

Ürtikerya Pigmentoza: Olgu Sunumu

Mehmet Yıldırım¹, Demet Kesici², Vahide Baysal³, Özden Çandır⁴

¹Yrd.Doç.Dr. S. Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Anabilim Dalı, Isparta

²Araş.Gör.Dr. S. Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Anabilim Dalı, Isparta

³Doç.Dr. S. Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Anabilim Dalı, Isparta

⁴Doç.Dr. S. Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, Isparta

Özet

Ürtikerya pigmentoza (ÜP), kütanöz mastositozların en sık görülen formu olup etyolojisi kesin olarak bilinmemektedir. Gövdesinde 1 yıldır kahverengi lekeler ve zaman zaman ortaya çıkan kızarıklıkları olan 16 aylık çocuk olguya, klinik ve histopatolojik bulgularla ÜP tanısı konduktan sonra sunuldu.

Anahtar Kelimeler: Ürtikerya pigmentoza

Urticaria Pigmentosa: A Case Report

Abstract

Urticaria pigmentosa (UP) is the most common form of cutaneous mastocytosis and its etiology is not certainly known. The 16 months male case has brown macules nearly for one year and erythema which appears sometimes, was diagnosed as UP with clinical and histopathological findings and presented.

Key words: Urticaria pigmentosa

Giriş

Ürtikerya Pigmentoza, ilk kez 1869 yılında tanımlanan kütanöz mastositozların en sık görülen formudur(1). Etiyolojisi kesin olarak bilinmeyen ÜP'nin insidansı 1/8000 olarak bildirilmektedir(2). Cinsiyet farkı gözlenmeyen ÜP'de lezyonlar genellikle süt çocukluğu döneminde başlamakta, hastaların %90'nında sistemik tutulum izlenmemektedir(3). Bununla birlikte hastalar sistemik tutulum açısından mutlaka değerlendirilmelidir. Hastanın yaşı hastalık başladığında ne kadar büyükse sistemik tutulum riski o derece artmakta ve spontan gerileme olasılığı azalmaktadır(4). Deride özellikle gövdede simetrik yerleşimli kırmızı kahverengi maküller ÜP için tipiktir. Sıcak, soğuk yada basınç gibi fiziksel etkenlere cevap olarak lokalize ürtika plağı gelişir (Darier belirtisi) (5). Tanı tipik klinik bulgular ve histopatolojik özelliklerle konabilir.

Olgu

AÖ, 16 aylık erkek bebek, bir yıldır vücudunda mevcut olan kahverengi lekeler ve zaman zaman ortaya çıkan kaşıntılı kızarıklıklar nedeniyle polikliniğimize getirildi. Öyküsünde gövde, kol ve bacaklarda ovuşturma ile ya da kendiliğinden kırmızı renkli kabarıklıklar oluştuğu ve bir süre sonra bu kabarıklıkların kaybolduğu öğrenildi. Hastanın öz ve soygeçmişinde herhangi bir özellik yoktu. Fizik muayenede tüm sistemler normal olarak değerlendirildi. Dermatolojik muayenede, gövde ön yüzü, sırt ve inguinal bölgede daha yoğun olmak üzere kol ve bacaklarda hiperpigmente makülopapüller lezyonlar saptandı (Resim 1). Darier belirtisi ve semptomatik dermografizm pozitif. Mukozalarda herhangi bir patoloji tespit edilmedi.

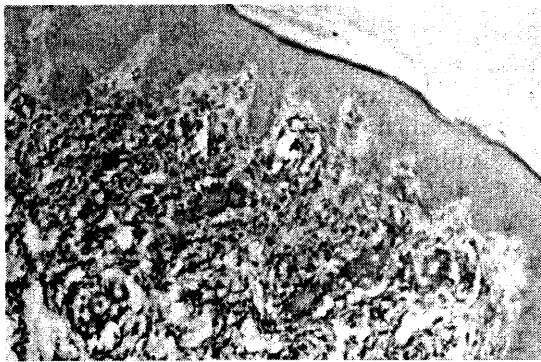


Resim 1: Gövde ön yüzünde özellikle inguinal bölgede yoğunlaşan hiperpigmente makülopapüler lezyonlar ve Darier belirtisi

Laboratuvar tetkiklerinde, hemogram, periferik yayma, tam idrar, sedimentasyon hızı, böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri, alkalin fosfataz değerleri normal olarak saptandı. Kemik grafilerinde patoloji izlenmedi.

Klinik bulgular ile ÜP düşünülerek olgudan biyopsi alındı. Alınan biyopsi materyalinin histopatolojik incelemesinde, yüzeyle parakeratoz, irregüler akantoz ve bazal tabakada pigmentasyon içeren çok katlı yassı epitel, papiller dermiste özellikle damarlar çevresinde mononükleer hücre infiltrasyonu ve toluidin blue boyası ile mast hücre toplulukları görüldü (Resim 2).

Hastaya H1 reseptör blokörü antihistaminik tedavisi başlandı ve takibe alındı.



Resim 2: Dermiste sitoplazmalarında metakromatik granüller içeren mast hücreleri Toluidin Bluex100

Tartışma

Mastositozlar, deri, kemik iliği, karaciğer, dalak, lenf nodu ve gastrointestinal sistemde mast hücre hiperplazisiyle karakterize bir hastalık grubudur(6). Ürtikerya Pigmentoza mastositozların en sık görülen formudur (1). ÜP'nin infantil ve adult formları bulunmaktadır. Infantil form daha sık görülmekte ve prognozu adult forma göre daha iyi seyretmektedir. Infantil formdaki hastaların deri lezyonları pubertede %80 gerilemektedir(1,2,7). Geç başlangıç yaş sistemik tutulum riskini artırmaktadır. Sistemik tutulumu olan hastalarda malign transformasyon oranı % 30 olarak bildirilmiştir(2,4).

Deride özellikle gövdede simetrik yerleşen kırmızı kahverengi makül, papül ve plaklar izlenir. Bazen büll, telenjektazi ve peteşi gözlenebilir. Avuç içi, ayak tabanı, yüz ve skalp nadiren tutulur. Darier belirtisi ve semptomatik dermografizm pozitifdir(3,8). Mast hücrelerinden salınan mediyatörlere bağlı olarak pruritus, flaşing, ürtiker, abdominal ağrı, bulantı, kusma, diyare, baş ağrısı ve nöropsikiyatrik bozukluklar gözlenebilir(9). Bizim olgumuzda bu bulgulardan sadece pruritus mevcuttu. Sistemik mastositozlu hastalarda tam kan sayımında lökositoz, eozinofili, anemi ve trombositopeni izlenebilir. Stern ve ark yayınladığı ÜP lı vakada periferik eozinofili olduğunu bildirmişlerdir(4).

Bizim olgumuzda tam kan sayımı normal sınırlardaydı. Ürtikerya pigmentozalı olgularda iskelet sistemi tutulumu olabilir. Mast hücrelerinden salınan histamin osteoblastları, PgD2 ise osteoklastları aktive eder. Kemik grafilerinde, osteoporoz ve vertebral fraktür ya da kemik dansitesinde artışla birlikte osteosklerozis görülebilir(2,11). Olgumuzun kemik grafileri normal olarak değerlendirilmiştir. Ürtikerya pigmentozalı olgularda idrarda N-metil histamin düzeyinin yüksek olduğu bildirilmektedir. Gysel ve ark nın yaptıkları çalışmada aktif mastositozlu hastalarda idrarda N-metil histamin düzeylerini kontrol grubuna göre anlamlı şekilde yüksek

bulmuşlardır(12).

Bizim olgumuzda N-metil histamin düzeyi bakılmadı.

ÜP'da histopatolojik olarak perivasküler ödem ve mast hücre infiltrasyonu izlenmektedir. Dermiste mast hücrelerine ek olarak eozinofil ve nötrofiller de bulunabilmektedir. Mast hücreleri Giemsa veya Toluidin blue ile metakromatik boyanması ile ayırt edilebilir(13,14). Bizim olgumuzda da tipik histopatolojik görüntü mevcuttu ve Toluidin blue ile mast hücreleri gösterildi.

ÜP'lı hastalarda hastalığın alevlenmesini önlemek amacıyla ısı değişiklikleri, deri travması, alkol, non-steroid anti-inflamatuvar ilaç kullanımından kaçınmak gerekir. Tedavide H1, H2 antihistaminikler kullanılabilir. H1 ve H2 reseptör blokörü antihistaminiklerin birarada kullanılması tek başına H1 reseptör blokörü kullanılmasından daha etkili olduğu saptanmıştır(2,8). Sistemik tutulumu olmayan mastositozlu hastalarda, antiserotonin etkisi olan siproheptadinin flaşing, ürtika plakları ve pruritus üzerine etkili olduğu bildirilmiştir(15). Kombine antihistaminik tedavisine alternatif olarak mast hücre stabilizatörü disodyum kromoglikat ve doksepin gibi trisiklik antihistaminikler kullanılabilir. Kütanöz mastositozlu hastalarda PUVA tedavisi de denenmiştir. Kaşıntının semptomatik olarak giderilmesinde faydalı olmasına rağmen tedavi sonrasında 3-6 ay içinde relaps olduğu gösterilmiştir(2). Mackey ve ark. diffüz kütanöz mastositozlu infantlarda PUVA'nın etkili bir tedavi yöntemi olduğunu bildirmişlerdir(16). Stege ve ark. ÜP'lı hastaların yüksek doz ultraviyole A'dan fayda gördüklerini rapor etmişlerdir(17). Sistemik kortikosteroidlerin ÜP'lı hastalarda etkili olduğu gösterilememiştir. Potent topikal kortikosteroidlerle ve intralezyonel steroid enjeksiyonları ile başarılı sonuçlar alındığı bildirilmiştir(2,8). Bizim olgumuzda sistemik tutulum saptanmadı. İleride ortaya çıkabilecek sistemik tutulum ihtimali düşünülerek takibe alındı. Tedavi olarak H1 antihistaminik tedavisi önerildi.

Yazışma Adresi:

Yrd. Doç. Dr. Mehmet YILDIRIM
SDÜ Tıp Fakültesi Dermatoloji AD
ISPARTA
Tel: 0 246 211 27 78

Kaynaklar

1. Gerda Topar, Staudacher C, Geisen F, Gabl C, Fend F, Herold M, Greil R, Fritsch P, Sepp N:Urticaria pigmentosa a clinical hematopathologic and serologic study of 30 adults. *Am J Clin Pathol* 1998;109(3):279-285.
2. Allison MA, Schmidt CP: Urticaria pigmentosa. *Int J Dermatol* 1997; 36: 321-325.
3. Gül Ü, Özkaya Ö, Alpaslan AA, Karabay Y, Küçükyılmaz H, Tekakça E: Ürtikerya pigmentosa (26 vakalık bir serinin klinik ve laboratuvar özellikleri). XIV. Ulusal Dermatoloji Kongresi, 1-4 Eylül 1992. Ural A, Kot S, Özdemir Ş, Aktaş A, Parlak M. Ed. Erzurum, Doğu Ofset, 1992;477-487.
4. Güneş AT: Mastositozlar. *Dermatoloji. Ed Tüzün Y, Kotoğyan A, Aydemir EH, Baransü O. İstanbul. Nobel Tıp Kitapevi, 1994:693-701.*
5. Alto AW, Clarcq L: Cutaneous and systemic manifestations of mastocytosis. *Am Fam Physician* 1999; 59 (11):3047-3054.
6. Metcalfe DD: The mastocytosis syndrome. *Dermatology in General Medicine. Ed Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, Fitzpatrick TB ed 5th ed. New-york, McGraw-Hill Book Company, 1999;1902-1907.*
7. Lin AN, Carter DM: Hereditary cutaneous disorders. *Dermatology. Ed Moschella SL, Hurley HJ ed. 3rd ed. Philadelphia, W.B. Saunders Company, 1992;1364-1367.*
8. Kökçam İ, Saral Y, Yavrucuoğlu E, Sağlam S, Yılmaz Ş, Uyar B: Telangiectasia macularis eruptiva perstansÜrtikerya Pigmentoza:Olgu Sunumu/Yıldırım,Kesici,Baysal,Çandır Telangiectasia macularis eruptiva perstans (urticaria pigmentosa adutorum). *T Klin J Dermatol* 1997;7:203-207.
9. Apter AJ, Rothe MJ: Referred for management of mastocytosis. *Ann Allergy*

Asthma Immunol 1997;79(1): 21-26.

10. Stern RL, Manders SM, Buttress SH, Heymann WR: Urticaria pigmentosa presenting with massive peripheral eosinophilia. *Pediatr Dermatol* 1997; 14: 284-286.

11. Johansson C, Roupe G, Lindstedt G, Mellström D: Bone density, bone markers and bone radiological features in mastocytosis. *Age Ageing* 1996; 25(1): 1-7.

12. Gysel VD, Oranje AP, Vermeiden I, Raadt JL, Mulder PGH, Toorenenbergen AW: Value of urinary N-methylhistamine measurements in childhood mastocytosis. *J Am Acad Dermatol* 1996; 35(4):556-558.

13. Sweet WL, Smoller BR: Perivascular mast cells in urticaria pigmentosa. *J Cutan Pathol* 1996; 23: 247-253.

14. Johnson B Jr, Honig P: Congenital Diseases. *Lever's Histopathology of the Skin*. Ed Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C, Johnson B Jr. 8th ed. Lippincott-Raven. 1997;141-143

15. Enomoto U, Kusakabe H, Matsumura T, Kuno T, Tamai H, Kiyokane K: Diffuse cutaneous mastocytosis responding to cyproheptadine. *Clin Exp Dermatol* 1999; 24:16-18.

16. Mackey S, Pride HB, Tyler WB: Diffuse cutaneous mastocytosis treatment with oral psoralen plus uv-a. *Arch Dermatol* 1996; 132: 1429-1430.

17. Stege H, Schöph E, Ruzicka T, Krutmann J: High-dose UVA1 for urticaria pigmentosa. *Lancet* 1996; 347(8993):64.