

Akut Generalize Ekzantematöz Püstülosis: Bir Olgu Sunumu

Acute Generalized Exanthematous Pustulosis: A Case Report

Halise AKÇA¹, Niliden TUYGUN¹, Emine POLAT², Esin CENGİZ BODUROĞLU³, Can Demir KARACAN¹

¹Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Acil Kliniği, Ankara, Türkiye

²Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatri Kliniği, Ankara, Türkiye

³Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Bölümü, Ankara, Türkiye



ÖZET

Akut generalize ekzantematöz püstülosis akut başlangıçlı, tüm vücutta yaygın, yüzeysel püstüllerle karakterize bir hastalıktır. Ateş ve nötrofil sayısında artışın sıklıkla eşlik ettiği bu hastalıkta kısa sürede spontan düzelme olması tipiktir. Klinik olarak generalize püstüler psöriazisi taklit eder. Burada akut generalize ekzantematöz püstülosis tanısı alan 10 yaşında bir çocuk hasta sunulmaktadır.

Anahtar Sözcükler: Akut generalize ekzantematöz püstülosis, Çocuk, Psöriazis

ABSTRACT

Acute generalized exanthematous pustulosis is characterized by an acute onset of widespread pustule eruption. Fever and leukocytosis may frequently accompany the disease while rapid spontaneous recovery is typical. This disease clinically resembles pustular psoriasis. We present a 10-year-old patient with acute generalized exanthematous pustulosis.

Key Words: Acute generalized exanthematous pustulosis, Child, Psoriasis

GİRİŞ

Akut generalize ekzantematöz püstülosis (AGEP) ani başlangıçlı, tüm vücutta yaygın, eritemli ve ödemli deride çok sayıda, küçük, foliküler olmayan, steril ve yüzeysel püstüllerle karakterize nadir görülen bir döküntülü hastalıktır. Mukoza ve iç organ tutulumu çok hafiftir ya da yoktur. Etiyolojide en sık ilaçlar (aminopenisilinler, makrolidler, sulfonamidler) daha sonra viral enfeksiyonlar (Koksaki B4 virüs, Ebstein-Barr virüs, Parvovirüs B19) suçlanmaktadır. Yüksek ateş ve artmış nötrofil sayısı ile akut başlayan hastalık tipik histopatolojik bulgulara sahiptir ve 15 gün içinde spontan iyileşme gösterir (1,2). Histopatolojik incelemede tipik olarak spongiform subkorneal ve/veya intraepidermal püstüller, papiller dermiste ödem, vaskülit, eozinofiller ve fokal keratinosit nekrozu gözlenir (3). Burada sunulan hasta püstüler, kaşıntılı döküntüler ile başvurdu ve tanısı patolojik bulgularla doğrulandı.

OLGU

On yaşında erkek hasta vücudunda kızarıklık yakınmasıyla

hastanemiz acil servisine getirildi. Hastanın öyküsünden yakınmaların iki gündür olduğu, ilk olarak el ve sırtında başlayıp daha sonra tüm vücuda yayıldığı ve kaşıntılı olduğu öğrenildi. İki gün önce boğaz ağrısı nedeniyle bir kez toz şeklinde, adı bilinmeyen soğuk algınlığı ilacı aldığı belirtildi. Detaylı öykü alındığında geçirilmiş enfeksiyon, kene, böcek teması, devamlı ilaç kullanımı, alerji öyküsü ya da çevrede benzer yakınmaya sahip kimsenin olmadığı öğrenildi. Hastanın başvurusunda genel durumu iyi, bilinci açık, 38.1°C ateş dışında diğer vital bulguları stabildi. Fizik muayenesinde orofarenks hiperemik, tüm vücutta yaygın, özellikle ekstremitelerde, üst kol arka kesimlerinde ve göbek çevresinde daha yoğun, sırtta ve inguinal bölgede kısmen daha az yerleşmiş deriden kabarıklık eritematöz, lezyonlar ve üst kol arka kesimlerinde daha belirgin olan eritematöz zemin üzerine yerleşmiş yaygın foliküler olmayan püstüller mevcuttu (Şekil 1A,B). Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Laboratuvar incelemelerinde WBC 16500 / μ L (%80 nötrofil), Hb 13 g/dL, Plt 401000 / μ L, CRP 110 mg/L, Sedimentasyon 27 mm/saat, ASO 214 IU/mL, kan biyokimyası, kanama profili, idrar analizi ve olası etkenlerin serolojik incelemeleri normaldi. Alınan boğaz, kan, idrar ve yara sürüntü kültürlerinde üreme olmadığı

rapor edildi. Püstülden alınan materyalden yapılan yaymada bol polimorfonükleer lökosit ve nükleer debrisleri içeren bir zeminde skuamoz epitel hücreleri gözlemlendi. Punch biopside düzensiz akantoz gösteren epidermiste subkorneal yerleşimli püstülasyon ve polimorfonükleer lökosit egzozitozu mevcuttu, püstül komşuluğunda spongiöz ve yüzeysel dermiste vasküler yapılar çevresinde belirginleşen mikst lökosit reaksiyonu izlendi (Şekil 2). Bu bulgular ile hastaya akut generalize ekzantematöz püstülosis tanısı konuldu. İntravenöz hidrasyon, peroral birinci kuşak antihistaminik (setirizin) ve nemlendirici gibi destek tedaviler verildi. Hastanın izleminde lezyonlarında 1 hafta içinde hızla iyileşme olduğu görüldü.

TARTIŞMA

Akut generalize ekzantematöz püstülosis nadir görülen, sıklıkla ilaca bağlı gelişen, eritematöz steril püstüllerle karakterize döküntülü bir hastalıktır. AGEP ilk kez 1980 yılında Beylot ve ark. tarafından püstüler psöriazisten farklı bir klinik tablo olarak tanımlanmıştır (4). Hastalığın karakteristik özellikleri, Roujeau ve ark. (5) tarafından 1991 yılında yayınlanan 63 olguyu kapsayan bir çalışma sonrasında belirlenmiştir (Tablo I). Tanı klinik ve patolojik bulguların korelasyonu ile konur. Şüpheli tedavinin kesilmesi ile düzelmenin başlaması da tanıyı destekler. Literatürde sunulan hasta serilerinde nötrofil sayısının ve CRP değerinin normalden yüksek olduğu gösterilmiştir. Ancak bu akut faz reaktanlarının yüksekliğinin nedeni konusunda yeterli veri yoktur (6,7). Hastamızda ateş, nötrofili, CRP değerinde yükseklik, lezyonların şekli, hızlı iyileşme olması ve histopatolojik bulguların varlığı ile tanı için gerekli olan tüm kriterler karşılanmaktadır. Patogeneizde yardımcı T hücrelerinden salınan sitokinler ve immün kompleks birikimi suçlanmaktadır. Bazı çalışmalarda deride lokal IL-8 üretiminin AGEP gelişiminde ana etmen olduğu öne sürülmüştür (8,9).

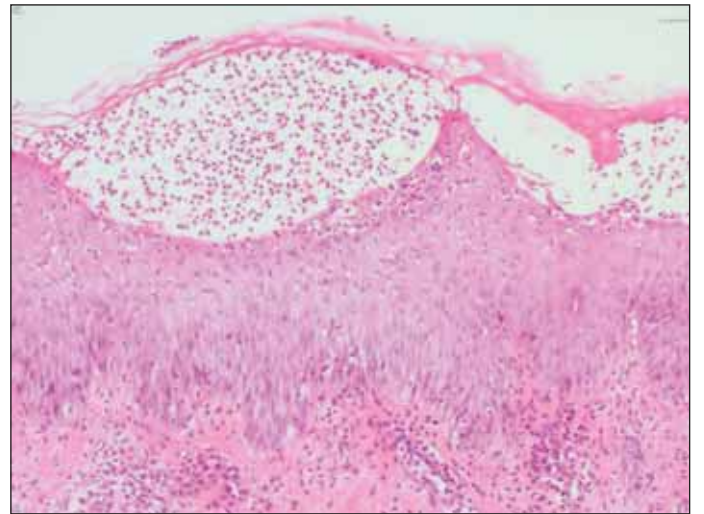
AGEP’de klinik olarak döküntülerin polimorfizm göstermesi, tek bir atak olması ve hızlı klinik seyir tipiktir. Püstüller hızla ve yaygın bir şekilde ortaya çıkar, çok sayıda, foliküler olmayan ve sterildir. Ateş genellikle eşlik eder. Birkaç gün içinde deride soyulma başlar. Avuç içi ve ayak tabanları genelde korunur, ağız mukozası tutulumu %25 olguda gösterilmiştir (10,11). Olgumuzda mukoza tutulumu olmaksızın sadece deri tutulumu vardı.

Ayırıcı tanı generalize püstüler psöriazis (GPP) ile yapılmalıdır. Klinik olarak püstüller ayırt edilemez ancak histolojik incelemede ile tanı konabilir. Papiller dermiste yaygın ödem, vaskülit, perivasküler eozinofil infiltrasyonu ve/veya fokal keratinosit nekrozu olması AGEP lehine kabul edilirken, epidermiste düzenli akantoz varlığı ise püstüler psöriazisi destekler. Klinik olarak benzer döküntüler tekrarladığında öncelikle GPP düşünülmelidir (12,13).

AGEP’in özgün bir tedavisi yoktur. Klinik ve histolojik olarak tanı konulduktan sonra AGEP’e neden olan durum ortadan



Şekil 1: A) Hastanın döküntülerinin klinik görünümü. **B)** Foliküler olmayan, steril püstüllerin klinik görünümü.



Şekil 2: Subkorneal püstül, epidermiste spongiöz ve ekzositoz, dermiste perivasküler inflamatuvar reaksiyon HEX100.

Tablo I: Akut generalize ekzantematöz püstülozin karakteristik özellikleri.

- Yaygın eritemli zeminde çok sayıda, küçük çaplı (<5 mm), foliküler yerleşimli olmayan steril püstüller, bazen purpura ve hedef benzeri lezyonlar
- Patolojik incelemede intraepidermal veya subkorneal püstüllerin aşağıda sayılan özelliklerden bir veya birden fazlası ile birlikte görülmesi: Dermal ödem, vaskülit, perivasküler eozinofil veya fokal keratinost nekrozu
- İlaç kesildikten sonra 15 gün içinde döküntülerin kaybolması
- Ateş (>38°C)
- Nötrofil (>7x10⁹/L)

kaldırılmalıdır. Genellikle topikal steroid ve semptomatik tedavi (antipiretik antihistaminik, nemlendirici) yeterlidir. Sistemik steroidler çok ciddi vakalarda kullanılabilir (14,15). Hastamızda steroid tedavisine ihtiyaç olmaksızın semptomatik tedavi ile iyileşme gözlemlendi.

Hastamızda şüpheli ilaç alım öyküsünün bulunması, tipik klinik ve histopatolojik bulguların varlığı ve izleminde hızlı iyileşmenin görülmesi ile AGEP tanısı kondu. AGEP ile GPP'nin dikkatli ayırıcı tanısının yapılması ile tedavinin şekli değişmektedir. Destek tedavi ile kliniğin hızla düzelmediği olgularda histopatolojik bulgular dikkate alınarak GPP olabileceği akılda tutulmalıdır. GPP tanısı alan hastalar yoğun tedavilere ihtiyaç duymaktadır. Çocukluk çağında nadir görülen ve iyi seyirli olan AGEP olgularının tanınabilmesi ve gereksiz tedavilerin önlenmesi amacıyla bu olgu sunuldu.

KAYNAKLAR

1. Kliegman RM, Stanton BF, St. Geme JW, Schor NF, Behrman RE. Nelson textbook of pediatrics. 19th ed. United States of America: Elsevier Saunders, 2012: 2215.
2. Sidoroff A, Halevy S, Bouwes Bavincck JN, Vaillant L, Roujeau JC. Acute generalized exanthematous pustulosis (AGEP)-a clinical reactin pattern. J Cutan Pathol 2001;28:113-9.
3. Kardaun SH, Kuiper H, Fidler V, Jonkman MF. The histopathological spectrum of acute generalized exanthematous pustulosis (AGEP) and its differentiation from generalized pustular psoriasis. J Cutan Pathol 2010;37:1220-9.
4. Beylot C, Bioulac P, Doutre MS. Acute generalized exanthematous pustuloses. Ann Dermatol Venerol 1980;107:37-48.
5. Rouheau JC, Bioulac-Sage P, Bourseau C, Guillaume JC, Bernard P, Lok C, et al. Acute generalized exanthematous pustulosis. Arch Dermatol 1991;127:1333-8.
6. Chang SL, Huang YH, Yang CH, Hu S, Hong HS. Clinical manifestations and characteristics of patients with acute generalized exanthematous pustulosis in Asia. Acta Derm Venereol 2008;88:363-5.
7. Choi MJ, Kim HS, Park HJ, Park CJ, Lee JD, Lee JY, et al. Clinicopathologic manifestations of 36 Korean patients with acute generalized exanthematous pustulosis: A case series and review of the literature. Ann Dermatol 2010;22:163-9.
8. Britschgi M, Steiner UC, Schmid S, Depta JP, Senti G, Bircher A, et al. T-cell involvement in drug induced acute generalized exanthematous pustulosis. J Clin Invest 2001;107:1433-41.
9. Padial MA, Alvarez-Ferreira J, Tapia B, Blanco R, Mañas C, Blanca M, et al. Acute generalized exanthematous pustulosis associated with pseudoephedrine. Br J Dermatol 2004;150:139-42.
10. Dolar N, Tüzün Y. Akut generalize ekzantematöz püstüloz. Dermatose 2005;44:173-5.
11. Belda Junior W, Ferolla AC. Acute generalized exanthematous pustulosis (AGEP): Case report. Rev Inst Med Trop Sao Paulo. 2005;47:171-6.
12. Beylot C, Doutre MS, Beylot-Barry M. Acute generalized exanthematous pustulosis. Semin Cutan Med Surg 1996;15: 244-9.
13. Auer-Grumbach P, Pfafenthaler E, Soyer HP. Pustulosis acuta generalisata is a post-streptococcal disease and is distinct from acute generalized exanthematous pustulosis. Brit J Derm 1995;133:135-9.
14. Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI(eds). Fitzpatrick's dermatology in general medicine. 6th ed. New York: McGraw-Hill, 2003:625-7.
15. Habif TP. (Ed): Clinical dermatology. 4th ed. Philadelphia: Mosby, 2004:490.