

Bir Ürtikerya Pigmentoza Olgusunda Darier Bulgusu

Dr. İsmail ÖRS¹, Doç. Dr. Mualla POLAT¹

¹Abant İzzet Baysal Üniversitesi, İzzet Baysal Tıp Fakültesi Deri ve Zührevi Hastalıkları Anabilim Dalı, Bolu

ÖZET

Bir Ürtikerya Pigmentoza Olgusunda Darier Bulgusu

Ürtikerya pigmentoza çocuklarda ve erişkinlerde deri mastositozlarının en sık görülen formudur. Ürtikerya pigmentozada en sık görülen deri bulguları monomorfik tipte maküler, papüler ve nodüler lezyonlardır. Lezyonlara travma uygulanmasıyla saptanan *Darier* bulgusu tanıda önemlidir. Histopatolojik olarak deride artmış mast hücre birikimleri saptanır. Klinik ve histopatolojik olarak ürtikerya pigmentoza tanısı koyduğumuz bir buçuk aylık erkek olguda *Darier* bulgusunun tipik örneğini sunmak ve ürtikerya pigmentozayı literatür eşliğinde tartışmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Ürtikerya pigmentoza, Darier bulgusu

ABSTRACT

Darier's Sign in a Patient with Urticaria Pigmentosa

Urticaria pigmentosa is the most common form of cutaneous mastocytosis in children and adults. The most common types of skin manifestations of urticaria pigmentosa is characterised by monomorphic macular, papular and nodular lesions. Darier's sign is identified by applying the trauma to the lesions is important at diagnosis. Histopathologically, an increased mast cell accumulation in the skin is determined at urticaria pigmentosa. We aimed to discuss by the review of the literature a half month old male patient with urticaria pigmentosa that is a clinically and histopathologically diagnosed and present as a typical sign of Darier.

Key Words: Urticaria pigmentosa, Darier's sign

Giriş

Mastositoz mast hücrelerinin deride daha sık olmakla birlikte kemik iliği, karaciğer, dalak, lenf düğümleri, gastrointestinal sistem gibi diğer organlarda aşırı üretimi ve birikimi ile karakterize, nadir görülen bir hastalıktır (1, 2). Ürtikerya pigmentoza (ÜP), mastositoma, diffüz kutanöz mastositoz ve telenjiyektazy makülaris erüptiva perstans deri mastositozları arasında yer alır (2). ÜP çocuklarda ve erişkinlerde deri mastositozlarının en sık görülen formudur (3). Ürtikerya pigmentozada en sık görülen deri bulguları monomorfik tipte makülopapüler ve nodüler lezyonlardır (3, 4). Lokal travma uygulanmasıyla lezyonlarda eritem ve ürtikerin ortaya çıkışı Darier bulgusu olarak bilinir ve tanıda önemlidir (3).

Klinik özellikleri ve histopatolojik bulguları ile ürtikerya pigmentoza tanısı koyduğumuz bir buçuk aylık erkek olguda *Darier* bulgusunun tipik örneğini sunmayı amaçladık.

Olgu

Bir buçuk aylık erkek bebek, ailesi tarafından doğumundan on beş gün sonra ilk olarak sol el üzerinde ortaya çıkan, sivilce şeklinde başlayıp zamanla büyüyen kabarıklık lezyonun ve gövde üst kısımlarındaki kahverengi lekelerin değerlendirilmesi için polikliniğimize getirildi. Hastanın fizik muayenesinde patoloji saptanmadı. Yapılan dermatolojik incelemesinde sol el dorsalinde 2x2.5cm çapında, kırmızı-kahverengi renkte plak, çenesinde ve sırtında da çapları 0.5-1cm arasında değişen eritemli makül ve papüller tespit edildi (Resim 1a, 1b). Hastanın sırtındaki maküllere travma uygulanması sonucu Darier bulgusu pozitifliği olarak tanımlanan, travma uygulanan alanda eritemde artış ardından lokal ödemin ortaya çıktığı saptandı (Resim 2). Hastanın yapılan sistemik in-



Resim 1a. Çenede çapları 0.5-1cm arasında değişen eritemli papüller

Resim 1b. Sol el dorsalinde 2x2.5cm çapında kırmızı-kahve renkte plak lezyon.

celemesinde herhangi bir patolojik bulgu saptanmadı. Rutin laboratuvar tetkikleri (tam kan sayımı, tam idrar tetkiki, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normal sınırlardaydı. El üzerindeki lezyondan yapılan punch biyopsinin histopatolojik incelemesinde keratinize çok katlı yassı epitel altında üst dermiste damarlar çevresinde yoğunlaşan mononükleer

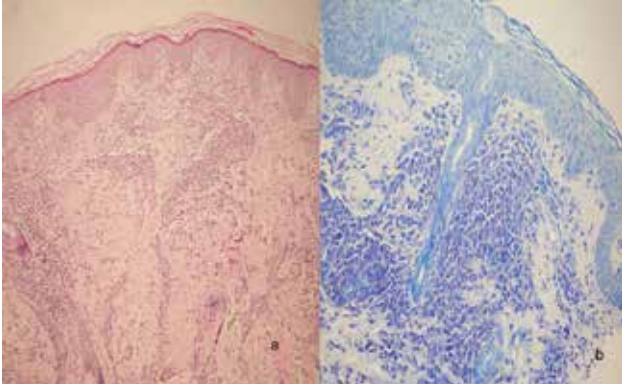


Resim 2. Travma ile eritemde artış, ardından lokal ödemin varlığı, Darier bulgusu pozitifliği.

NOT: Bu olgu sunumu 2010 yılında Antalya'da yapılan 23. Ulusal Dermatoloji kongresinde poster bildirisi olarak sunulmuştur.

Dermatoz 2012 ; 3(4) : 133-135.

iltihabi hücre infiltrasyonu izlendi (Resim 3a). Toluidin mavisi ile yapılan incelemede ise özellikle damarlar etrafında yoğunlaşan bazofilik nükleuslu, sitoplazmalarında fuşya rengi granüller olan iğsi şekilli mast hücreleri saptandı (Resim 3b). Olguya öykü, klinik ve histopatolojik bulgular eşliğinde ÜP tanısı kondu.



Resim 3a. Keratinize çok katlı yassı epitel altında üst dermiste damarlar çevresinde yoğunlaşan mononükleer iltihabi hücre infiltrasyonu (H&E x 40) **3b.** Damarlar etrafında yoğunlaşan bazofilik nükleuslu, sitoplazmalarında fuşya rengi granüller olan iğsi şekilli mast hücreleri (Toluidin blue x 100)

Tartışma

ÜP ilk olarak Nettleship ve Tay tarafından 1869 yılında ürtikerin nadir görülen bir formu olarak tanımlanmıştır (3, 4). Daha sonra Unna 1887 yılında mast hücreleri ve ÜP arasındaki ilişkiyi göstermiştir (4). Mastositozların en sık görülen formudur (5). Genellikle bebeklerde ortaya çıkar ve olguların %50'si iki yaşından önce bulgu verir (3, 4). Bizim olgumuzda da lezyonların iki yaşından önce ortaya çıkması nedeniyle literatürle uyumlu idi.

ÜP vücutta, güneş görmeyen alanlarda daha sık olarak, sarı, sarımsı-kahverengi, kırmızı-kahve renklerde makül ve papüller şeklinde görülür. Avuç içi, ayak tabanı ve saçlı deri genellikle tutulmaz (3). ÜP'da sık olmamakla birlikte büllöz lezyonlar da görülebilir. Vezikül ve büller hastalığın ilk bulgusu olabilir (6). Olgumuzda lezyonlar kırmızı-kahverengi, makül, papül ve plaklar şeklindeydi.

ÜP'da lezyonlara uygulanan minör travma sonucu mast hücre degranülasyonu ve inflamatuvar mediyatör salınımına bağlı olarak lezyon etrafında kızarıklık ve ürtikeryal kabartının ortaya çıkışı Darier bulgusu olarak isimlendirilir ve tanıda önemlidir (3, 7). Kiszewski ve ark.'nın serilerinde deri mastositozlu 71 çocuğun %94'ünde Darier belirtisi saptanmıştır. Oldukça spesifik olan bu bulgunun sensitivitesi yüksek değildir, dolayısı ile negatif olması mastositozu ekarte ettirmez (8). Olgumuzda sırtındaki lezyonuna lokal tahriş uygulanmasıyla Darier bulgusu pozitifliği saptandı. Bu bulgunun tespiti tanımızı ÜP yönünde desteklemiştir.

Olguların %90'ında eşlik eden sistemik tutulum saptanmaz (4). Nadiren ÜP'lı olgularda mide ülserleri, malabsorpsiyon, kemik

anormallikleri, hepatosplenomegali, lenfadenopati, periferik kan anormallikleri, idrarda ve kanda histamin ve histamin metabolitleri yüksekliği saptanabilir (4, 7). Olgumuzda sistemik tutulumu ait herhangi bir patolojik bulguya rastlanmadı.

ÜP'da histopatolojik olarak dermiste mast hücre infiltrasyonu hemotoksilen-eozin ve toluidin mavisi gibi boyalarla gösterilebilir (7, 9, 10). ÜP'ya öykü, klinik bulgular, Darier bulgusu ve histopatolojik incelemelerle tanı konulur. ÜP ayırıcı tanısında ilaç allerjileri, lokalize formlarında böcek ısırığı, su çiçeği, uyuz, yaygın formlarında ise epidermolizis büllöza, Steven-Johnson sendromu, toksik şok sendromu ve makülopapüler döküntüyle seyreden viral enfeksiyonlar gibi bir çok hastalık göz önünde bulundurulmalıdır. Hem ayırıcı tanıya giren hastalıkların çokluğu hem de hastalığın daha çok çocuklarda ortaya çıkması tanıda güçlükler yaşanmasına neden olabilmektedir. Darier bulgusu tanıda güçlük yaşanan, çocuk olgularda ve histopatolojik değerlendirme yapılamayacak hastalarda ayırıcı tanıda kullanılabilir, kolay uygulanan bir muayene bulgusudur. Tedavide öncelikli olarak mediyatör salınımını tetikleyen faktörlerden kaçınılmalıdır. Medikal tedavi semptomatik olup histamin antagonistleri ilk tercih edilen ilaç grubudur (7). ÜP'lı bireylerde anestezi uygulaması sırasında mast hücre degranülasyonuna bağlı olarak ağır komplikasyonlar görülebilir. Bu olgularda anestezi sırasında mast hücre degranülasyonuna neden olmayan ilaçlar öncelikli olarak kullanılmalıdır (10).

ÜP spontan olarak gerileyebilir (4). Çocukluk çağına başlayan ÜP'lı olguların %10'unda tam düzelme olurken, %70'inde 10 yaşına kadar belirgin düzelme olur. Erişkin yaşta başlayan ÜP'lı olgular ise genellikle kronik seyredir (7).

Sonuç olarak ilaç allerjileri, böcek ısırığı gibi hastalıklarla ayırıcı tanıya giren ÜP'nın tanısında Darier bulgusunu vurgulamak ve literatür ışığında ÜP'ı tekrar gözden geçirmek amacıyla bu olguyu sunmayı uygun bulduk.

Kaynaklar

1. Metcalfe DD. Mast cells and mastocytosis. *Blood* 2008; 112: 946-956.
2. Arca E, Köse O, Taştan B, Demiriz M, Gür AR. Bir diffüz kutanöz mastositoz olgusu. *T Klin Tıp Bilimleri* 2004; 24: 178-181.
3. Carter MC, Metcalfe DD. Biology of mast cells and the mastocytosis syndromes. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*'de. Ed. Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrist BA, Paller AS, Leffell DJ. 7.. Baskı. New York, McGraw-Hill, 2008; 1434-1443.
4. Slavković-Jovanović M, Jovanović D, Petrović A, Mihailović D. Urticaria pigmentosa: A case report. *Acta Dermatoven APA* 2008; 17: 79-82.
5. Küpana Ayva Ş, Okçu Heper A, Ereku S, Dindar H. Soliter kutanöz mastositoma. *Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Mecmuası* 2006; 59: 41-44.
6. Deniz N, Artüz F, Lenk N, Allı N. Urtikerya pigmentoza: 2 adet olgu sunusu. *Turk J Dermatol* 1994; 4: 107-109.

7. Çalka Ö. Ürtikerya pigmentoza. *Dermatoloji'de*. Ed. Tüzün Y, Gürer MA, Serdaroğlu S, Oğuz O, Aksungur VL. 3. Baskı. İstanbul, Nobel Tıp Kitabevleri, 2008; 2005-2010.
8. Kiszewski AE, Duran-Mckinster C, Orozco-Covarrubias L, Gutierrez-Castrellon P, Ruiz-Maldonado R. Cutaneous mastocytosis in children: a clinical analysis of 71 cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2004; 18: 285-290.
9. Yıldırım M, Kesici D, Baysal V, Çandır Ö. Ürtikerya pigmentoza: olgu sunumu. *SDÜ Tıp Fakültesi Dergisi* 2001; 8: 29-32.
10. Mısırlıoğlu F, Dibek Mısırlıoğlu E, Bostancı İ. Ürtikerya pigmentozalı çocukta anestezi: olgu sunumu. *Türk Anest Rean Der* 2010; 38: 307-310.

10!

Prof. Dr. Faruk Nemliođlu

Dermatolojide Geliřmeler Simpozyumu

18-22 Haziran 2013

- Simpozyumumuzda ilk kez sözel serbest bildirilerin de yer almasına karar verilmiřtir.
- Sunumlar en çok 5 dakika olacaktır.
- Sunum yapmak isteyenlerin arařtırma veya olgu bildirilerinin özetlerini 250 kelimeyi ařmayacak řekilde hazırlayıp; <http://www.dermatolojidegelismeler10.com/bildirigiris/> linki vasıtasıyla simpozyumumuz sitesine yüklemeleri gerekmektedir.

* Bilimsel programa <http://www.dermatolojidegelismeler10.com/bilimsel-program-kurslar18-19-haziran-programi/> linkinden ulaşabilirsiniz

Büyük Abant Oteli, BOLU

