedir. Bizim olgumuzun deri biopsisinde de yoğun mast hücre toplulukları izlenmekteydi (Şekil 3).

Tedavide öncelikli olarak, varsa neden olan etkenler ortadan kaldırılmalıdır (2,3,5). Medikal tedavi semptomatik olup, histamin antagonistleri tercih edilen ilaç grubudur (1,5). Bizim olgumuzda da H1 reseptör antagonistleri olan siproheptadin ve hidrosizin'e iyi yanıt alındı. Sonuç alınamayan olgularda prostoglandin inhibitörleri tedaviye eklenebilmektedir (2,9). Kuomolin sodyumun GIS septomlarında faydalı olduğu, ancak deri bulgularını iyileştirmede etkili olmadığı bildirilmiştir (13). Psoralen ve Ultraviole A (PUVA) tedavisi ile kısa sürede iyi sonuçlar alınmışsa da tedavinin kesilmesini takiben bulguların tekrar ortaya çıktığı görülmüştür (14). Ayrıca PUVA tedavisi, çocukluk çağında olası kanserojen yan etkilerinden dolayı kontrendikedir (4). Çocuklarda topikal steroidlerin etkisi az olup, geçici iyileşme sağlamakta ve yan etkiler ortaya çıkabilmektedir (1,9,10).

Hastalığın ayırıcı tanısında; ilaç allerjileri (özellikle aspirin), lokalize formlarında böcek ısırığı (hamam böceği), herpes, su çiçeği, skabiyes, yaygın formlarında ise epidermolisis büllosa, Steven-Johnson sendromu, tok.sik şok sendromu ve makülo-papüler döküntüyle seyreden viral enfeksiyonları göz önünde tutmak gerekir (1,2,4). Hastalığın prognozu, çocukluk yaşta başlayan olgularda gencide iyi olup, %50 olguda puberte dön-

mi veya sonrasında spontan düzelme görülmektedir (1,15).

Sonuç olarak, erken çocukluk döneminde ortaya çıkan, klasik medikal tedaviye dirençli döküntüli lezyonlarda, doğru tanı ve tedavi için biopside erken davranılmalı: İJP tanısı konan olgularda medikal tedavi yanında, koruyucu profilaktik önlemlerin alınmasının da önemi belirtilmelidir.

KAYNAKLAR

1. Kettclıtt BV, Metcalfe DD. Pediatric mastocytosis. *Anıt of Allergy* **1004**; 73:197-202.
2. Greaves MV. Mastocytosis. In: Rook A, Wilkinson DS, Hiding FJG, Champion RH, Burton JL, eds. *Textbook of Dermatology*. Oxford: Blackwell Seien Pub, 1992: 2065-72
3. Gary IT, Lane A. Mastocytosis. In: Behrnan RI3, Kliegman RM, Arvin AM, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. Philadelphia: VVB Saunders Co. 1996: 1876-8.
4. Metzger JW. Urticaria, Angioedema, and Hereditary Angioedema. In: Patterson, Leslie CG, Paul AG, eds. *Allergic Disease: Diagnosis and Management*. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1997: 269-79.
5. Tharp MÜ. The spectrum of mastocytosis. *Am J Vied Sei* 1985; 289:119-26.
6. Sondergaard J, Asboc-1 lansen G. Mastocytosis in childhood. In: Happe R, Grosshans L, ed. *Pediatric Dermatology*, Heilberg: Springer-Verlag, 1987: 148-54.
7. Ellis JM. Urticaria pigmentosa: report of ease with autopsy. *Arch Pathol* 1949; 48:426-30.
8. Sapan N, Palalı Z, Cantez Y, Kılıç Ş, Tolunay Ş. Diffiiz kütenez mastositozis(olgu sunumu). *İst Çocuk Klin Derg* 1995; 30:154-8.
9. Sarıkaya F, Tmaztepe K, Kürkçüođlu N. Bullöz hemorajik iirtikerya pigmentoza. *Çocuk Sağ ve Hast Derg* 1995; 36:41-8.
10. Fenske NA, Lober CW, Pantler SE. Congenital bullous urticaria pigmentosa. *Arch Dermatol* 1985; 121: 115.
11. Rrodeur P, Gardner EE Urticaria pigmentosa as a problem in diagnosis: report of two cases, one with systemic involvement. *N Eng J Med* 1956; 254.1165-8.
12. Reisberg JR, Oyakawa S. Mastocytosis with malabsorbtion, myelofibrosis and massive ascites. *Am J Gastroenterol* 1987; 82:54-8.
- B. Soter NA, Austen KF, Wasserman SI. Oral disodium eromoglycate in the treatment of systemic mastocytosis. *N Eng J Med* 1979; 301:465-9.
14. Vella Briffa D, Eady RAJ, James MP. Photohemoterapy (PUVA) in the treatment of urticaria pigmentosa. *Br J Dermatol* 1983; 109:65-7.
15. Caplan RM. İire natural course of urticaria pigmentosa. *Arch Dermatol* 1965; 87:146.