

SCHAMBERG HASTALIĞI ***Neslihan ŞENDUR¹, Göksun (CAN) KARAMAN¹, Ekin ŞAVK¹, Emel DİKİCİOĞLU²****ÖZET**

Pigmente purpurik dermatozlar grubunda yer alan Schamberg hastalığı nedeni bilinmeyen, erkeklerde kadınlara oranla daha sık görüldüğü bildirilen ancak popülasyonda görülme sıklığı ile ilgili verilerin yetersiz olduğu bir hastalıktır. Bu yazıda; iki yıllık bir süre içinde polikliniğimize dermatolojik inceleme için başvuran 12353 hastadan Schamberg hastalığı tanısı alan Schamberg hastalığı tanısı almış 7 olgumuzun klinik ve histopatolojik özellikleri irdelenmiştir. Erkeklerde daha sık görüldüğü bildirilmesine rağmen bizim hastalarımızın %71,4'ünü kadın hastaların oluşturduğu gözlenmiştir. Schamberg hastalığı sıklığını %0.056 olarak saptamakla beraber, hastalığın asemptomatik olması nedeni ile bu oranın daha yüksek olabileceğini düşünmekteyiz.

Anahtar kelimeler: Schamberg hastalığı, klinik özellikler, epidemiyoloji

Schamberg's Disease**SUMMARY**

A variant of chronic pigmented purpura, Schamberg's disease has been reported as affecting predominantly elderly men. Data as to the incidence of the disease, however, is limited. In this report, the clinical and histopathological findings of the patients with Schamberg's disease among 12353 patients who were seen at our department in a period of two years, were evaluated. Although Schamberg's disease has been reported as affecting predominantly elderly men, of the 7 patients in our series, 71.4% were female patients. As the disease is asymptomatic, we suggested that the prevalence of Schamberg's disease could be higher than the value we had found.

Key words: Schamberg's disease, clinical characteristics, epidemiology

Schamberg hastalığı, alt ekstremitelerde hipogastrik bölgeye kadar uzanan, bazen de üst ekstremitelerin distal bölgelerinde yerleşen, kronik, rekürren, progresif bir purpurik dermatozdur. Etyolojisi tam bilinmemekle birlikte, hastalığın patogenetik temelini eritrosit ekstrasvazasyonu ile olan kronik kapilleritis olduğu düşünülmektedir. Erkeklerde kadınlara oranla daha sık görüldüğü bildirilen hastalığın popülasyonda görülme sıklığı ile ilgili veriler yetersizdir.¹⁻³

Bu yazıda literatür bilgileri ışığında, sık görülmeyen bir hastalık olarak bilinen Schamberg hastalığı tanısı alan 7 olgumuzun klinik özelliklerini ve polikliniğimize dermatolojik inceleme için başvuran hastalarda saptadığımız Schamberg hastalığı sıklığını sunuyoruz.

OLGULAR

42 yaşında erkek hasta (A.A.E.) 2 ay önce ayak bileklerinde başlayarak yukarıya doğru yayılan kırmızı-kahverengi noktalanmalar nedeni ile polikliniğimize

başvurdu. Hastanın dermatolojik incelemesinde; her iki bacakta inguinal bölgeden ayak bileklerine kadar yaygın, çok sayıda 5-10 cm çaplı, kenarlarında iğne başı büyüklüğünde kırmızı noktalanma tarzında purpuraların izlendiği kırmızı-kahverengi, bazı yerlerde sarımsı-portakal renkli plakları vardı.

Alınan deri biyopsi materyalinin histopatolojik incelemesinde; yüzeysel dermada daha çok perivasküler lenfositlerin egemen olduğu yangısal infiltrasyon, dermada ayrıca kapiller dilatasyonu, endotel proliferasyonu ve eritrosit ekstrasvazasyonu gibi vasküler hasar bulguları saptandı. Histopatolojik bulgular klinik bulgular ile birlikte değerlendirildiğinde Schamberg hastalığı olarak yorumlandı.

Bu ilk hastamızdan sonra, iki yıllık bir süre içinde polikliniğimize dermatolojik inceleme için başvuran 12353 hastadan benzer yakınmaları olan 6 hasta klinik ve histopatolojik olarak Schamberg hastalığı tanısı aldı. Schamberg hastalığı tanısı alan toplam 7 hastanın 5'i kadın, 2'si erkekti. Kadın hastaların yaş ortalaması 52.3 yıl iken erkek hastalarda bu değer 46.5 yıl olarak bulundu. Hastalarımızın tümünde lezyonlar simetrik olarak alt ekstremitelerde yerleşmişti (Resim 1).

* Bu çalışma 8. Avrupa Dermatoloji ve Venereoloji Akademisi Kongresi'nde yazılı bildiri olarak sunulmuştur.

¹ Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Anabilim Dalı, AYDIN

² Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, AYDIN

Hastalarımızın yaşları, cinsiyetleri, lezyonların yerleşim yerleri ve hastalık süreleri Tablo I'de gösterilmektedir.

Hastalarımızın hiç birinde dermatolojik yakınmaları ile ilişkili olabilecek ilaç öyküsü yoktu. Tümünde yapılan tam kan sayımı, eritrosit sedimentasyon hızı, kanama ve pıhtılaşma zamanı, kan biyokimyası incelemeleri normal olarak bulundu. Hastalarımızın hepsinde alınan biyopsi materyallerinin histopatolojik incelemesinde ilk hastamız ile ortak bulgular izlendi.

İki yıllık bir süre içinde polikliniğimize dermatolojik inceleme için başvuran hastalarımız arasında Schamberg hastalığı sıklığı %0.056 olarak saptandı.

Tablo I. Hastalarımızın klinik özellikleri

Olgu	Yaş	Cins	Yerleşim Yeri	Hastalık Süresi
1. AAE	42	E	Tüm alt ekstremiteler	2 ay
2. MA	59	K	Krural bölge	12 ay
3. OB	51	E	Tüm alt ekstremiteler	4 ay
4. PÖ	51	K	Krural bölge	2 ay
5. MD	39	K	Gluteal bölge	4 ay
6. OA	60	K	Krural bölge	24 ay
7. FY	52	K	Krural bölge	2 ay



Resim 1. Bir olgumuzun klinik görünümü.

TARTIŞMA

Purpura pigmentosa kronika, etyolojisi bilinmeyen, benign, genellikle asemptomatik, altta yatan sistemik bir hastalık veya ilaç kullanımı ile ilgili olmayan ancak klinik ve histopatolojik olarak küçük damar nekrotizan vaskülitine ve purpurik ilaç erüpsiyonuna benzeyen bir grup hastalıktır. Bu grupta yer alan ve aynı patolojik durumun varyantları olarak kabul edilen hastalıklar:

1. Progresif pigmente purpurik dermatoz (Schamberg hastalığı)

2. Pigmente purpurik likenoid dermatoz (Gougerot Blum sendromu)
3. Purpura annularis telenjektodes (Majocchi hastalığı)
4. Itching purpura
5. Liken aureus'dur. ^{4,5}

Schamberg hastalığı sıklıkla alt ekstremitelerde, bazen de üst ekstremitelerin distallerinde yerleşen, değişik sayı ve büyüklükte, düzensiz şekilli, portakal rengi-kahverengi maküllerle karakterli, nadir görülen bir dermatozdur. Bu maküllerin çevresinde kırmızı biber serpilmiş gibi bir görünüm vardır. Lezyonlar yavaş olarak proksimale doğru ilerler. Hastalık genellikle semptomsuzdur ancak hafif kaşıntılı da olabilir. Herhangi bir yaşta ortaya çıkabilmekle birlikte yetişkinlerde ve erkeklerde daha sık görüldüğü bildirilmektedir. Hastalığın seyri kroniktir, aylar-yıllar boyunca devam edebilir veya spontan olarak düzelenir. Seyrek olarak lezyon bölgelerinde geçici bir atrofi oluşabildiği belirtilmektedir. ^{1,5,6}

Etyolojisinde karbamid içeren hipnotiklerin ve diazepam gibi psikotropik ilaçların, yiyeceklerin, yiyecek katkı maddelerinin, solunum yoluyla alınan veya deriye temas eden allerjenlerin rol oynayabileceği düşünülmüş, kronik karaciğer hastalığı da olası bir neden olarak ortaya atılmış ancak ilişki kanıtlanmamıştır. ¹ Hastalığın patogenezi tam olarak bilinmemektedir. Hücrel immünitenin rol oynadığı, geç tip allerjik reaksiyonun kan damarlarında inflamasyona ve dilate deri kapillerlerinden eritrosit kaçışına neden olduğu düşünülmektedir. Hastalığın patogenetik temeli eritrosit ekstrasvazasyonu ile olan kronik kapilleritistir. ^{1,3} Klinik bulgular kapiller frajilite veya permeabilite artışına veya her ikisine bağlı olabilir. Önemli bir faktör yer çekimi ve artmış venöz basınçtır. Altta yatan hematolojik hastalık, koagülasyon faktörlerinde eksiklik veya fonksiyon bozukluğu, trombositlerde sayıca azalma, morfoloji veya fonksiyon bozukluğu yoktur. ^{4,6}

Erken lezyonların histopatolojik incelemesinde; üst dermisdeki kapillerlerin endotel hücrelerinde ödem, kapiller çevresinde az sayıda ekstrasvaze kırmızı hücreler vardır. Üst dermiste kapillerler çevresinde lenfosit ve histiyositlerden oluşan hücrel infiltrat görülür. Bazı olgularda infiltrat epidermise ilerler, stratum malpighide hafif spongiyoz ve yer yer parakeratoz oluşur, bazal tabakada vakuoler dejenerasyon görülebilir. Eski lezyonlarda kapiller damarların lümeninde dilatasyon ve endotelde proliferasyon izlenir. Ekstrasvaze kırmızı hücreler yoktur ancak farklı miktarlarda hemosiderin görülür. İnflamatuvar infiltrat erken evrelere göre daha azdır. ^{5,7,8} Schamberg hastalığında elektron mikroskopik incelemede; hücrel infiltratın lenfosit ve makrofajlara ilave olarak

Langerhans hücrelerini içerdiği ve bu durumun geç tip hipersensitivite reaksiyonlarında görüldüğü gibi T lenfositlere antijen transferini düşündürdüğü bildirilmektedir. İmmünohistokimyasal çalışmalarda infiltratta bulunan T hücrelerinin CD4+ olduğu ve keratinositlerin HLA-DR, OKM-5, Leu-8 ve CD16 antijenlerini taşıdığı belirtilmektedir.^{9,10}

Schamberg hastalığı tanısı alan olgularımızın tümünde karakteristik deri lezyonları alt ekstremitelerde yerleşmişti ve yaşları literatür bilgileri ile uyumlu idi. Farklı olarak hastalarımızın % 71,4'ünü kadın hastalar oluşturmaktaydı. Hastalarımızın hiç birinde, literatür bilgileri ile uyumlu olarak hastalıkları ile bağlantılı ilaç kullanım öyküsü yoktu. Hastalarımızın tümünde yapılan laboratuvar incelemeleri normal sınırlarda olup, deri biyopsilerinin histopatolojik incelemeleri Schamberg hastalığı için karakteristik bulgular göstermekteydi.

Schamberg hastalığının görülme sıklığı ile ilgili, sık görüldüğü veya nadir olduğu şeklinde çelişkili görüşler bildirilmekte, rakamsal bir veri ise bulunmamaktadır. Biz polikliniğimize başvuran hastalarda Schamberg hastalığı sıklığını % 0.056 olarak saptamakla beraber, hastalığın asemptomatik olması nedeni ile bu oranın daha yüksek olabileceğini düşünmekteyiz.

KAYNAKLAR

1. Braun-Falco O, Plewig G, Wolff HH, Winkelmann RK. Dermatology, 4th ed. Berlin: Springer-Verlag, 1991: 659.
2. İnanır I, Ünal I, Erboz S. Schamberg hastalığı. Ural A, Kot S, Özdemir Ş, Aktaş A, Parlak M (ed.ler). XIV. Ulusal Dermatoloji Kongre Kitabı 2, Erzurum: Doğu Ofset, 1992: 293-4.
3. Alpay K, Bahadır S, Yıldız K, Çalıskan K, Erçin C. Schamberg hastalığı (Olgu) İdiopatik progresif pigmente purpurik dermatoz. T Klin Dermatoloji 1993; 3: 12-4.
4. Faria DT, Fivenson FF, Green H. Peripheral vascular diseases. In: Moschella SL, Hurley HJ (eds). Dermatology, 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders Company, 1992: 1145-90.
5. Arnold HL, Odom RB, James WD. Andrew's diseases of the skin, 8th ed. Philadelphia: WB Saunders Company, 1990: 960-2.
6. Soter NA. Cutaneous necrotizing venulitis. In: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, Fitzpatrick TB (eds). Dermatology in general medicine, 5th ed. New York: McGraw Hill Inc, 1999: 2044-53.
7. Barnhill RL, Busam KJ. Vascular diseases. In: Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C, Johnson B (eds). Lever's histopathology of the skin, 8th ed. New York: Lippincott-Raven Company, 1997: 202-4.
8. Maize JC, Metcalf JS. Superficial perivascular dermatitis. In: Farmer ER, Hood AF (eds). Pathology of the

skin, London: Prentice-Hall International Inc, 1990: 162-3.

9. Simon M, Heese A, Gotz A. Immunopathological investigations in purpura pigmentosa chronica. Acta Derm Venereol (Stoch) 1989; 89: 101-4.
10. Ghersetich I, Lotti T, Bacci S, Comacchi C, Campanile G, Romagnoli P. Cell infiltrate in progressive pigmented purpura (Schamberg's disease): immunophenotype, adhesion receptors, and intercellular relationships. Int J Dermatol 1995; 34: 846-50.

YAZIŞMA ADRESİ:

Doç.Dr. Neslihan ŞENDUR
Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi
Dermatoloji Anabilim Dalı AYDIN
Tel: (256) 2124078

Geliş Tarihi : 29.11.1999

Kabul Tarihi : 20.01.2000