

ÇOCUKLARDA ÜRTİKERYAL VASKÜLİT URTICARIAL VASCULITIS IN CHILDHOOD

Pınar IŞIK AĞRAS, Mine GÜVELOĞLU, Hasan Cem RAZI, Nazlı CÖRÜT, Gonca YILMAZ

S.B. Ankara Keçiören Eğitim ve
Araştırma Hastanesi Çocuk
Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

Yazışma Adresi:
Dr. Pınar Işık AĞRAS
Angora Evleri, Günışığı Sok. E4
Blok. No:11
Beysukent, ANKARA
E-posta:
pinaris2001@yahoo.com

ÖZET

Giriş: Ürtikeryal vaskülit histolojik olarak vaskülit bulguları gösteren, klinik olarak persistan ürtikeryal döküntülerle karakterize bir klinikopatolojik durumdur. Patogenezi tip 3 hipersensitivite reaksiyonunun ve dolaşımdaki immün komplekslerin rol oynadığına yönelik bulgular mevcuttur. Hastalık sıklıkla orta yaşlı kadınlarda bildirilmiştir. Literatürde çocuk hastaları içeren az sayıda yayın mevcuttur.

Olgular: Burada ürtikeryal vaskülitli 4 çocuk hasta bildirilmiştir. Hastalar 9 aylık ve 2 yaşında olan 2 kız, 10 ve 2 yaşında 2 erkekti. Hastaların 2 sinde 5 gün, birinde ise 4 gün ve birinde 7 gün devam eden ürtiker plakları gözlendi ve lezyonlar yer yer purpura ve ekimozda dönüşüp hiperpigmentasyon bırakarak iyileşti. Hastalardan birine cilt biyopsisi yapıldı. Hastaların laboratuvar incelemelerinde tam kan sayımı, akut faz reaktanları, serum kompleman 3 ve 4, immunglobülinler, ASO, AST, ALT ve idrar tetkiki yapıldı. İki hastada sedimentasyon hızı yüksekti. Dört hastanın da serum kompleman düzeyleri normal bulundu.

Sonuç: Hastaların klinik ve laboratuvar bulguları literatür bilgileri ile karşılaştırılarak, çocukluk çağında nadir görülen ürtikeryal vaskülit ve ayırıcı tanısı tartışılmıştır.

Anahtar Sözcükler: Ürtiker, vaskülit.

ABSTRACT

Introductron: Urticarial vasculitis is a clinicopathological condition characterized by persistent urticarial weals which show vasculitic features on histology. There is evidence that type III hypersensitivity reaction and circulating immune complexes play role in the pathogenesis. The majority of patients are middle aged women. There are limited number of previously reported pediatric cases.

Cases: We herein report four pediatric cases of urticarial vasculitis. The patients were two (9 month old and a 2 year old) females and two (2 year old and a 10 year old) males. Urticarial plaques persisted for 4-7 days the patients. The lesions became purpuric and echymotic and healed by leaving hyperpigmentation. Skin biopsy was performed in one patient. In laboratory examination complete blood count, acute phase reactants, serum complement levels, immunoglobulins, ASO titers, AST, ALT levels and urinalysis were performed. Two patients had high sedimentation rate and all four had normal serum complement levels. Other laboratory findings were unremarkable.

Conclusion: Clinical and laboratory findings of patients have been compared by the literature data. Urticarial vasculitis in pediatric cases and its differential diagnosis have been discussed.

Key Words: Urticaria, vasculitis.

GİRİŞ

Ürtikeryal vaskülit histolojik olarak vaskülit bulgularını gösteren, klinikte persistan ürtikeryal döküntülerle karakterize olan bir klinikopatolojik durumdur (1). Klinikte farklı cilt ve sistemik bulgularla birlikte değişken serolojik bulguların eşlik etmesi, literatürde hastalığın farklı şekillerde isimlendirilmesine neden olmuştur. Hipokomplementemik kütanöz vaskülit, nekrotizan anjitis ile birlikte ürtiker ve artralji, hipokomplementemik vaskülitik ürtikeryal sendrom ve sistemik lupus benzeri sendrom gibi isimlendirmeler özellikle hipokomplementeminin eşlik ettiği olgularda kullanılmıştır (2). Histopatolojik olarak postkapiller venülit görülür. Lökositoklastik vaskülit ve fibrinoid nekroz önemli bulgulardır (3). Ürtikeryal vaskülit etiyojisi bilinmeyen bir hastalıktır (4). Viral enfeksiyonlar, sistemik lupus eritematozis gibi otoimmün hastalıklar, kriyoglobulinemi, ilaçlar, hepatit B antijeni ve malign hastalıklar ile ilişkili olarak bildirilen vakalar mevcuttur (5). Patogenezi tip III hipersensitivite reaksiyonunun rol oynadığı düşünülmektedir. Dolaşımdaki immün kompleksler, damar çevresinde kompleman depolanmaları ve kompleman kaskadının aktive olması immün kompleks hastalığını desteklemektedir (2). Hastalık sıklıkla orta yaşlı kadınlarda bildirilmiştir. Literatürde çocuk hastaları içeren büyük seriler bulunmamaktadır. Burada ürtikeryal vaskülit tanısı almış olan 4 ürtikeryal vaskülitli çocuk olgu sunulmuştur.

OLGUSUNUMU

Olgu 1

İki yaşında erkek hasta, ateş kusma öksürük ve döküntü şikayeti ile başvurdu. Öyküsünden 4 gün önce başvurduklarında kriptik tonsillitin saptandığı ve verilen intramusküler penisilin sonrası döküntüsünün çıktığı ve bir ay önce de tonsillit nedeniyle tedavi aldığı öğrenildi. Fizik muayenesinde elleri ve ayak tabanlarını da içine alan kollarda ve bacaklarda, yüzünde her iki yanakta olan basmakla solmayan kırmızı-mor renkli makülopapüler yer yer plaklar oluşturan döküntüsü mevcuttu ve diz eklemleri hareketle ağrıydı. Laboratuvar bulgularında beyaz küre:15 400/

mm³, periferik yaymasında lenfosit hakimiyeti vardı. Sedimentasyon; 40 mm/saat, C₃:137 mg/dl, IgE: 208 mg/dl, idrar mikroskopisi; 2-3 eritrosit, 3-4 lökosit bulundu. Ürtikeryal vaskülit düşünülen hastaya oral hidrokortison ve ateşli dönemlerinde parasetamol verildi. Beş günlük izleminde döküntüleri soldu.

Olgu 2

İki yaşında kız hasta bacaklarda döküntü ve şişlik şikayeti ile başvurdu. Öyküsünden bir gün önce akşam saatlerinde bacaklarında ve gluteal bölgesinde kırmızı döküntülerin başladığı arkasından bacaklarında şişlik oluştuğu ve yürümekte zorlandığı öğrenildi. Fizik muayenesinde her iki bacakta yaygın ödem ve tüm vücutta farklı boyutlarda basmakla solmayan mor renkli plak şeklinde döküntüler mevcuttu. Laboratuvar bulgularında beyaz küre: 20 600/mm³, sedimentasyon:13mm/saat, CRP:0,838 mg/dl (0,0-0,8), C₃:142 mg/dl, IgE:18 mg/dl, ASO < 25 IU/ml, idrar mikroskopisi normal, gaitada gizli kan negatif olarak değerlendirildi. Oral hidrokortison başlandı. Takiplerinde sağ bacak ve sol kolda şişliği saptanan hastaya ibuprofen verildi. Beş günlük izlemi sonunda döküntüleri soldu ve eklem bulguları kayboldu.

Olgu 3

On yaşında erkek hasta döküntü ve ateş şikayeti ile başvurdu. Öyküsünden 6 gün önce kulak arkasından



Şekil 1. Olgu 3'ün cilt bulguları

başlayan ve gövdesine yayılan kızamık, kaşıntılı papüller döküntüleri başladığı, döküntüleri gövdesine yayıldığı başvurdukları, kızamık ve sinüzit tanısı ile amoksisilin-klavulanik asit ve parasetamol başladığı öğrenildi. Döküntüsünün artması, ateşininin devam etmesi üzerine başvuran hastanın fizik muayenesinde

tüm vücutta yaygın mor renkli purpurik, ekimotik, basmakla solmayan plak şeklinde döküntüleri mevcuttu. Laboratuvar bulgularında beyaz küre:12700/mm³, sedimentasyon: 17 mm/saat, CRP:2,28 mg/dl (0,0-0,8), C₃:155 mg/dl, IgA:309 mg/dl, IgE: 52,5 mg/dl, ASO:243 IU/ml, idrar mikroskopisi eritrosit, lokosit

Tablo 1. Olguların klinik ve laboratuvar bulguları

	Olgu 1	Olgu 2	Olgu 3	Olgu 4
Yaş	2 ay	2 yaş	10 yaş	9 ay
Cinsiyet	Erkek	Kız	Erkek	Kız
Başlangıç Semptomları	Döküntü ve Ateş	Döküntü	Döküntü	Kaşıntı, döküntü
Eşlik Eden Semptomlar	Eklem Ağrısı	Sağ bacak, sol kolda artrit	Ateş	Ateş, artrit
Geçirilmiş Enfeksiyon Öyküsü	1 ay önce tonsillit	1 ay önce tonsillit	Yok	Yok
Döküntülerin Yayılımı	El-içi, ayak tabanı, kollar, bacaklar, yüz	Yüz, Alt ekstremiteler ve gluteal bölge	Tüm vücutta yaygın	Dört Ekstremit
Atopi Öyküsü	Yok	Yok	Yok	Yok
Beyaz Küre (/mm ³)	15 400	20 600	12 700	14 500
Sedimentasyon (mm/saat)	40	13	17	34
CRP (0,0-0,8 mg/d)	-	0,838	2,28	2,15
C ₃ (mg/dl)	137	142	155	109
IgE (mg/dl)	208	18	52,5	104
ASO (IU/ml)	-	<25	243	<25
İdrar mikroskopisi	2-3 eritrosit, 3-4 lökosit	Eritrosit, lokosit yok	Eritrosit, lokosit yok	Eritrosit, lokosit yok
Gaytada Parazit	-	-	-	-
Gaytada Gizli Kan	-	negatif	negatif	pozitif
Hastalık Süresi	5 gün	5 gün	7 gün	4 gün
Tedavi	Antihistaminik	Antihistaminik Nonsteroid Antiinflatuvar	Antihistaminik	Antihistaminik
Rekürrens	Gözlenmedi	Gözlenmedi	Gözlenmedi	Gözlenmedi

yok, gaitada gizli kan negatif olarak tespit edildi. Ürtikeryal vaskülit tanısıyla izlenen hastaya hidrok-sizin başlandı. İzleminde 7. günde yapılan cilt biyopsi-sinde papiller dermiste ödem ve perivasküler mono-nükleer hücre infiltrasyonu saptandı. Yedi günlük izlemi sonunda döküntüleri soldu (Şekil 1).

Olgu 4

Dokuz aylık kız hasta kaşıntı ve döküntü şikayeti ile başvurdu. Döküntülerinin çıkmasıyla eş zamanlı olarak ayak bileğinde şişlik olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde gövde ve her iki alt ve üst ekstremitelerin distalinde yaygın mor renkli plak ve yer yer pe-teşiyal alanlar içeren basmakla solmayan döküntüleri mevcuttu. Her iki ayak bileği ödemliydi. Laboratuvar bulgularında beyaz küre:14500/mm³, sedimentasyon: 34 mm/saat, CRP:2,15 mg/dl(0,0-0,8), C3:109 mg/dl, IgE:104 mg/dl, ASO< 25 IU/ml, idrar mikroskopisinde eritrosit ve lokosit yoktu. Gaitada gizli kan negatifti. Ürtikeryal vaskülit tanısıyla oral hidrok-sizin başlandı. Dört günlük izlemi sonunda döküntüleri soldu.

Olguların bulguları Tablo 1'de özetlenmiştir.

TARTIŞMA

Ürtikeryal vaskülit çocukluk çağına nadir bir hastalıktır. Literatürde bildirilmiş çok sayıda erişkin hastaya karşın, sınırlı sayıda çocuk hastada bildirilmiştir (4,6-8). Soylu ve ark (4), ürtikeryal vaskülit lezyonları ile başvurduktan bir yıl sonra SLE bulguları geliştiren 4 yaşında bir kız hasta bildirmişlerdir. Al Riyami ve arkadaşları (6)'nın bildirdiği, 11,12 ve 14 yaşlarında 3 ürtikeryal vaskülitli kardeşle pulmoner kanama bulguları da gelişmiştir. Bildirilen iki diğer çocuk hastadan biri 3 yaşında ve hipokomplementemik bir hastadır (7). On iki yaşındaki diğer hasta da hipokomplementemik olup, SLE seyri sırasında ürtikeryal vaskülit geliştirmiştir (8). Burada bildirilen hastaların biri 9 aylık, ikisi 2 yaş ve biri 10 yaşındadır. Literatürde bildirilen hastalar ile karşılaştırıldığında oldukça erken yaşta ortaya çıkmış vakalar olduğu görülmektedir.

Ürtikeryal vaskülitte en önemli klinik bulgu, kaşıntı, yanma ve ağrının eşlik ettiği ürtikerden ayrımı güç olan cilt bulgularıdır. Döküntülerin 24 saatten fazla sürmesi, genellikle 3-4 gün kadar kalması ile ürti-

kerden ayrılabilir (1). Bildirdiğimiz 4 hastada da döküntüler yaklaşık 5 gün sürdü. Ürtikeryal vaskülitli hastaların çoğunda lezyonlar tüm vücuda, üst ekstremiteler ve yüze de dağılım göstermektedir. Özellikle purpurik, ekimotik lezyonların daha çok alt ekstremitelerde gözlemlendiği Henoch-Schonlein pururasından ayrımında bu dağılım önemlidir. Bizim dört hastamızda da lezyonlar yüz, gövde, alt ve üst ekstremitelere yayılım göstermekteydi.

Laboratuvar incelemelerinde dört hastamızın 2'sinde sedimentasyon yüksekti. Literatürde hastaların % 28'inde ESR yüksekliği bildirilmiştir (5). Bildirdiğimiz hastaların hiçbirinde kompleman düşüklüğü saptanmadı. Literatürde kompleman düşüklüğü erişkin vakalarda % 18 olarak bildirilmektedir (1, 5).

En sık eşlik eden sistemik bulgu artralji ve artritter, % 50 oranında görülmektedir (9). Pulmoner sorunlar ve astım % 20, bulantı-kuma, karın ağrısı gibi gastrointestinal bulgular % 20, renal tutulum % 7 oranında görülür ve daha nadir olarak göz bulguları eşlik edebilir (1). Henoch-Schonlein pururasından farklı olarak ürtikeryal vaskülitte gastrointestinal kanama görülmemektedir.

Burada sunulan 4 normokomplementemik olgunun 2 sinde artrit saptanmıştır. Bu bulgu çocuklarda artrit daha sıklıkla ürtikeryal vaskülitte eşlik ettiği izlenimi vermektedir. Hastaların hiçbirinde idrarda hematüri veya proteinüri saptanmamıştır. Hastalarda gastrointestinal tutulumu düşündürecek karın ağrısı veya gaitada gizli kan pozitifliği gibi bulgular gelişmemiştir. Atopi öyküsü de, 4 hastada da bulunmamaktadır.

Literatürde bu ürtikeryal vaskülitte eşlik eden sistemik bulguların daha çok hipokomplementemik hastalarda saptandığı bildirilmektedir (1,7,8). Bizim 4 hastamızda da kompleman düzeyleri normal ve artrit dışında diğer sistemik bulguların gözlenmemiş olması, literatür bilgisini desteklemektedir.

Hastalarımızın 8 aylık izlemlerinde rekürrens veya ek hastalık bulgusu gözlenmemiştir. Hastaların diğer sistemik bulgularının olmaması, sadece antihistaminik tedavi ile bir haftadan kısa sürede bulguların gerilemesi ve rekürrens olmaması nedeni ile 3 hastada

histopatolojik tanıya başvurulmamıştır. Bulguları bir haftadan fazla devam eden 3 nolu hastaya cilt biyopsisi yapılmış ve perivasküler hücre infiltrasyonu dışında belirgin patolojik bulguya rastlanmamıştır. Ürtikeryal vaskülitin histopatolojik konfirmasyonu için lezyonlardan erken dönemde ve bazen seri biyopsiler alınması gerekebilir (1). Histopatolojik olarak fibrinoid nekrozun eşlik ettiği veya etmediği perivasküler inflamasyon, lökositoklastik vaskülit ve bazen perivasküler kanama görülebilir (8). Özellikle tanıda şüphe olan, k-

liniği uzayan yada tekrarlayan ve kompleman düşüklüğü ile seyreden hastalarda histopatolojik bulguları göstermek için tekrarlayan biyopsiler yapılabilir.

Ürtikeryal vaskülitte eşlik edebilecek veya özellikle çocuklarda uzun süreli izlemde ortaya çıkabilecek sistemik lupus eritematozis gibi otoimmün hastalıklar açısından dikkatli olunması gerekmektedir. Bildirilen çocuk hastaların artması ile çocukluk çağında ürtikeryal vaskülit hakkında bilgilerimizin artmasına katkıda bulunacaktır.

KAYNAKLAR

1. Black AK. Urticarial vasculitis. Clin in Dermatol. 1999;17:565-569.
2. Berg RE, Kantor GR, Bergfeld WF. Urtikerial vasculitis. Int J Dermatol. 1988;27:468-472.
3. Monroe EW, Schulz CI, Maize JC, Jordon RE. Vasculitis in chronic urticaria: an immunopathologic study. J Invest Dermatol. 1981;76:103-107.
4. Soylu A, Kavukcu S, Uzuner N, Olgac N, Karaman O, Ozer E. Systemic lupus erythematosus presenting with normocomplementemic urticarial vasculitis in a 4-year-old girl. Ped Int.2001;43:420-422.
5. Davis MD, Danoud MS, Kirby B, Gibson LE, Rogers RS 3rd. Clinicopathological correlation of hypocomplementemic and normocomplementemic urticarial vasculitis. J Am Acad Dermatol.1998;38:899-905.
6. Al Riyami BM, Al Kaabi JK, Elaııb EM, El Katim HS, Woodhouse NJ. Subclinical pulmonary hemorrhage causing a restrictive lung defect in three siblings with a unique urticarial vasculitis syndromes. Clin Rheumatol. 2003;22:309-313.
7. Cadnapaphornchai MA, Saulsbury FT, Norwood VF. Hypocomplementemic urticarial vasculitis: report of a pediatric case. Pediatr Nephrol. 2000;14:328-331.
8. DeAmicis T, Mofid MZ, Cohen B, Nousari HC. Hypocomplementemic urticarial vasculitis: report of a 12-year old girl with systemic lupus erythematosus. J Am Dermatol.2002;47:273-274.
9. Mehregan DR, Hall MJ, Gibson LE. Urticarial vasculitis: a histopathologic and clinical review of 72 cases. J Am Dermatol. 1992;26:441-448.