

ÜRTİKERYA PİGMENTOZA

Süleyman PIŞKIN*, Adnan GÖRGÜLÜ**, Filiz ÖZYILMAZ***
Ahmet ÖZTÜRK****

ÖZET

Mastositozlar dokularda mast hücresi birikimi ile karakterli bir hastalık grubudur. Mastositozların en sık görülen şekli ürtikerya pigmentozadır.

Bu yazıda, yedi yaşındaki bir kız çocuğunda bir ürtikerya pigmentoza olgusu sunulmaktadır. Hastada kaşıntı, hiperpigmente maküller ve papüller vardı. Darier belirtisi pozitif.

Anahtar Kelimeler: Ürtikerya pigmentoza.

SUMMARY

URTICARIA PIGMENTOSA

Mastocytosis includes a wide spectrum of clinical entities characterized by an infiltrate of tissue mast cells. The most common form the mastocytosis is urticaria pigmentosa.

In this article, because of its rare occurrence, a 7 year old female case of urticaria pigmentosa is presented. In our patient there were pruritus and multiple, small, red-brown, hyperpigmented macules and slightly elevated papules over the trunk and extremities. Darier's sign was present. Histologically, there was a mast cell infiltrate of the upper corium with a perivascular distribution.

Key words: Urticaria pigmentosa.

GİRİŞ

Mastositozlar dokularda mast hücresi birikimi ile karakterli bir hastalık grubudur (1-5).

* Yrd. Doç. Dr., T.Ü. Tıp F. Dermatoloji A.D. Öğr. Üyesi.

** Doç., T.Ü. Tıp F. Dermatoloji A.D. Öğr. Üyesi

*** Yrd. Doç., T.Ü. Tıp F. Patoloji A.D. Öğr. Üyesi

**** T.Ü. Tıp F. Dermatoloji A.D. Araştırma Görevlisi.

Hastalığın sistemik mastositoz, mastositoz sendromu, izole mastositom, ksantelasmaidea, telenjektazyia makülaris erüptiva perstans (TMEP), diffüz mastositoz, büllöz mastositoz, splenik mastositoz, mast hücreli lösemisi gibi sinonimleri vardır (4).

Mastositozların nedeni bilinmemektedir, ancak nadiren hereditenin etyolojide rol oynadığı görülmektedir ve ailesel olgular vardır (1, 2, 4, 6). Otolog kemik iliği transplantasyonundan sonra mastositoz gelişebilir (7).

Mastositozlar beyaz ırkta daha çok olmak üzere tüm ırklarda, her iki cinsde eşit oranda ve nadir olarak görülür (1, 2). Literatürde 1000 kadar olgu bildirilmiştir (5), hastaların çoğu çocuktur (1, 2, 5).

Mastositozların en sık görülen şekli ürtikerya pigmentozadır (1-4). Tablo I'de mastositozların sınıflandırılması gösterilmiştir.

Tablo I: Mastositozların Sınıflandırılması

I.	Deri mastositozu
	A. Mastositom
	B. Ürtikerya pigmentoza
	C. A ve B ile beraber görülebilen veziküllü veya büllü form
	D. Telenjektazia makülaris erüptiva perstans
	E. Diffüz mastositoz (Ksantelasmaidea tipi)
II.	Sistemik mastositoz
	A. Benign sistemik mastositoz
	B. Malign sistemik mastositoz
	C. Mastositoz sendromu
	D. Okkült mastositoz

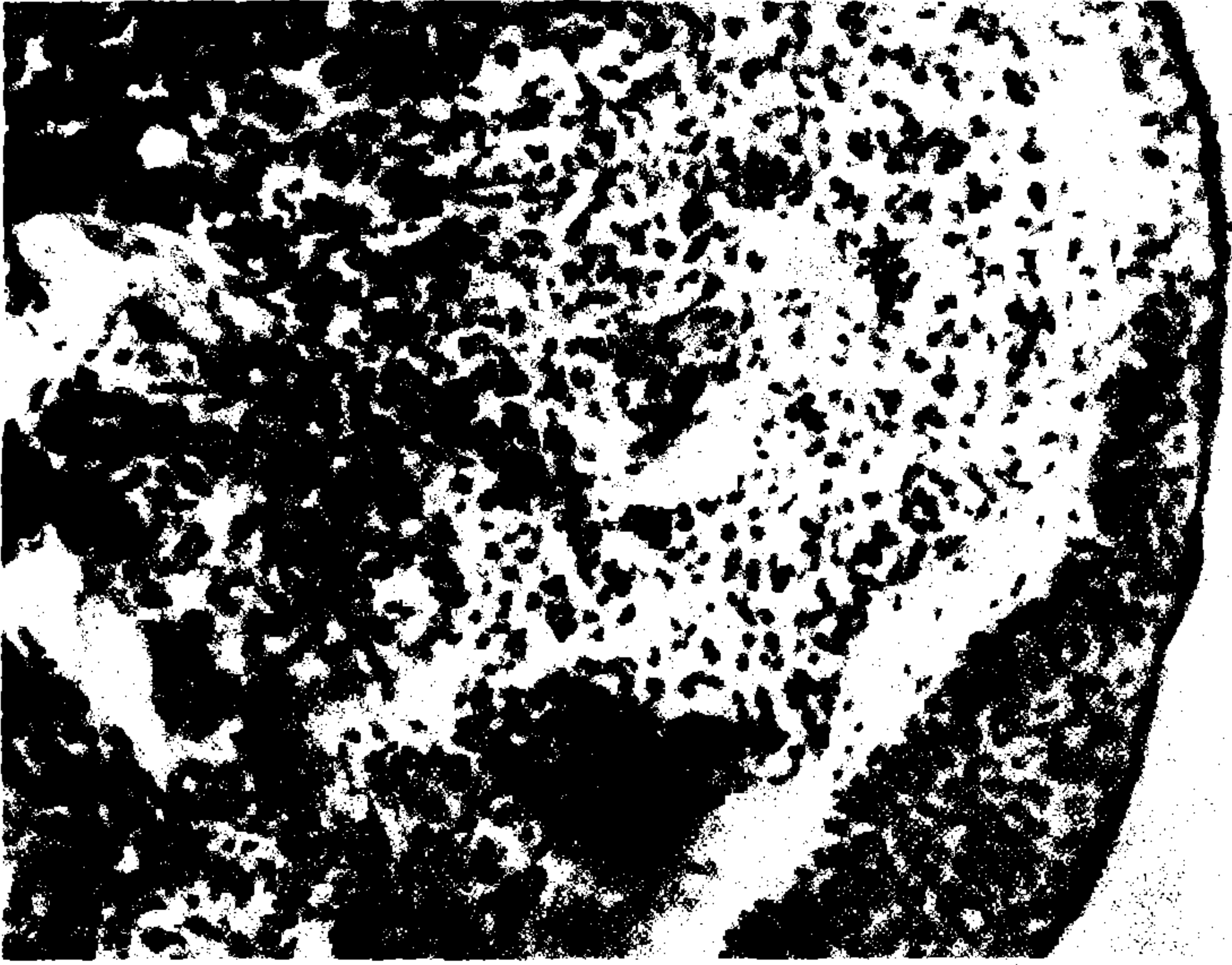
OLGU

N.K. yedi yaşında kız çocuğu. Polikliniğimize vücudundaki lekeler ve kaşıntı nedeniyle getirilmiş. Yakınmaları beş aylık bebek iken başlamış ve hiç geçmemiş. Flush tanımlamıyor. Öz ve soy geçmişinde bir özellik yok. Sistemik muayenesinde patoloji saptanmadı. Dermatolojik muayenesinde gövdede ve ekstremitelerde, çok sayıda, yuvarlak ve oval 1-2 cm çaplarında, kırmızı-kahverengi hiperpigmente maküller ve yer yer deriden hafif kabarıklık papüller görüldü, mukozalar normaldi (Şekil 1). Darier belirtisi pozitif olarak değerlendirildi. Laboratuvar tetkiklerinde pa-



Şekil 1. Olgunun klinik görünümü.

toloji bulunmadı. Histopatolojik incelemede, üst dermiste sınırlı, oval veya yuvarlak ve küçük nukleuslu, belirgin sitoplazmalı, genellikle iğsi, bazıları küboidal hücrelerden oluşan, küçük kümeler halinde yer almış hücresel infiltrasyon görüldü (Şekil 2). Yapılan toluidin boyamada bu tanımlanan hücrelerin, metakromatik granüller içerdiği saptandı (Şekil 3). Bu klinik ve histopatolojik bulgular ile olgu ürtikerya pigmentoza tanısı aldı.



Şekil 2. Üst dermiste mast hücresi infiltrasyonu.
HE, x230.



Şekil 3. Mast hücresi granülleri (okla işaretli).
Toluidin, x 720.

TARTIŞMA

Ürtikerya pigmentoza, olguların çoğunda iki yaşından önce başlar (1-3). Lezyonlar daha çok doğumdan sonraki ilk iki ay içerisinde, bazen daha geç ortaya çıkar; bazı olgularda lezyonlar doğumda vardır (1-2). Lezyonlar daha çok gövdede, simetrik yerleşimli, çok sayıda, küçük, kırmızı-kahverengi, hiperpigmente ve hafif kabarık papüllerdir. Bunların üzerine travma uygulanırsa, eritemli ürtiker papülü şeklinde lezyonlar gelişir (Darier belirtisi) (1-3). Gövdenin yanısıra boyun, saçlı deri ve ekstremiteler sık, avuçlar ve ayak tabanları ile ağız ve diğer mukozalar seyrek olarak tutulur (2). Maküller ve papüllerle birlikte plaklar ve nodüller de görülebilir (1,2). İki yaşın altındaki olgularda, varolan lezyonların üzerinde vezikül ve büll gelişimi sıktır (2-4). Çocukluk çağının büllü hastalıklarının arasında ürtikerya pigmentoza da yer alır (8-9).

Çocuklukta görülen ürtikerya pigmentoza olgularının çoğunda lezyonlar adolesan çağda kaybolur, bazen erişkin yaşta da devam edebilir; bazılarında ise sistemik lezyonlar ortaya çıkar (1-3). Erişkin yaşta ortaya çıkan ürtikerya pigmentoza olgularında lezyonlar kalıcıdır, olguların %10'unda sistemik lezyonlar belirir (2-4). Sistemik tutulum, yetişkinlerde başlayan olgularda çocuklukta başlayan olgulardan 8 kat daha fazla olmaktadır (5). Ürtikerya pigmentoza olgularında az sayıda ölüm de bildirilmiştir (2-4).

Hastaların çoğunda çok az semptom vardır veya hiç semptom yoktur, üçte biri kaşıntı ve flushdan yakınırırlar (1-2). Flush; sıcak banyo, havluya silinme, baharatlı gıdalar, peynir, alkol, morfin, aspirin, atropin, polimiksin B gibi ilaçlarla ortaya çıkabilir. Sistemik tutulumda en sık kemik, karaciğer, dalak ve GİS etkilenir ve tutulan organa göre semptomlar bulunur (1-2-4).

Ürtikerya pigmentozanın histopatolojik özelliği dermiste iğsi ya da küboidal olabilen mast hücrelerinin gruplar veya nodüller tarzında yer almasıdır. HE boyalı preparatlarda bu hücreler fibroblastlara çok benzer, ancak toluidin veya giemsa boyası ile sitoplazmalarındaki metakromatik granüllerin gösterilmesi tanı koydurucudur. Histopatolojik tipleri kısaca şöyle özetlenebilir (10):

1. Makülopapüler tip: Mast hücreleri dermisin üçte bir üst kısmına lokalize olup özellikle damar çevrelerinde yoğunlaşmaktadır.

2. Nodüler tip: Bu form tek büyük bir nodül şeklinde olabileceği gibi multipl küçük nodüller şeklinde de olabilir. Mast hücre infiltrasyonu dermisin tüm katlarını, hatta subkutan yağ dokusunu tutabilir.

3. Diffuz eritrodermik tip: Mast hücre infiltrasyonu bu tipte de üst dermise lokalizedir, ancak infiltrasyon bant şeklinde kesintisiz yoğunluk göstermektedir.

4. Büllöz tip: Çocukluk çağında görülen Ürtikerya pigmentozaların nodüler veya eritrodermik formlarında bazen subepidermal bül gelişebilir. Bül kavitesinde sıklıkla mast hücreleri ve eosinofiller bulunabilir.

Olgumuz, lezyonun sadece üst dermiste lokalize olması ve infiltrasyonun küçük gruplar halinde, özellikle damar çevrelerinde yer alması nedeniyle makülopapüler tipe uymaktadır.

Başlangıç yaşı, lezyonların özelliği ve yerleşimi, Darier belirtisinin pozitif oluşu, histopatolojik bulguları ile olgumuz, literatüre uyumlu, sistemik tutulum göstermeyen bir çocukluk çağı ürtikerya pigmentoza olgusudur. Olgu, nadir görülmesi, nedeniyle ilginç bulunmuştur.

KAYNAKLAR

1. Carter D.M., O'Keefe E.J.: *Mastocytosis*. In: Mochella SL, Hurley HJ, eds. *Dermatology*. 2nd edit. Philadelphia. WB Saunders Company, pp1214-1218, 1985.
2. Demis D.J.: *Mast cell disease (Urticaria pigmentosa)* Demis DJ. ed. *Clinical Dermatology*. 14 th edit. Philadelphia, Harper and Row, (1) 4-11, 1-27, 1987.
3. Geaves M.W.: *The mastocytosis*. In: Rook A, Wilkinson DS, Ebling FJG, Champion RH, Burton JL, eds. *Textbook of Dermatology*, 4 th edit. Oxford. Blackwell Scientific Publications 1986 pp.1719-1726.
4. Demis D.J.: *Mast cell diseases*. In: Orkin M, Maibach HI, Dahl MV, eds. *Dermatology*. 1 st edit. USA. Prentice-Hall International Inc., pp 370-373, 1991.
5. Güneş A.T., Özdemir E., Avcı O., Canda T., Özdemir F.: *Mastocytosis macularis adultorum*. *Deri Hast. Frengi Arş.* 25(2): 145-153, 1991.
6. Anstey A., Lowe D.G., Kirby J.D., Horton M.A.: *Familial mastocytosis: a clinical, immunophenotypic, light and electron microscopic study*. *Br J Dermatol* 125 (6): 583-587, 1991.
7. Van Hoof A., Criel A., Louwagie A., Vanvuchelen J.: *Cutaneous mastocytosis after autologous bone marrow transplantation*. *Bone Marrow Transplant* 8(2): 151-153, 1991.
8. Eichenfield L.F., Honig P.J.: *Blistering disorders in childhood*. *Pediatr Clin North Am.*38 (4): 959-976, 1991.
9. Oranje A.P., Soekanto W., Sukardi A., Vuzevski V.D., van der Willigen A., Afiani H.M.: *Diffuse cutaneous mastocytosis mimicking staphylococcal scalded-skin syndrome: report of three cases*. *Pediatr Dermatol* 8(2): 147-151, 1991.
10. Lever W.F., Schaumberg-Lever G.: *Congenital Diseases (Genodermatoses)* Lever WF, Schaumberg-Lever G. eds. *Histopathology of the Skin*. 6 the edit. Philadelphia, JB Lippincott Company, 57-91, 1983.