

BİR ÜRTİKERİA PİGMENTOSA OLGUSU

Dr. Şevki ÖZDEMİR (x)
Dr. Gönül ERGENEKON (xx)

ÖZET :

Mastosytosis adıda verilen bu mast hücresi hastalığı çeşitli şekilde karşımıza çıkmaktadır.(6) Çok nadir görülen bu hastalığı bir olgu nedeniyle takdim ederken Mast hücreleri ve ürtikleria pigmentosa hakkında da bilgi vermeyi uygun gördük.

GİRİŞ :

Mastosytosis, mast hücrelerinin lokal ve sistemik birikmelerinden dolayı kullanılan genel bir tabirdir (2). Çok nadir görülen bu hastalığı bir olgu nedeniyle takdim ettikten sonra mast hücreleri ve ürtikleria pigmentosa hakkında bilgi vermeye çalıştık.

OLGU: U.A 7 aylık çocuk, 9.1.1986 tarihinde vücudunda yaygın kaşıntı ve döküntü şikayeti ile müracaat etti. Doğumla birlikte şikayetlerinin mevcut olduğunu, saçlı deri, yüz, gövde ve ekstremitelerde kahverengi lekeler olduğunu, 10 günlük iken Numune Hastanesine müracaat ettiklerini, kullandığı ilaçlarla iyileşmediğini, bunun üzerine kliniğimize başvurdıklarını ifade etmektedirler.

Öz geçmişi: Bir özellik arz etmiyor. Doğum miyadında ve normal olmuş natal ve post natal bir özellik yok. Bu güne kadar hiç bir aşı yapılmadığı, annesinin hamile iken ilaç kullanmadığı, mevcut diğer kardeşinin sağ ve sıhhatli olduğu, annesinin ev hanımı, babasının memur olduğu öğrenildi.

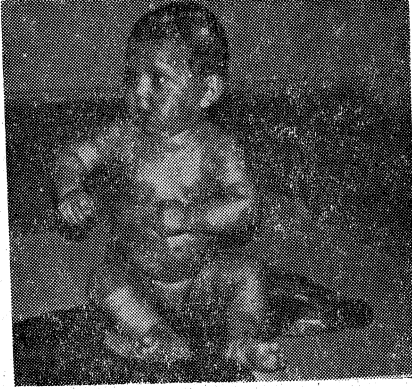
FİZİK MUAYENE : Genel durum orta, huzursuz, uykusu iyi, ateş; 36,5°C nabız 112/Dk ritmik, solunum 40/Dk. düzenli, Ta: 90/60 mmHg boy 68 cm, ağırlık 8,5 kg, baş çevresi 43 cm. ödem, ikter, siyanoz, lenfadenopati yok.

Saçlı deri, boyun, yüz, gövde ve ekstremitelerde yer yer kahverengi plak tarzında hiperpigmente maküller ve deriden kabarık papüller, yüzeyel ekskori-

(x) Atatürk Üniv. Tıp Fak. Dermatoloji Kl. Yard. Doç. Dr.

(xx) Atatürk Üniv. Tıp Fak. Dermatoloji Kl. Doç. Dr.

asyonlar ve nodüler oluşumlar görülmektedir (resim 1-2). Generalize pruritus ve flushing mevcut. Epizodik kızarıklıklar esnasında mevcut lezyonlar üzerinde büller meydana gelmektedir.



Resim-1



Resim-2

Dermografizim (darier belirtisi) müsbet. Karaciğer kosta kenarını MCH üzerinde 5 cm geçmektedir. Dalakta büyüme tesbit edilmedi. Karın normal bombelikte, ascites yok. Diğer sistemler normal olarak değerlendirildi.

LABORATUVAR : İdrar dansite 1016, protein: (—) , şeker (—), Mik: nadir lokosit ve epitel, trombosit (210000-280000), genç lenfositler dışında özellik arz etmiyor. BUN : 9, AKŞ: % 70 mg, Na: 136 mEq, K. 4 mEq, bilirubin: 0,14 mg, T. lipid: % 350 mg, kollestrerol: % 141 mg, GPY (—) iskelet radyografileri: Kemik yapılarında minimal osteoporotik görünüm vardı. Bunun dışında kemik yapıları normal görünmekteydi. Tele: her iki perikardiyak kesimde inkomplet bronkopnomonik infiltrasyon olduğuna dair rapor geldi. Kemik iliğinden yayma yapıldı normal bulundu. Sadece megakaryositte artma görüldü.

TARTIŞMA :

Ürtikeria pigmentosa ya geçmeden önce kısaca mast hücreleri hakkında bilgi vermeye çalışacağım.

Mast hücreleri: Normal olarak bütün vücutta yaygın olarak bulunur. Bu yaygınlık en fazla bağ dokusundadır. Deride bağ dokusundan zengin bir organ-

dır. Dolayısıyla lokalizasyonu en çok deridedir. Sonra sırasıyla; seröz ve subseröz dokuda, GİS ve respiratuar sistem müköz membranlarında, kan damarları çevresinde, sinir çevresinde ve kemik iliğinde lokalizedir (1).

Mast hücreleri oldukça büyük hücrelerdir. 10-20 milimikron çapında, genellikle fusiform, yuvarlak bazanda poligonal olurlar. Beş milimikron civarında yuvarlak bir çekirdeğe sahiptirler. Mast hücrelerinin içi 0,5-0,7 milimikron çapında granüllerle doludur. Bu granüller biyolojik olarak aktif moloküllerden ibarettir. Bunlara mediatörler denir. Bunlar sülfatlı gilikoz amino gilkanlardır. (heparin) gibi. Histamin bu granüllerin en baş maddesidir. Ayrıca insan mast hücrelerinde bulunan diğer mediatörler şunlardır(1).

- Eozinofilik kemotaktik faktör
- Nötrofil kemotaktik faktör
- Prostoglandinler (özellikle PGD₂)
- PAF (platelet Aktivating Faktör)
- Tromboksan B₂ (prostoglandin D₂ gibi arachdonic asit metabolitidir.)

Son yıllarda kullanılan indirekt immüno floresan teknikle somatostatin denilen bir nöroaktif peptidinde bulunduğu 1984 yılında yapılan çalışmalarda tesbit edilmiştir. 1981 yılında yapılan çalışmalarda Slow-reacting süpstans'ın (SRS) ana kaynağının mast hücreleri olmadığı ve bu maddeyi az ihtiva ettiği iddia edilmektedir. Mast hücrelerinin orijini hakkında yıllardan beri devam eden spekülasyonlar vardır. Son yıllara kadar mast hücrelerinin bağ dokusundan orijinini aldığı kabul edilmekteydi. Çok yeni yapılan hücre kültürü çalışmalarında mast hücresi ve kan bazofillerinin kemik iliğinden orijinini aldığı bildirilmiştir.

Yine son yıllarda sistemik mastositozlarda periferik kanda bazofil ve mast hücre prekürsörlerinin ürtikeria pigmentosadan daha fazla olduğu ifade edilmiştir. Bununla beraber bağ dokusundaki mast hücreleri ile, bazofillerin farklı hücreler olduğu kabul edilmiştir. Ayrıca son yıllarda mukaozadaki mast hücrelerinin histaminden daha çok heparin ihtiva ettiği vurgulanmaktadır. Bundan başka gerek mukozal mast hücreleri, gerekse konnektif doku mast hücreleri serin proteinaz ihtiva eder. Fakat ikisi birbirinden farklıdır. Bağ dokusu mast hücresi ve bazofilin kemik iliğindeki aynı prekürsörlerden kaynaklanmalarına rağmen farklı hücreler olduğu düşünülmektedir. Mastositozlu hastaları neresisindeki mast hücreleri, normal derideki mast hücrelerinden hem dağılım bakımından hemde çekirdek şekli ve büyüklüğü bakımından farklılık arz etmektedir (1).

MASTOCYTOSİS (ÜRTİKERİA PİGMENTOSA) :

Mastositis, mast hücrelerinin lokal ve sistemik birikmelerinden dolayı kullanılan genel bir tabirdir. Ürtikeria pigmentosa mekanik veya kimyevi irritasyonlarla ürtikeriyal plak teşekkülüne meyilli, inatçı, pigmentli, çeşitli büyüklükte

kaşıntılı deri lezyonları ile karakterize mastositozisin bir belirtisidir (2). Ü.P. doğumdan itibaren orta yaşa kadar gözükebilir. Vak'aların yarısı yaşı ilk 6 ayında başlamıştır. 1/4'ü ise puberteden önce gözüktür. Başlangıçta lezyonlar, kaybolma özelliklerinin olmaması dışında ürtikere benzer. Ü.P. nın lezyonları kalıcıdır. Tedrici olarak pigmentli bir renk alır. Sert bir cisimle çizilirse, etrafında eritema-töz kızarıklık olan ürtiker plagi teşekkül eder ki buna "Darier bulgusu" denir.

Sıklıkla lezyonlar hafifçe kabarıktır. nodüller serttir. Aynı ayrı veya birleşik olabilir. Nodüller genellikle kahverengimsi muma benzer. Hastaların 1/3'ü ile yarısında deri tutulmuşta olsa dermatografizm mevcuttur. Başlangıçta yaygın olarak flushing mevcuttur. Hastalığın seyri sırasında tedrici olarak azalabilir. Lezyonların tahriş edilmesi ile mast hücrelerinde histamin'in massif olarak salgılanması sonucu şiddetli semptomlar oluşabilir. En sık görülen semptom pruritusdur. Eğer şiddetli ise bununla birlikte uykusuzluk, halsizlik, iştahsızlık, ishal ve eklem ağrıları ile birlikte olabilir. Ürtikeria pigmentosa'nın bir çok tipleri vardır. Başlıca juvenil ve adult olarak iki büyük gruba ayrılır.

Juvenil tip: Çocuklardaki deri mastositomu generalize bir erüpsiyon, soliter bir tümör veya nodül ile başlar. Bunlara genellikle soliter mastosytoma denir.

Generalize erüpsiyon: Bu formda erüpsiyon genellikle hayatın ilk 5 haftası içinde başlar. Gül renkli, piruritik, ürtikerial, hafifçe pigmentli maküller, papüller ve nodüller ile karşımıza çıkar. Vezikül ve bül teşekkülü hastalığın başlangıcında sık ve belirgin özelliştir. Genellikle bilateralidir. Vezikül ve bül teşekkülünün 3 yıldan daha uzun süre devam etmediği gösterilmiştir. Hastalığın tüm pigmentasyon ve belirtisi genellikle puberteden önce olmak üzere bir kaç yıl zarfında kaybolur. Nadir olarak erüpsiyon adult yaşa kadar devam eder.

Pseudo xanthamatus mastocytosis: Ürtikeria pigmentosa'nın nadir bir variantıdır. Çap olarak 1 mm-2 cm'lik soluk sarı nodüller doğumdan itibaren görülür. Bilahare kaybolurlar. Dalak büyümüştür. Çizmekle ürtiker değil eritem oluşur.

Soliter mastocytoma: Soliter nodül doğumda mevcut olabilir ve hayatın ilk 5 haftasında da teşekkül edebilir. Tümör, kaşımakla şişen kabarık kahverengi makül üzerine oturmuştur. Vücudun herhangi bir yerine yerleşmesine rağmen en çok sevdiği yer bileğe yakın olarak elin dorsal kısmıdır. Ödem, ürtiker, vezikülasyon hatta bül teşekkülü lezyonda gözlenebilir. Çoğu soliter mastocytomalar spontan olarak iyileşirler. Eksizyona iyi cevap verirler. Malign bir hastalığa dönüşmezler.

Adult tipler: Çok sık olarak kaşıntılı papüller, nodüller halinde görülür. Vücudun yukarı kısımlarında yaygın olarak ürtikeryal plaklar şeklinde kendini gösterirler. Adult tiplerde bir kaç farklı form izlenir.

1— Diffus cutaneus mastocytosis

2— Erythrodermik

3— Telenjektazi makülaris erüptiva prerstans: bu formda peptik ülser oranı daha fazladır. Ayrıca yetişkinlerde kemik lezyonları ön plana geçer (3).

4— Sistemik mastocytosis: mast hücresi proliferasyonu sadece ciltte meydana gelmeyip aynı zamanda kan, lenf damarları, karaciğer ve dalak gibi organları da tutar. Cilt lezyonları sıklıkla nüodüler tiptedir. Kemik lezyonları genellikle asemptomatiktir. Filimde kemikte radyolusens ve radyodens sahalar görülür. Mast hücresi infiltratı kemik iliğindedir olabilir. Mast hücresi lösemisi ise nadir olarak oluşabilir. Mast hücrelerinden aşırı histamin salgılanmasının flushingi içine alan sistemik reaksiyonlara sebep olduğuna inanılmaktadır.

Hematemez, melena, epistaksis ve ekimozlarla birlikte kanamaya meyil oluşabilir. Yükselmiş plazma heparin seviyelerinin bu semptomlardan sorumlu olabileceğine inanılmaktadır (1,2) Anemi, lokopeni ve trombositopeninin protrombin zamanının uzaması ile birlikte meydana geldiği biliniyor. Malign mast hücresi retikülozu çeşili organlarda mast hücresinin aşırı infiltrasyonu, onların fonksiyonlarını bozduğu zaman ortaya çıkar.

Histopatolojik olarak mastositozun bütün formları karakteristik mast hücresi infiltrasyonu gösterir. Vezikül ve büller subepidermaldir.

Ayırıcı teşhiste; histolojik olarak letterer-siwe hastalığı ve eozinofilik granülomdan, klinik olarak ise pigmentli nevüs, juvenil ksanto granuloma, ksanthomalar, büllöz impetigo, herediter ve non herediter büllöz hastalıklardan ayrıt edilmelidir.

Prognoz: sistemik tutulmanın olmadığı derimastositozunun tüm formlarında prognoz iyidir. Çocuklarda vak'aların hemen hemen yarısında tam olarak iyileşme olur. Diğerleri düzelme gösterir veya belli belirsiz devam eder.

TEDAVİ :

1- Antihistamin ve antiserotonin (periactin, cyproheptadin) gibi ilaçlar genellikle ürtikasyon, pruritus ve flushingi rahatlatılabilir (2,4).

2- H_1 ve H_2 receptor antagonistlerinin kombine kullanılması (vistaril + cimetidin): Bu tedavinin bazı vak'alarda etkili olduğu düşünülmüştür. 1980'de Roberth ve arkadaşları bu tedavinin etkisiz olduğu 2 vak'a yayınladılar. Bu 2 hastada prostoglandin D_2 nin bir metabolitinin idrar yoluyla fazla miktarda atıldığı gözlemlendi. Bu hastalara prostoglandin sentezinin bir inhibitörü olan asetil salisilik asit verilerek vak'alar tam olarak kontrol altına alındı. Yalnız asetil sali-

silik asit mast hücreleri degranülasyonunun çok iyi bir aktivatörü olduğu için bu tedavi düşünüldüğünde itiyatlı olunması tavsiye edilmektedir. Çünkü degranülasyon esnasında şiddetli hipotansiyon atakları ortaya çıkabilir (2,4).

3— PUA: oral 8- metoksipsoralen, uzun dalga ultraviyole radyasyonu ile birlikte kullanılır. 1-2 aylık tedaviden sonra iyileşmeyi sağladığı, prurituslu ürtikeria pigmentosa hastaları rahatlattığı gösterilmiştir. Tedaviden sonra hiperpigmente lezyonlar sebat eder fakat ultraviyolenin meydana getirdiği pigmentasyondan dolayı kozmetik düzelme sağlanır. Tedavinin kesilmesinden 3-6 ay sonra pruritusun tekrarlaması gözlenebilir (1,2).

4— Disodyum chromo glycate (DSCG): Bu madde sadece G.İ.S. traktusundan kısmı olarak emilir. Fakat barsak duvarında mast hücrelerinin degranülasyonunu inhibe edebilme kabiliyetinde olduğu biliniyor. Nitekim bu hususta araştırmalar yapılmış ve G.İ.S. traktan ileri gelen semptomlar üzerine etkili olduğu görülmüştür. Ayrıca büllöz mastositoziste de iyi neticeler alınmıştır (1,2).

5— Ketotifen: Mast hücreleri degranülasyonunun yeni bir inhibitörüdür H_1 reseptör antagonisti olarak fonksiyon görür. Bir çalışmada ketotifenle yapılan tedavinin DSCG'dan daha etkili olduğu saptanmıştır (1).

6— Nifedipin: Hücre membranı yolu ile kalsiyumun girişini bloke eden bu ilacın mast hücreleri degranülasyonunu inhibe ettiği gösterilmiştir. Bu oral kalsiyum antagonistinin semptomatik ürtikeria pigmentosa tedavisinde iyi sonuç verdiği rapor edilmiştir(1).

7— İntralezyoner kortizon ve oklüzyon tedavisi: Bu hususta bir takım çalışmalar yapılmış ve bir grup hastaya intralezyon kortizon, bir grup hastaya da topikal steroidle oklüzyon tedavisi uygulanmıştır. Gerek pruritusta gerekse lezyonlarda iyi neticeler alınmıştır. Ürtikeria pigmentosa normal görünüşlü mast hücrelerinin sayısında, kortikosteroid tedavisi ile azalma olmuş ve lezyonların kaybolduğu ortaya konulmuştur (5)

Biz hastamıza vistaril süspansiyon ve spraktin süspansiyon (cyproheptadin) verdik. 10 günlük bir tedaviden sonra lezyonlarda kısmen bir düzelme oldu. Fakat hasta sahibinin ısrarı üzerine haliyle taburcu edildi.

SUMMARY

AN URTICERIA PIGMENTOSA CASE

This mast-cell disease, also known as mastocytosis, is variably encountered. In this paper, an Urticaria pigmentosa case was introduced, which is a rare condition. Some considerations were presented about mast cells and urticaria pigmentosa.

YARARLANILAN KAYNAKLAR

- 1- Olafsson H.J., Cutaneous and Systemik mastocysis in adults, Acta Derm, ven, supplementum 115, 7-17, 1985.
- 2- Domonkos, A.N.: Andrevs disease of the Skin Seventh edition, 1982, 896-901
- 3- Fitzpatrick, B.T. et al. : Dermatology in General Medicin, Second edition, 1979, 773-783.
- 4- N.A., Fenske, et al. Conjenital bullöz urticeria pigmentosa. Treatmen with concomitant use of H₁ and H₂ receptör Antagonist. Arch of Derm., V. 121, 115-118, 1985.
- 5- Barton, J., et al, Treatment of urticeria pigmentosa with corticosteroids. Arch. of Derm., V. 121, 1516-1523, 1985.
- 6- Tüzün, Y., Kotogyan, A., Saylan, T.: Dermatoloji. Ankara ofset A.Ş. İstanbul, 1985, 627-629.