

Bir Otoeritrosit Sensitizasyon Sendromu Olgusu[¶]

A CASE OF AUTOERYTHROCYTE SENSITIZATION SYNDROME

Dilek BAYRAMGÜRLER*, Rebiay APAYDIN**, Nilgün BİLEN**, Şeniz DÖKMECİ***

* Yrd.Doç.Dr., Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD,

** Doç.Dr., Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD,

*** Uz.Dr., Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD, İZMİT

Özet

Otoeritrosit sensitizasyon sendromu (OSS) başlıca ekstremitelerde yerleşim gösteren tekrarlayan ağrılı purpurik lezyonlar ile karakterize, patogenezi tam olarak aydınlatılmamış, nadir görülen purpurik bir dermatozdur. Bu makalede OSS tanısı konulan 18 yaşındaki bir bayan olgu sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Otoeritrosit sensitizasyon sendromu

T Klin Dermatoloji 2001, 11:157-160

Summary

Autoerythrocyte sensitization syndrome which is characterized by recurrent, painful bruising mainly located on extremities is a rarely seen purpuric dermatosis of uncertain pathogenesis. In this article, an 18 year-old woman diagnosed as autoerythrocyte sensitization syndrome is presented.

Key Words: Autoerythrocyte sensitization syndrome

T Klin J Dermatol 2001, 11:157-160

Gardner-Diamond sendromu olarak da bilinen otoeritrosit sensitizasyon sendromu (OSS) patogenezi tam olarak aydınlatılmamış, nadir görülen purpurik bir dermatozdur (1,2). İlk kez 1955 yılında Gardner ve Diamond tarafından tanımlanan tabloda, çoğunlukla ekstremitelerde yerleşim gösteren, tekrarlayan, ağrılı purpurik lezyonlar izlenir (1,3,4). Hastaların büyük çoğunluğu yoğun emosyonel stres yaşayan genç bayanlardır (1,3,5). Tanı bazı hastaların kendi eritrositlerinin intradermal enjeksiyonundan sonra enjeksiyon bölgesinde eritem ve ödem oluşumu ile doğrulanabilir (1,3,5). Burada OSS tanısı konulan 18 yaşındaki bayan olgu sunulmaktadır.

Olgu

On sekiz yaşındaki bayan hasta son bir buçuk aydır kol ve bacaklarında aniden ortaya çıkıp,

Geliş Tarihi: 01.05.2000

Yazışma Adresi: Dr.Dilek BAYRAMGÜRLER
Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Dermatoloji AD, İZMİT

[¶] Bu makale XIV. Prof. Dr. Lütfü Tat Simpozyumunda poster olarak bildirilmiştir.

birkaç günde kaybolan, tekrarlayıcı nitelikteki morluklar nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Öyküsünden yoğun emosyonel stres yaşadığı öğrenildi. Hasta lezyonların başlangıcından önce herhangi bir travma tariflemiyordu; ancak kol ve bacaklarda zaman zaman ortaya çıkan uyuşukluk yakınması mevcuttu. Ayrıca bakır içeren rahim içi araç veya herhangi başka bir madde kullanımı öyküsü yoktu. Yapılan dermatolojik muayenesinde kol ve bacaklarda 3-5 cm. arasında değişen çaplarda ekimotik lezyonlar ve grataj izleri saptandı (Şekil 1). Yapılan laboratuvar incelemelerinde; rutin biyokimya, hematolojik ve idrar tetkikleri ile protrombin ve parsiyel tromboplastin zamanı, kanama ve pıhtılaşma zamanı normaldi. ANA ve anti-ds DNA negatifti. Lezyonlardan punch biyopsi ile alınan materyalin histopatolojik incelemesinde, dermiste hafif perivasküler mononükleer hücre infiltrasyonu ve çok sayıda eritrosit ekstrasvazasyonu saptandı. Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi kan bankasında hazırlatılan otolog eritrositlerin intradermal olarak enjekte edildiği deri bölgesinde 24 saat sonra indüre, basmakla hassas, 3x3 cm. çapında purpurik lezyon geliştiği gözlemlendi (Şekil 2a, 2b). Bakır duyarlılığını araştırmak üzere, hastanın



Şekil 1. Üst ekstremitedeki ağrılı, purpurik lezyonlar.

sırtına bakır bir paranın yapıştırılması ile yapılan testin 24 ve 48 saat sonraki değerlendirmelerinde yeni lezyon oluşumu saptanmadı. İstenilen psikiyatri konsültasyonunda hastada; dikkat dağınıklığı, konsantrasyon eksikliği, motivasyonda azalma, uyku-suzluk, iştah azalması gibi bulgular saptandığı için major depresif bozukluk (DSM IV) tanısı ile fluoksetin (Deprex 20mg kapsül) tedavisi başlandı. Ancak hasta gastrointestinal sisteme ait yan etkilerinden dolayı antidepresan tedaviyi yarım bıraktı. Beş ay boyunca takip edilen hastanın lezyonları benzer şekilde tekrarlamaya devam etti.

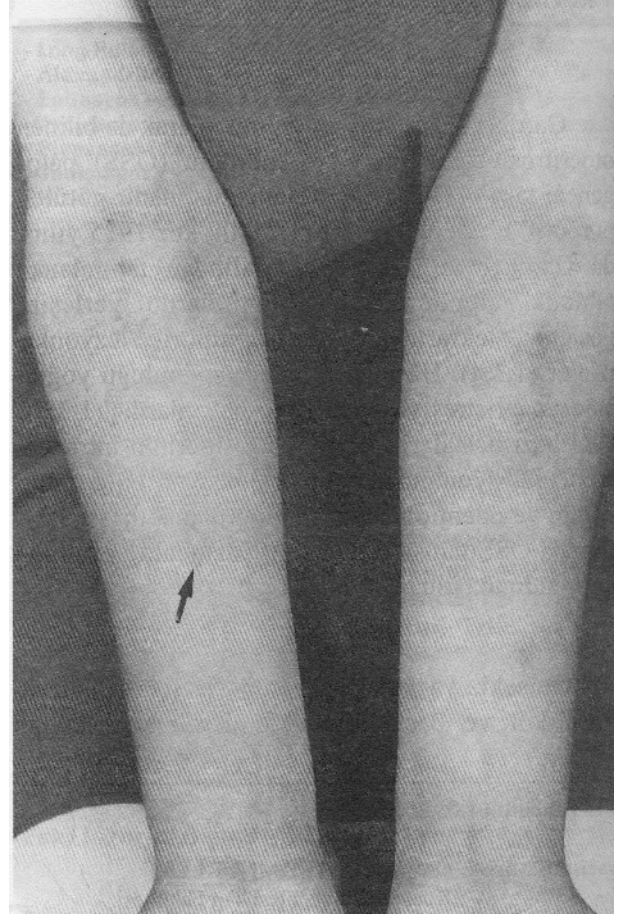
Tartışma

OSS başlıca genç bayanlarda görülen; tekrarlayan, ağrılı purpurik lezyonlarla karakterize nadir bir hastalıktır (1-3,6). Erkeklerde ve çocuklarda bildirilen olgu sayısı çok azdır (1,6). Lezyonlar başlıca ekstremitelerde, daha nadiren de gövde ve

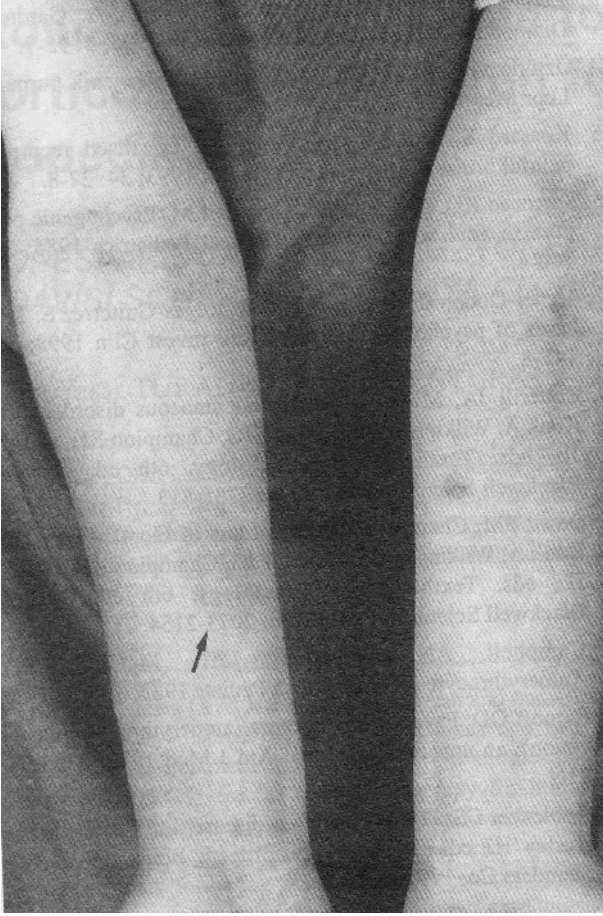
yüzde yerleşir (4). Ataklar yanma, batma hissi gibi lokal semptomların ardından ortaya çıkan ağrılı, purpurik lezyonlar ile karakterizedir (1). Tablo genellikle emosyonel stres altındaki kişilerde lokal travma veya cerrahiye takiben ortaya çıkar (4,5); alevlenme ve remisyonlarla karakterize kronik bir seyir izler (3). Literatürde bakır içeren rahim içi araç kullanımıyla tetiklenen OSS olguları da bildirilmiştir (2,3).

Bazı olgularda lezyonlara ateş, gastrointestinal kanama, burun kanaması, karın ağrısı, bulantı, kusma, baş ağrısı, yorgunluk, dispne, taşikardi, vaginal kanama, artralji, senkop gibi sistemik belirtiler eşlik edebilir (1,3).

OSS'nun patogenezi tam olarak aydınlığa kavuşturulamamıştır (1,2). Gardner ve Diamond hastalığın kişinin kendi eritrositlerine karşı bir reaksiyon sonucu ortaya çıktığını ileri sürmüşlerdir. Ancak daha sonra yapılan çeşitli çalış-



Şekil 2a. Ön kola otolog eritrositlerin intradermal enjeksiyonu öncesi.



Şekil 2b. 24 saat sonra enjeksiyon alanının görünümü.

malarda bu hastalarda antieritrosit antikörleri gösterilememiştir (1,6). Bazı yazarlar hastalığın psikolojik temelini dikkat çekmişler ve bu hastaların emosyonel problemlerini, histerik mekanizmalarla ve psiko-fizyo-lojik reaksiyonlar yoluyla, fiziksel bir şekilde ortaya koyduklarını ileri sürmüşlerdir. Etiyolojide kişisel travma olasılığı üzerinde de durulmuş ancak bu olasılığı dışlamak amacıyla alçıya alınan bir olguda, alçı altında da lezyonların ortaya çıkmaya devam ettiği bildirilmiştir. Diğer yazarlar ise hastalığın patogenezinin heterojen olmakla birlikte immunolojik bir temeli olabileceğini ileri sürmüşlerdir (1). Son yıllarda otoimmün mekanizmalar ve artmış kutanöz fibrinolitik aktivite suçlanmakla beraber bu konularla ilgili ileri çalışmalara gerek olduğu vurgulanmaktadır (7).

Bazı hastalarda tam kanın, otolog eritrositlerin ya da eritrosit stromasının intradermal enjek-

siyonu başlangıçta eritem ve sonrasında ağrılı, indüre lezyonların oluşumu ile sonlanabilir (1,3,5). Otolog eritrosit testinin olguların 2/3'ünde pozitif olarak saptanabileceği bildirilmiştir (6).

Üniversite sınavına hazırlanan ve bu nedenle yoğun bir çalışma stresi içinde olduğu gözlenen olgumuzun lezyonları ekstremitelerde yerleşim gösteren, tekrarlayıcı karakterde, 3-5 cm çaplı ekimotik lezyonlar ve grataj izleri şeklindeydi. Olgumuzun purpura etyolojisine yönelik yaptırılan laboratuvar tetkiklerinin tümünün normal sınırlarda olması ve yoğun bir stres altında olduğunun gözlemlenmesi üzerine psikojenik purpura ön tanısına varıldı.

Önceleri OSS ile eş anlamlı olarak kullanılan psikojenik purpura (5,6) günümüzde, ciddi emosyonel bozuklukları olan hastalarda ortak özellikleri purpura, morarma veya kanama olan bir grup psikokutan hastalığı tanımlamaktadır (8). Psikojenik purpuralar tanı kolaylığı açısından beş gruba ayrılarak incelenmektedir: OSS (Gardner-Diamond sendromu), otoeritrosit sensitizasyonunun eşlik etmediği ancak artmış fibrinolitik aktivite gibi diğer anomalilerin saptandığı psikojenik purpura olguları, herhangi bir anomalinin saptanmadığı psikojenik purpura olguları, purpura faktitisya, dini stigmatlar. Ayrıca bu gruplar arasında örtüşmeler de görülebilmektedir (8).

Yoğun bir stres yaşadığı gözlenen olgumuza istenilen psikiatri konsültasyonunda major depresif bozukluk tanısı konuldu ve antidepresan tedavi başlandı. Ancak hastamız antidepresan tedaviyi yan etkileri dolayısıyla yarım bıraktı. Psikojenik purpura tablolarının arasında ayırıcı tanıya varmak amacıyla otolog eritrositlerin intradermal enjeksiyonu ile deri testi yapılmasına karar verildi. Otolog eritrositlerin intradermal olarak enjekte edildiği deri bölgesinde 24 saat sonra indüre, basmakla hassas, 3x3 cm çapında ekimotik lezyon gözlenen olgumuza OSS tanısı konuldu. Ancak olgumuzda bu hassas ekimotik lezyonlara ek olarak zaman zaman gözlediğimiz grataj izleri hastalığın faktisyel bir bileşeni olabileceğini de düşündürdü. Literatürde bakır ile tetiklenen OSS olgularının bulunması üzerine, bakır para ile yapılan duyarlılık testinde lezyon oluşumuna rastlanmadı.

OSS'nun ayırıcı tanısında psikojenik purpura başlığı altında toplanan diğer tabloların dışında, koagülasyon defektlerine bağlı hastalıklar, Weber-Christian hastalığı, Ehler-Danlos

sendromu, kollajen doku hastalıkları, amiloidoz, ilaç döküntüleri, anjionörotik ödem, DNA sensitivitesi, anaflaktoid purpura ve infeksiyöz tablolar düşünülmelidir (4).

OSS'nun çok etkili bir tedavisi yoktur. Kortikosteroidler, antihistaminikler ve anti-maleryaller ile başarı sağlanamamıştır (1). Eritrosit desensitizasyonu ile elde edilen sonuçların da başarılı olmadığı bildirilmiştir (1). İzole olgularda plazmaferezin başarılı olduğu bilinmektedir (9). En etkili tedavi yöntemlerinden birinin psikoterapi olduğu belirtilmektedir (10,11) ve bu nedenle OSS tanısı konulan hastalara psikiatri konsültasyonu istenmesi önerilmektedir (12).

Klinik bulgularıyla OSS tanısı konulan olgu, bu dermatozun nadir görülmesi ve purpura ile seyreden bir çok purpurik hastalığın ayırıcı tanısında düşünülmesi gerektiğini vurgulamak amacıyla sunulmuştur.

KAYNAKLAR

1. Maxwell L, Gelfand ML. Gardner-Diamond syndrome. NY State Journal of Medicine 1990; 90: 373-5.
2. Grossman RA. Autoerythrocyte sensitization worsened by a copper containing IUD. Obstet Gynecol 1987; 70:526-8.
3. Zeren İ, Bıçakçı C, Yılmaz G, Karaman A. Gardner-Diamond syndrome. T Klin Dermatoloji 1995; 5: 95-7.
4. Öztürkcan S, Akyol M, Marufihah M. Psikojenik purpura. Lepr Mec 1997 ; 28:54-8.
5. Kossard S, McGrath M, Finley G. Localised recurrent painful bruises. Australas J Dermatol 1993; 34: 37-8.
6. Sorensen RU, Newman AJ, Gordon EM. Psychogenic purpura in adolescent patients. Clinical Pediatrics 1985; 24: 700-4.
7. Archer-Dubon C, Orozco-Topete R, Reyes-Guiterrez E. Two cases of psychogenic purpura. Rev Invest Clin 1998; 50: 145-8.
8. Cotterill JA, Millard RG. Psychocutaneous disorders. In: Rook A, Wilkinson DS, Ebling FJG, Champion RH, Burton JL, eds. Textbook of dermatology, 6th ed. Oxford: Blackwell Scientific Publ, 1998: 2785-813.
9. Dowd PM, Champion RH. Disorders of blood vessels. In: Rook A, Wilkinson DS, Ebling FJG, Champion RH, Burton JL, eds. Textbook of dermatology, 6th ed. Oxford: Blackwell Scientific Publ, 1998: 2073-2154.
10. Campbell AN, Freedman MH, McClure PD. Autoerythrocyte sensitization. J Pediatr 1983; 103: 157-60.
11. Ratnoff OD. Psychogenic purpura (autoerythrocyte sensitization): an unsolved dilemma. Am J Med 1989; 87: 16N-21N.
12. Koblenzer CS. Psychocutaneous disease. In: Moschella SL, Hurley HJ eds. Dermatology, 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders Co, 1992: 2036-8.