

# Gardner Diamond Sendromu: Olgu Sunumu

## *Gardner Diamond Syndrome: Case Report*

### Öz

Gardner-Diamond Sendromu (otoeritrosit sensitizasyon sendromu) genellikle genç kadınlarda görülen, hematolojik testlerin normal olduğu, ekimozlarla belirti veren nadir bir sendromdur. Sıklıkla ekstremiteleri tutan ekimozlar, özellikle emosyonel stres veya hafif travma sonrasında spontan olarak ortaya çıkar. Gardner Diamond sendromlu bazı hastalarda, hemorajik bulgular ve depresyon, dissosiyatif bozukluk, çocuklukta yaşanan psikojenik travmalar, konversiyon semptomları birlikteliği saptanmıştır. Her iki uylukta tekrarlayan ekimotik lezyonları olan 39 yaşındaki bir olgu sunulmuş ve literatür gözden geçirilmiştir.

### Abstract

Gardner-Diamond Syndrome (Autoerythrocyte Sensitization Syndrome) is a rare syndrome manifesting itself as ecchymotic plaques but hemostatic screening tests are completely within normal limits usually seen in young women. Ecchymosis which is mostly seen in extremities, spontaneously occurs after emotional stress and mild trauma. In some cases with Gardner Diamond syndrome, hemorrhagic findings and depression, dissociative reactions, psychogenic trauma in childhood, symptoms of conversion symptoms have been reported. A 39 years old presented with recurrent episodes of ecchymotic bruising over the anterior aspect of both thighs and the literature was reviewed.

### Giriş

Gardner-Diamond Sendromu (GDS) diğer ismi ile otoeritrosit sensitizasyon sendromu (OES), Gardner ve Diamond tarafından ilk kez 1955 yılında minör travma sonrası oluşan ağrılı ekimozları tanımlamaktadır ayrıca etiopatogenezi öne sürerek Ratnoff ve Agle aynı tabloyu psikojenik purpura olarak adlandırmışlardır (1,2). Gardner Diamond sendromu daha çok kadınları etkilemekle birlikte nadiren erkek vakalarda bildirilmiştir (3,4,5). Etiyoloji tam bilinmemekle birlikte emosyonel stresin ve psikiyatrik hastalıkların tetiklediği vurgulanmaktadır (6). Bu yazıda 39 yaşında her iki uyluğunda tekrarlayan ekimotik lezyonları olan vaka literatür ışığında gözden geçirilerek diğer branş hekimlerinin gözünden kaçabilen ve hastalık oluşumunda etkili olan psikiyatrik durumlar vurgulanmak istenmiştir.

### Vaka

39 yaşında kadın hastadan psikiyatri servisinde yatışı sırasında son 2 yıldır olan ancak son haftalarda artan her iki uylukta kendiliğinden oluşan ekimozları olduğu öğre-

**Uzm. Dr. Berna BULUT ÇAKMAK<sup>1</sup>**  
**Yrd. Doç. Dr. Sevda ÖNDER<sup>2</sup>**

<sup>1</sup> Ordu Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Psikiyatri Kliniği  
<sup>2</sup> Ordu Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Dermatoloji Kliniği

**Yazışma Adresleri /Address for Correspondence:**

Berna BULUT ÇAKMAK,  
Bucak Mah. Ordu Üniversitesi  
Eğitim ve Araştırma Hastanesi  
Altınordu/Ordu

**Tel/phone:** +90 452 225 23 44  
**E-mail:** bernabulut87@hotmail.com

### Anahtar Kelimeler:

Gardner Diamond Sendromu,  
Depresyon, Konversiyon

### Keywords:

Gardner-Diamond, Depression,  
Conversion

nildi. Hasta dahiliyeye danışıldı. Yapılan tetkikler sonucunda hematolojik veya immünolojik bir patoloji saptanmadı. Sonrasında hasta dermatolojiye danışıldı. Yapılan dermatolojik muayenede hastanın her iki alt ekstremitelerinde ekimotik yamaları mevcuttu. Hastada GDS düşünüldü ve hastanın ön kol derisine santrifüj edilerek plazması ayrıştırılmış venöz kanı enjekte edildi. Enjeksiyondan yaklaşık 1 saat sonra enjeksiyon alanında ekimoz saptandı. Hastaya anamnez, klinik ve laboratuvar bilgileri eşliğinde GDS tanısı konuldu.

### Psikiyatrik Öykü

39 yaşında, evli, 2 çocuğu olan ilkokul mezunu olan hasta keyifsizlik, mutsuzluk, hayattan zevk alamama, halsizlik, isteksizlik ve bayılma şikayetleri ile psikiyatri polikliniğine başvurdu. Yapılan muayenesinde son 2 yıldır bu şikayetlerinin devam ettiği ve ayaktan psikiyatrik tedavi görüldüğü ancak son 3 aydır şikayetlerinin arttığı öğrenildi.

Hasta evliliğinin başından bu yana eşinin ailesiyle sorunlar yaşamış. Zaman zaman bu sorunları çok abarttığını düşünüyor ancak yine de aklından atamıyor ve boş zamanlarında sürekli eski yaşadıklarını düşünüyor. Son iki yıldır yaşadıkları maddi sorunlarla birlikte hastanın keyifsizlik, mutsuzluk şikayetlerinde artış olmuş ve bunlarla başetmekte zorlanmaya başlamış. Bu şikayetleri nedeni ile zaman zaman eşi ve çocukları ile sorunlar yaşıyor, eşinin ailesi ona yardım etmek istese de hastanın öfkesi azalmıyor, herşeye alınıyor ve öfkeleniyormuş. Sürekli yalnız kalmak ve yatmak istiyormuş. Son 3 aydır evdeki işlerini yapamamaya başlamış. Eski yaşadığı sorunlar aklına geldiğinde bacaklarında güçsüzlük ile başlayan bayılması oluyormuş. Bu bayılmalar sırasında seslenildiğinde duyuyor ve bayılmaları özellikle emosyonel stres sonrasında oluyormuş. Bayılmalarına yönelik incelemelerde organik bir etiyoloji saptanmamış. Psikiyatrik muayenesinde bilinci açık ve yönelimi tamdı. Duygu durumu çökkün, düşünce içeriğinde anhedoni var, bugüne ve geleceğe ilişkin depresif düşünceler hakimdi. Sık sık konversif bayılma nöbetleri tarif ediyordu. Yargılama korunmuş, içgörüsü tamdı.

DSM-5 tanı ölçütleri dikkate alındığında psikiyatrik değerlendirme sonucunda hastada major depresyon bozukluğu ve konversiyon bozukluğu tanıları düşünüldü ve tedavi amacı ile psikiyatri servisine yatırıldı.

Yatışı öncesinde paroksetin 40 mg/gün kullanan hastaya psikiyatri poliklinik başvurusu öncesi bayılmaları ve kaygısı nedeni diazepam 10 mg/gün başlanmış. Yatışında paroksetin kademeli kesildi ve venlafaksin başlandı. Takiple göre 150 mg/güne kadar doz yükseltildi ve hastanın kaygısı ve konversif nöbetlerinin azalmasıyla diazepam azaltılarak kesildi.

6 haftalık yatış süresinde hastaya medikal tedavi yanı sıra destekleyici psikoterapi uygulandı. Bu süreçte hastanın depresif şikayetlerinde gerileme olduğu gözlemlendi son 2 hafta konversif nöbeti olmadı. Psikiyatrik hastalığındaki iyileşmeye paralel yeni ekimoz oluşumunda azalma olduğu gözlemlendi. Taburculuk sonrası yapılan poliklinik kontrollerinde psikiyatrik açıdan hastanın remisyonda olduğu saptandı ve yeni ekimozlarının oluşmadığı öğrenildi.

### Tartışma

1955 yılında Gardner ve Diamond, zedelenmeye karşı travma bölgelerinde önce ağırlı ekimozlar daha sonra progresif eritem ve ödemle karakterize anormal yanıt veren dört kadın hasta tanımladılar. İlk kez Gardner ve Diamond hastalığın kişinin kendi kanına karşı gelişen otosensitizasyon ile ilişkili olduğunu belirtmişlerdir. GDS olan en geniş hasta serisi (71 hasta) 1989 yılında Ratnoff tarafından bildirilmiştir. Bu hastalık için psikojenik purpura terimini ilk kez Ratnoff kullanmıştır (7).

Gardner ve Diamond hastalığın eritrosit stromasına karşı otosensitizasyon sonucu geliştiğini belirtmişlerdir. Daha sonra Groch ve arkadaşları tarafından hastalığın patogenezinde eritrosit stromasında bulunan fosfatidilserine karşı otosensitizasyon gelişiminin olduğu gösterilmiştir. Daha sonra yapılan çalışmalarda Gardner-Diamond hastalarında eritrosit hücre membranlarındaki fosfatidilserinin sağlıklı insanlardan daha farklı bir dağılıma sahip olduğu gösterilmiştir (8,9,10). Bazı yazarlar hastalığın trombositoz, bozulmuş trombosit agregasyonu, idyopatik trombositopenik purpura, artmış aktive tromboplastin zamanı gibi çeşitli hematolojik bozukluklar ile ilişkili olabileceğini öne sürmüşlerdir. Diğer önerilen mekanizma kinin-kallikrein sistemindeki dalgalanma nedeniyle venöz kapiller tonusunun regülasyonunda bozulma, endoteldeki fibrin sentezinde bozulma ve kapillerlerin duvarlarında defektler oluşmasıdır. Bazı yazarlar bu hastaların trombosit agregasyon çalışmalarında anormal trombosit yanıtlarının olabileceğini bildirmişlerdir (3). Bununla birlikte literatürde hastalığın immünolojik hastalıklarla ilişkili olabileceği de bildirilmiştir (8). Bu sendrom sistemik lupus hastalığının birincil belirtisi olarak da ortaya çıkabilir (11). Bakır içeren rahim içi araca maruz kalma veya deriye bakırın direk teması da etyolojiler arasında gösterilmektedir (12). Yapılan tüm çalışmalara rağmen hastalığın etyopatogenezi anlaşılamamıştır. Olgumuzda herhangi bir hematolojik veya immünolojik bozukluk saptanmadı. Olgumuzda rahim içi araç öyküsü yoktu.

Deri lezyonlarının oluşması genelde fiziksel travma veya ameliyatı takip eder, ancak travma olmadan da görülebilir. İlk olarak ortaya çıkan bulgu, vücudun herhangi bir yerinde yerleşebilen, spontan oluşan, farklı boyutlarda ağırlı, şiş

ekimotik plaklardır (7,8). Sendromun kardinal belirtisi olan ekimoz genelde belli bir sırayı takiben ortaya çıkar. Sızlama, yanma, batma hissini 2-6 saat bazen de 24 saat sonra eritem, ödem, sıcaklık ve ağrı izler. Bu inflamatuvar dönem 24 saat kadar devam edebilir ve sonraki günlerde şişlik azalırken eritemli sıcak infiltrasyon konsantrik olarak genişleyerek ekimoza dönüşür (13,14). Ancak lezyonlar periyodik olarak tekrarlar. Prodromal bulgusu genellikle halsizlik ve kırgınlıktır. Tüm hastalarda ortak bulgu emosyonel streştir. Hastalık çoğunlukla erişkin kadınlarda görülmekle beraber literatürde adölesanlarda ve erkeklerde de görüldüğü bildirilmiştir (8,10,13).

GDS ile ilişkili olarak ateş, artralji, miyalji ve başdönmesi görülebilir. Çok sayıda hasta epigastrik ağrı, kanama, bulantı, kusma ve diyare gibi farklı gastrointestinal semptomlar bildirmişlerdir (8). Epistaksis, gastrointestinal sistem hemorajisi, hematüri, hemartroz, menoraji, intrakranial kanama görülen olgular da bildirilmiştir (8,10). Olgumuzda ilişkili başka bir semptom saptanmadı.

Psikolojik faktörlerin GDS ile ilişkisi bu tanı için temel dayanaktır ve bunların varlığı sendromun temel teşhis bileşenlerinden biridir. Bununla birlikte, psikolojik bulguların spektrumunda belirgin heterojenlik sürmektedir ve hastalığın etyolojisinde bu faktörlerin kesin rolü hala yetersiz kalmaktadır (8). Çeşitli ilişkili psikopatolojiler arasında depresyon, anksiyete, agresyon, emosyonel instabilite, obsesif davranışlar, hipokondriazis, cinsel sorunlar, mazoşizm ve histrionik ve borderline kişilikler bulunur (8,10). Stresin lezyon oluşumuna sebep olan patofizyolojik süreci başlatan immün mekanizmayı nasıl tetiklediği halen anlaşılamamıştır (8). Hastamızda majör depresyon bozukluğu ve konversiyon bozukluğu düşünüldü. Hastalığın etyolojisi tam olarak bilinmese de hastanın ekimozlarının ilk hastalık belirtilerinin başlamasıyla eş zamanlı olması ve psikiyatrik şikayetlerinin şiddetlenmesiyle ekimozların artması, psikiyatrik tedavi sonucunda hastalık belirtilerinin ortadan kalkması psikiyatrik etkenlerin hastalıkla ilişkili olabileceğini düşündürmüştür.

GDS'nun tipik laboratuvar bulgusu yoktur, koagülasyon ve kanama ile ilgili parametreler normal sınırlardadır. Histopatolojik incelemede tipik bulgular olmadığından çoğunlukla gerekli değildir. Otolog venöz kanın yıkanmış otolog eritrositlerin ya da lökositlerin intradermal enjeksiyonu tanıda yardımcı olabilmektedir. Her ne kadar testin pozitifliği tanı koymada yardımcı olsa da negatifliği tipik görünümü GDS'nu ekarte ettirmez (6,9,13). Olgumuzda yapılan tüm laboratuvar testleri normal değerlerdeydi. İntradermal teste tipik ekimotik lezyonların oluştuğu gözlemlendi.

GDS'nin tedavisi genellikle başarısızdır. Antihistaminik, steroid, antibiyotik, antimalaryal, immünesüpresifler, östrojen, antikoagulan, C vitamini denenmiş fakat hiçbirinde önemli bir yarar sağlanamamıştır. En iyi tedavi psikoterapi ve psikotrop ilaç alımıdır (6,13,14). Olgumuza verilen psikiyatrik tedavi ile şikayetlerinde belirgin düzelme gözlemlendi.

Sonuç olarak GDS nadir görülen ve eşlik eden semptomlar nedeniyle tanı konulması zor bir hastalıktır. Tekrarlayan ekimozlar ile polisemptomatik hastalık tablosu gösteren ve laboratuvar incelemeleri normal değerlerde olan hastaların değerlendirilmesi sırasında bu nadir hastalığın akılda tutulması gerektiğini, bu hastaların psikiyatrik açıdan değerlendirilmesini ve multidisipliner yaklaşımın öneminin vurgulanması gerektiğini düşünüyoruz.

### Kaynaklar

1. Gardner FH, Diamond LK. Autoerythrocyte sensitization a form of purpura producing painful bruising following autosenitization to red blood cells in certain women. *Blood* 1955; 10(7):675-690.
2. Ratnoff OD. "Psychogenic purpura (autoerythrocyte sensitization): an unsolved dilemma. *The American journal of medicine* 1989; 87(3): 16-21.
3. Puetz J, Fete T. Platelet function disorder in Gardner-Diamond syndrome: a case report and review of the literature. *Journal of pediatric hematology/oncology* 2005; 27(6): 323-325.
4. Regazzini R, Malagoli PG, Zerbini N, De Filippi C, Serra F, Donadini A. Diamond Gardner Syndrome: A Case Report. *Pediatric dermatology* 1998; 15(1) : 43-45.
5. Ingber A, Alcalay J, Feuerman EJ. Autoerythrocyte sensitization (Gardner-Diamond syndrome) in men: a case report and review of the literature. *Postgraduate medical journal* 1985; 61(719) : 823-826.
6. Adışen E, Karaca F, Gürer MA. Gardner Diamond Syndrome. *Gazi Medical Journal* 19.1 (2008): 45-47.
7. Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP. Purpura: Mekanizmlar ve Ayrıcı Tam. Sarıcaoğlu H, Bülbül Başkan E. *Dermatoloji*. 2. Baskı. Edinburgh, Mosby. 2008. p. 329
8. Jafferany M, Bhattacharya G. Psychogenic Purpura (Gardner-Diamond Syndrome). *Prim Care Companion CNS Disord*. 2015; 17(1): 104088
9. Ivanov OL, Lvov AN, Michenko AV, Künzel J, Mayser P, Gieler U. Autoerythrocyte sensitization syndrome (Gardner-Diamond syndrome): review of the literature." *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology* 2009; 23(5): 499-504
10. Özüğüz P, Polat S, Doğruk Kaçar S. Autoerythrocyte Sensitization Syndrome: A Case Report. *J Clin Anal Med* 2014; 5(2): 160-2
11. Scott JP, Schiff DW, Githens JH. The autoerythrocyte sensitization syndrome as the primary manifestation of systemic lupus erythematosus." *The Journal of pediatrics* 1981; 99(4): 598-600.
12. Grossman RA. Autoerythrocyte sensitization worsened by a copper-containing IUD." *Obstetrics & Gynecology* 1987; 70(3): 526-528
13. Kavala M, Südoğan S, Büyük AY, Aksakal A, Sarıgül Ş, Eskiçırak B. Otoeritrosit sensitizasyon sendromu: Gardner Diamond sendromu. *Türkderm* 2003; 37(2):120-3.
14. Öztürk P, Akman Y, Sayar H. Gardner-Diamond syndrome: case report. *Gaziantep Med J* 2012; 18(1): 39-41