



Havva Kaya Akış,
Bengü Çevirgen
Cemil,
Mehmet Koçak,
Filiz Canpolat,
Müzeyyen Gönül,
Aysun Gökçe*

On Bir Aylık Kız Bebeğe Ürtikerya Pigmentosa: Olgu Sunumu

Urticaria Pigmentosa in an 11-Month-Old Girl:
Case Report

Özet

Mastositöz bir veya daha fazla organda artmış sayıda mast hücrelerinin anormal büyüme ve birikimi ile karakterizedir. Çocuklarda mastositöz sıklıkla kutanözdür ve kutanöz mastositözlerin de en sık görülen klinik formu ürtikerya pigmentosadır. Ürtikerya pigmentosa genellikle benign bir hastalıktır. Sıklıkla yaşamın ilk iki yılında başlangıç gösterir ve olguların çoğunda pubertede remisyona girer. Ekstrakütanöz organ tutulumu ile birlikte sistemik mastositöze progresyon sık değildir. Hastalarda kaşıntı, ürtiker, flushing gibi mast hücre mediatörleri aracılı semptomlar görülür. Lezyonlarda alevlenmeler; ısı değişimleri, anksiyete, fiziksel uyanlar, medikasyon ve egzersiz ile indüklenir. Semptomlar antihistaminikler ve kromolin sodiyumu içeren topikal ve sistemik antimediyatör tedavilere yanıt verir. Hastalığın tanısı klinik ve histopatolojik bulgulara dayanır. Burada nadir görülen bir hastalık olması nedeniyle ürtikerya pigmentosalı 11 aylık kız bebek tipik klinik ve histolojik özellikleriyle sunulmaktadır.

Anahtar kelimeler: Mastositöz, ürtikerya pigmentosa, mast hücresi, histamin, Darier bulgusu, histopatoloji

Çıkar Çatışması: Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

Abstract

Mastocytosis is characterized by abnormal growth and accumulation of mast cells in one or multiple organs. In children, mastocytosis is commonly cutaneous and the most frequent clinical presentation form is urticaria pigmentosa. Urticaria pigmentosa is a generally benign disease. It often occurs in the first 2 years of life and in most patients remission is observed in puberty. Extracutaneous organ involvement and progression to systemic mastocytosis is not common in children. Mast cell mediator-related symptoms such as pruritus, urticaria and flushing may occur in patients. Flares of lesions are induced by sudden temperature changes, physical stimuli, anxiety, exercise and medications. Symptoms respond to topical and systemic anti-mediator therapy including histamine receptor antagonists and cromolyn sodium. The diagnosis is based on clinical and histopathological findings. Herein, since it is an uncommon disease we report an 11-month-old girl with urticaria pigmentosa having its typical clinical and histological features.

Key words: Mastocytosis, urticaria pigmentosa, mast cell, histamine, Darier sign, histopathology

Conflicts of Interest: The authors reported no conflict of interest related to this article.

Giriş

Mastositöz, en sık deri olmak üzere çeşitli organlarda klonal mast hücre çoğalması ve birikimi ile karakterize bir hastalıktır (1). Ürtikerya pigmentosa, ilk kez 1869'da Nettleship ve Toy tarafından tanımlanmış

olup kutanöz mastositözlerin en sık görülen formudur (2). Çocuklarda kutanöz mastositöz genellikle benign bir hastalıktır. Sıklıkla yaşamın ilk 2 yılında başlangıç gösterir, hastaların %90'ında sistemik tutulum izlenmez, çoğunda pubertede remisyona girer (3,4). Hastalarda kaşıntı, flushing,

Dişkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim
ve Araştırma Hastanesi,
Dermatoloji Kliniği,
Ankara, Türkiye

*Dişkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim
ve Araştırma Hastanesi,
Patoloji Kliniği, Ankara, Türkiye

Yazışma Adresi/ Correspondence:

Havva Kaya Akış,
Dişkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
Dermatoloji Kliniği, Ankara, Türkiye
E-posta: hawwakaya@yahoo.com
Geliş Tarihi/Submitted: 27.12.2013
Kabul Tarihi/Accepted: 27.12.2013

**Bu olgu 13-17 Kasım 2013
tarihlerinde Ankara'da
gerçekleşen XXI. Prof. Dr. A. Lütfü
Tat Sempozyumu'nda e-poster
bildirisi olarak sunulmuştur.**

@Telif Hakkı 2015 Türk Dermatoloji
Derneği Makale metnine www.
turkdermatolojidergisi.com web
sayfasından ulaşılabilir.

@Copyright 2015 by Turkish Society
of Dermatology - Available on-line
at www.turkdermatolojidergisi.com

ürtiker, abdominal ağrı, diare gibi mast hücre mediatörleri aracılı semptomlar görülür (3). Ürtikerya pigmentosa lezyonları, vücudun herhangi bir bölgesinde, saçlı deri, yüz, gövde ve ekstremitelerde sarımsı deri renginden kırmızımsı kahverengiye değişen renklere makül, papül ve nodüllerden oluşur. Lezyonlara değişik derecelerde kaşıntı eşlik eder (2). Lezyonlarda alevlenmeler ısı değişimleri, fiziksel uyarılar, anksiyete, egzersiz ve bazı medikasyonlar ile indüklenir (3). Semptomlar antihistaminikler ve kromolin sodyumu içeren topikal ve sistemik antimediator tedavilere yanıt verir (2,3). Hastalığın tanısı klinik ve histopatolojik bulgulara dayanır.

Olgu

On bir aylık kız bebek kliniğimize gövdeden başlayan ve yüze, saçlı deriye yayılan kaşıntılı kabarıklıklarla getirildi. Hastanın öyküsünden şikayetlerinin 3 aydan beri var olduğu ve bu şikayetlerle daha önce pediatri kliniğine başvurduğu, aldığı tedavilerle şikayetlerinde geçici düzelme olup sonra tekrar ettiği öğrenildi. Sistem sorgulamasında flushing, diare, senkop öyküsü yoktu. Hastanın dermatolojik muayenesinde saçlı derisi, yüz ve gövdesinde eritemli papülleri mevcuttu (Resim 1). Hastanın oral mukozası normaldi. Darier bulgusu pozitif idi (Resim 2). Hastanın yapılan fizik muayenesinde hepatosplenomegali, lenfadenopati, ödem saptanmadı. Hastanın pediatri polikliniğindeki takibinde büyüme ve gelişmesi yaşıyla uyumlu normal aralıkta bulunmuştu. Hastadan yapılan deri biyopsi örneğinin histopatolojik incelemesinde dermiste mast hücrelerinden oluşan diffüz



Resim 1. Gövdede eritemli papüller ve kahverengikli hiperpigmente plaklar

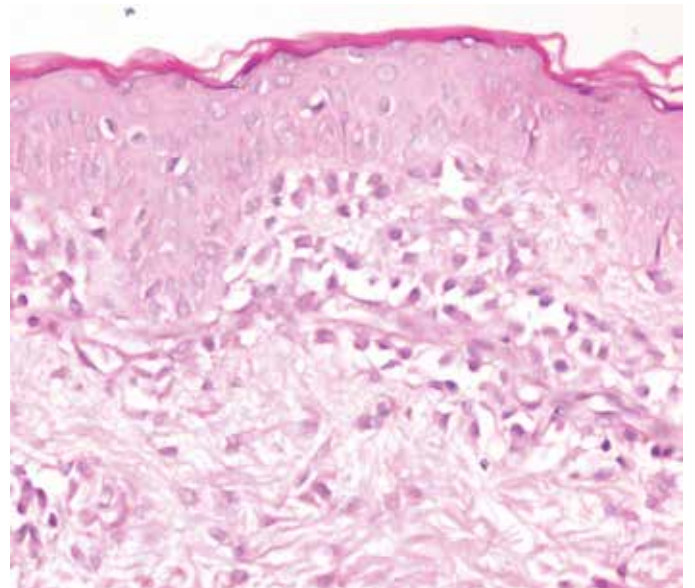
infiltrasyon ürtikerya pigmentosa ile uyumlu bulundu (Resim 3). Toluidin blue ve CD 117 ile yapılan boyamalarda mast hücre birikimi gösterildi (Resim 4, 5). Hastanın yapılan rutin kan tetkiklerinde patoloji saptanmadı. Sistemik tutulum açısından yapılan abdominopelvik ultrasonografi normaldi. Hastaya klinik ve histopatolojik bulgular eşliğinde ürtikerya pigmentosa tanısı konuldu. Oral H1 antihistaminik ve ketotifen tedavisi başlanarak takibe alındı.

Tartışma

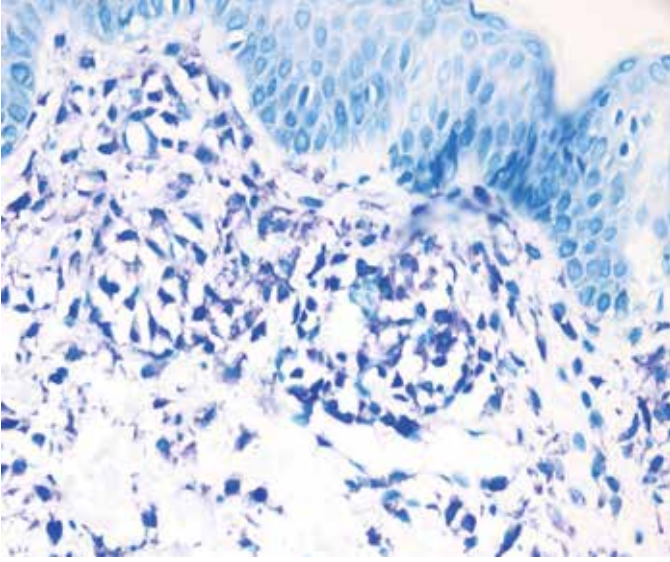
Mastositozlar, deri, kemik iliği, karaciğer, dalak, lenf nodu ve gastrointestinal sistemde mast hücre çoğalması ve birikimi ile karakterize bir hastalık grubudur (4). Kutanöz mastositozda mast hücre birikimi deride olup en sık görülen formu



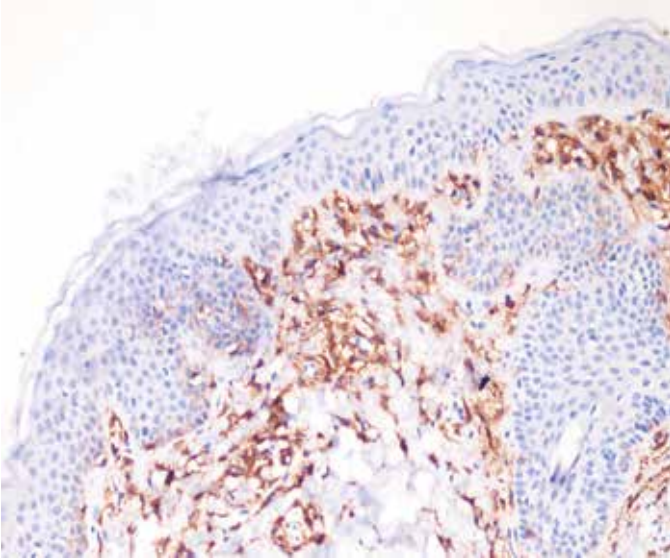
Resim 2. Pozitif Darier bulgusu



Resim 3. Papiller dermiste çok sayıda mast hücresi HE x200



Resim 4. Toluidine blue ile papiller dermiste sayıca artmış mast hücrelerinde boyanma x400



Resim 5. CD117 ile mast hücrelerinde boyanma x200

ürtikerya pigmentosadır. Ürtikerya pigmentosa, çoğunlukla infantlarda görülür. Hastaların %50'den fazlasında 2 yaşından önce başlangıç görülür (2). Bizim hastamızda şikayetler 8 aylık iken başlangıç göstermişti. Klinik olarak deri lezyonları sarı-kırmızı-kahverengi renklere olabilen, çapları birkaç milimetreden 1-2 cm'ye kadar değişebilen multipl makül, papül ve nodül şeklinde görülür. Deri lezyonlarına fiziksel travma (ovma, sürtme gibi) ile lezyon etrafında eritem ve ürtiker gelişimi Darier bulgusu olarak bilinir (3,4). Tanıda önemli olan Darier bulgusu hastamızda pozitif idi. Ürtikerya pigmentosada histamin, prostoglandinler, lökotrienler

(D4, C4, E4), tümör nekrozis faktör, interlökinler, trombosit aktive edici faktör gibi mast hücre aracılı mediatörlerin salınımına bağlı vazodilatasyon, eritem, ödem, pruritus, ürtiker, bronkokonstriksiyon, artmış gastrik asit, intestinal kramplar, mast hücrelerinin daha fazla degranülasyonu ve lökosit aktivasyonu şeklinde etkileri; ve bunlara bağlı baş ağrısı, flushing, nazal dolgunluk, baş dönmesi, taşikardi, hipotansiyon, senkop, anoreksi, bulantı, kusma, karın ağrısı ve diare gibi semptomlar görülür (1,5). Çocuklarda tüm kutanöz mastositoz formlarında, akut mast hücre aktivasyonuna bağlı anafaksi, tüm vücutta flushing, nefes darlığı, bulantı, kusma, diare ve hipotansiyon gibi bulgular son derece nadirdir (3). Hastamızda kaşıntı dışında ek şikayet ve deri lezyonları dışında ek patolojik sistemik fizik muayene bulgusu yoktu.

Ürtikerya pigmentosa tanısı klinik olarak konulur, histopatolojik olarak doğrulanır. Deri lezyonlarının histopatolojisinde dermiste mast hücre birikimi tespit edilir, mast hücreleri Giemsa ve Toluidin blue boyaları ile metakromatik boyanarak ayırt edilir (4).

Hastalığın benign seyri nedeniyle, tedavide temel amaç mast hücre mediatörlerinin salınımını azaltmak ve etkilerini bloke etmek yoluyla hastalığın semptom ve bulgularını kontrol altına almaktır (3). Ürtikerya pigmentosalı hastalarda hastalığın alevlenmesini önlemek amacıyla aşırı sıcak banyodan, ani ısı değişimlerinden, fiziksel uyarılardan, derinin sert şekilde ovalanmasından, anksiyeteden, aspirin, kodein, morfin, alkol, iyot içeren radyokontrast maddeler gibi ilaçlardan sakınılması gerektiği konusunda hasta ve yakınları bilgilendirilmelidir (4,6).

Ürtikerya pigmentosa prognozu çocuklarda iyidir, sistemik tutulum nadir olup olguların çoğunda puberte ile kendiliğinden iyileşme görülür (1,3,6).

Biz de hastamızda mevcut klinik özellikler ve pozitif Darier bulgusuna dayanarak ve histopatolojik inceleme ile doğrularak ürtikerya pigmentosa tanısı koyduk. Fizik muayene ve laboratuvar testleri sonucunda sistemik tutulum saptanmadı. Ürtikerya pigmentosanın çocuklarda benign seyir göstermesi nedeniyle hastamızda da lezyonların puberteye kadar gerileyeceği öngörüsüyle, tedavi ile takibe alındı.

Kaynaklar

1. Tamhankar PM, Suvarna J, Deshmukh C. Cutaneous mastocytosis. Getting beneath the skin of the issue: a case report. *Cases J* 2009;2:69.
2. Slavkovic-Jovanovic M, Jovanovic D, Petrovic A, Mihailovic D. Urticaria pigmentosa. A case report. *Acta Dermatovenerol APA* 2008;7:79-82.
3. Castells M, Metcalfe DD, Escribano L. Diagnosis and treatment of cutaneous mastocytosis in children. *Am J Clin Dermatol* 2011;12:259-70.
4. Yıldırım M, Kesici D, Baysal V, Çandır Ö. Ürtikerya pigmentosa: olgu sunumu. *SDÜ Tıp Fakültesi Dergisi* 2001;8:29-32.
5. Longley J, Duffy TB, Kohn S. The mast cell and mast cell disease. *J Am Acad Dermatol* 1995;32:545-61.
6. Ölmez D, Babayiğit A, Uzuner N, Karaman Ö, ve ark. Çocukluk çağında ürtikerya pigmentosa: iki olgu sunumu. *DEÜ Tıp Fakültesi Dergisi* 2007;21:49-53.