

## **Bir Ürtikerya Pigmentoza Olgusu** *An Urticaria Pigmentosa Case*

### **Öz**

Mastositoz, mast hücrelerinin proliferasyonu sonucu gelişen deri lezyonları ve/veya sistemik tutulum ile karakterize olan bir hastalık grubudur. Etiyolojisi bilinmemektedir. Deri başta olmak üzere, kemik iliği, kemikler, gastrointestinal sistem, karaciğer, dalak ve lenf bezleri tutabilir. Kutanöz ve sistemik olmak üzere iki gruba ayrılır. Kutanöz mastositozların çocuklukta görülen başlıca tipleri ürtikerya pigmentoza, diffüz kutanöz mastositoz ve izole mastositomdur. Mastositozlarda mast hücre mediyatörlerin salınması ile hastalarda kaşıntı, flushing, ürtiker, abdominal ağrı, diare, kardiyovasküler semptomlar görülebilir. Ürtikerya Pigmentosa (ÜP) en sık görülen kutanöz mastositozdur. Lezyonlar pembe, kırmızı ve kahverengi renklerde makül, papül ve nodüller şeklinde görülebilir. Genellikle yaşamın ilk altı ayında ortaya çıkar ve puberteden sonra remisyona girer. Burada klinik ve histopatolojik olarak ÜP tanısı konulan altı aylık erkek bebek olgusu sunulmuştur.

### **Abstract**

Mastocytosis is a disease group characterized by skin lesions and/or systemic involvement developing as a result of mast cell proliferation. The etiology is unknown. Led by the skin it may involve bone marrow, bones, gastrointestinal system, liver, spleen and lymph glands. It is divided into two groups as cutaneous and systemic. Cutaneous mastocytosis are observed in childhood with the main types being urticaria pigmentosa, diffuse cutaneous mastocytosis and isolated mastocytoma. In mastocytosis, patients may be observed to have itching, flushing, urticaria, abdominal pain, diarrhea and cardiovascular symptoms due to release of mast cell mediators. Urticaria pigmentosa (UP) is the most commonly seen cutaneous mastocytosis. Lesions are pink, red or brown in color in the form of macules, papules and nodules. Generally, it occurs in the first six months of life and enters remission after puberty. Here we present the clinical and histopathological findings of a six-month old male infant with UP diagnosis.

### **Giriş**

Çocuklarda kutanöz mastositozlar içinde en sık olarak ÜP, daha az olarak mastositoma ve diffüz kutanöz mastositoz görülür. Olguların yüzde doksanı yaşamın ikinci yılında ortaya çıkar ve çoğunlukla ergenlik döneminde hafifler veya spontan düzelir (1). ÜP'da en sık görülen deri bulguları monomorfik tipte makülopapüller ve nodüler lezyonlardır (2).

**Sevda ÖNDER<sup>1</sup>**

**Havva ERDEM<sup>2</sup>**

<sup>1</sup>Ordu Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Dermatoloji Ana Bilim Dalı, Ordu  
<sup>2</sup>Ordu Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Patoloji Ana Bilim Dalı, Ordu

**Yazışma Adresleri /Address for  
Correspondence:**

Sevda ÖNDER

Ordu Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Dermatoloji Ana Bilim Dalı, Ordu

**Tel/phone:** +90 530 603 53 98

**E-mail:** drsevdaonder@gmail.com

### **Anahtar Kelimeler:**

Ürtikerya Pigmentoza,  
mastositoz, mast hücreleri

### **Keywords:**

urticaria pigmentosa, mas-  
tocyctosis, mast cells

**Geliş Tarihi - Received**

16/12/2018

**Kabul Tarihi - Accepted**

22/01/2019

## Olgu

Altı aylık erkek bebek polikliniğimize vücudunda olan yaygın kızarıklıklar nedeniyle getirildi. Öyküsünden şikayetlerinin üç aydır olduğu öğrenildi. Şikayetleri kaşımakla artıyor ve belirginleşiyordu. Hasta bu nedenle daha önce bir tedavi almamıştı. Hastanın bilinen başka bir hastalığı yoktu. Anne baba akraba değildi. Ailede benzer hastalık yoktu. Sistemik muayenesi doğal olan hastanın dermatolojik muayenesinde gövdede daha belirgin olmak üzere yüz, saçlı deri ve ekstremitelerde yaygın kahverengi kırmızı renklerde makül, papül ve plaklar mevcuttu. Darier bulgusu pozitif (Resim1 ve Resim2). Laboratuvar bulguları ve radyolojik incelemeleri doğaldı. Yapılan incelemeler sonucun-



**Şekil 1.** Gövde ön yüzde yaygın, eritemli, infiltratif plaklar ile Darier işareti bulgusu görülmektedir.

da olguda sistemik bir tutulum olmadığı tespit edildi. Histopatolojik incelemesi ÜP olarak raporlandı. Hastaya klinik ve histopatolojik bulgular eşliğinde ÜP tanısı konuldu. Hastaya oral antihistaminik tedavisi başlandı ve takibe alındı.

## Tartışma

Mastositoz dokularda mast hücre proliferasyonu sonucu gelişir. Sıklıkla deri tutulumu görülmekle beraber kemik iliği, gastrointestinal sistem gibi bazı diğer dokuları etkileyebilir. Kutanöz mastositozlar 4 farklı klinik tipte görülmektedir. Bunlar 1)ÜP, 2)Soliter mastositoma, 3) Diffüz kutanöz mastositoz ve 4)Telenjiektazia makülaris erüptiva perstansdır (3).

ÜP makülopapüler kutanöz mastositoz olarak da bilinen, en sık görülen kutanöz mastositoz tipidir. ÜP literatürde bildirimi en sık yapılmış mastositozdur. Pediatrik kutanöz mas-



**Şekil 2.** Sırtta eritemli diffüz eritemli infiltratif plaklar

tositozların diğer formları mastositoma ve diffüz kutanöz mastositozdur. Mastositoz vakalarının yaklaşık üçte ikisi erken çocukluk döneminde başlar ve hastaların % 55'inde 2 yaşından önce görülür. Mastositoz olgularının sıklığı genel dermatolojik hastalarda 1:1000 ile 1:8000 arasında değişirken pediatrik hasta popülasyonunda bu oran 1:500'e yükselir. Pediatrik popülasyonda hafif bir erkek üstünlüğü vardır. ÜP genellikle 2 yaşından önce başlar ve puberteden sonra hafifler veya kaybolur. İyi prognozludur (5). Olgumuzun şikayetleri 3 aylıktan itibaren başlamıştı.

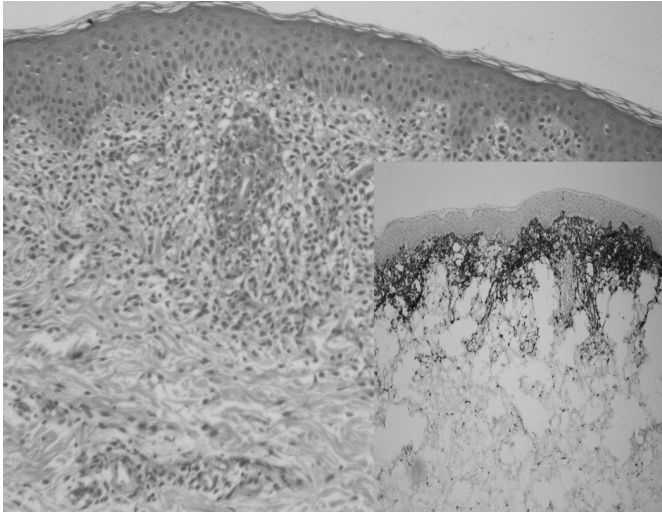
Kutanöz mastositozlar hem lokal hem sistemik semptomlar ile ilişkili olabilir. Hastalarda flushing, kaşıntı, kabarcıklar, nefes darlığı, astım alevlenmesi, hipotansiyon ve peptik ülser, diyare, gastroözefageal reflü gibi gastrointestinal rahatsızlıklar görülebilir. Bu semptomlar mast hücrelerinden degranüle olan birçok farklı mediatörü sonucunda meydana gelir (3,5). Bu mediatörlerin başında histamin gelir. Histamin hem lokal hem sistemik semptomların oluşmasına neden olur. Bir diğer mediatör triptazdır. Genel olarak mastositoz hastalarında total triptaz düzeyi 20ng/ml üzerindedir (3). Diğer mast hücre mediatörleri arasında lökotrienler, prostaglandinler, trombosit aktive edici faktör, kimaz, TNF-alfa, heparin bulunur. ÜP ile ilişkili kaşıntı, ısı değişiklikleri, sıcak duş, sürtünme, alkol ve duygusal stres ile ağırlaşabilir. Antikolinergik preparatlar, aspirin, diğer nonsteroid antiinflatuarlar, uyuşturucu, polimiksin B sülfat gibi ilaçlar tarafından da ÜP indüklenbilir. Lezyonlar mekanik sürtünme ve basınçla belirginleşir, eritem ve ödem oluşur. Bu klinik tablo Darier belirtisi olup kutanöz mastosi-

tozlarda tanıda değerlidir (1,2). Olgumuzda Darier belirtisi tespit edildi. Lezyonları ağlamakla belirginleşiyordu.

Lezyonlar genel olarak gövde ve ekstremitelerde görülmele beraber yüz, palmoplantar alanlar ve mukozalar da tutulabilir. Lezyonlar az sayıda veya yaygın kahverengi kırmızı makül ve papüller şeklinde görülür (2,5). Olgumuzda lezyonlar hemen hemen tüm vücutta mevcuttu. Mukoza tutulumu yoktu.

Çocuklarda hematolojik anormallikler, kemik iliği bozuklukları, kemik lezyonları, gastrointestinal tutulum ve hepatosplenomegali çok nadir görülür ve tespit edildiği durumlarda hafif seyrederek veya spontan düzelme gözlenir. Ancak erişkinlerde bu rahatsızlıklar genellikle progressif ve kronik seyirli olup morbidite ve mortaliteyi artırır (3). Olgumuzda sistemik tutulum tespit edilmedi.

Tanı klinik olarak konur ve histopatolojik olarak kesinleştirilir (5). Olgumuzun yapılan deri histopatolojik incelemesinde üst dermiste yoğun olmak üzere yer yer perivas-küler mast hücre infiltrasyonu izlendi. Bu hücreler yapılan immunohistokimyasal boyamada CD117 ile pozitif olarak değerlendirildi (Resim 3).



**Şekil 3.** Üst dermiste yoğun mast hücre infiltrasyonu izlendi (H&EX200). Sağ alt resim: mast hücreler CD 117 ile pozitif olarak değerlendirildi (CD117X100).

ÜP mast hücrelerinin ve CD34+ progenitörlerinin klonal bir neoplastik bozukluğudur. Mastositoz hastalarında hematolojik neoplazmlar görülebilir. Literatürde 3 yaşında bir çocuk olguda Polisitemia Vera tespit edilmiştir. ÜP ve Polisitemia Vera arasındaki moleküler kanıt her ikisinde de c-KIT ve JAK2 mutasyonlarının olmasıyla gösterilir (4).

ÜP tanısı konan hastalara medikal tedavi yanında koruyucu profilaktik önlemler belirtilmelidir. Medikal tedavi semptomatik olup histamin antagonistleri tercih edilen ilaç grubudur. Psoralen ve Ultraviyole A tedavisi çocukluk çağında olası kanserojen yan etkilerinden dolayı kontrendikedir (2). Antihistaminik tedavisine yanıt vermeyen olgularda imatinib veya omalizumab kullanılabilir. Literatürde mastositoz olguları için çeşitli tedaviler uygulanmıştır. Birçok farklı tedavi seçeneği olmasına rağmen mastositoz tedavisi için henüz kesin bir tedavi protokolü yayınlanmamıştır (6). Olgumuza antihistaminik tedavisi başlandı ve takibe alındı.

### Kaynaklar

1. Suh JH, Park KY, Seo SJ. Urticaria Pigmentosa Mimicking Multiple Lentigine-like Brownish Macules in a 22-Month-Old Boy. *J Korean Med Sci.* 2017 Jun;32(6):885-886.
2. Güzeloğlu M, Özkaya E, Metin A, Uğraş S, Cesur Y, Odabaş D. Urtikerya Pigmentoza: Bir Olgunun Sunumu. *T Klin Pediat-ri.* 1998;7:96-99
3. Ghiasi M, Ghanadan A, Jesri SB, Sotudeh S, Ramyar A. Diffuse cutaneous mastocytosis: report of a severe case with fatal outcome. *Dermatol Online J.* 2011 Mar 15;17(3):7.
4. Guevara BEK, Guillano VP, Dayrit JF. Urticaria pigmentosa with concomitant polycythaemia vera in a 3-year-old boy. *Clin Exp Dermatol.* 2017 Aug;42(6):696-698.
5. Ocampo-Candiani J, García-García SC, Guerrero-González GA, Martínez-Cabriales SA. Disseminated brown macules in an infant. *Aust Fam Physician.* 2015 Sep;44(9):657-9.
6. Le M, Miedzybrodzki B, Olynych T, Chapdelaine H, Ben-Shoshan M. Natural history and treatment of cutaneous and systemic mastocytosis. *Postgrad Med.* 2017 Nov;129(8):896-901.