

Hiper IgE Sendromu

Müferrer ERGÜVEN (*), Elif YILDIZ (**), Merve K. USTA (**), Murat ANIL (**), Sevil ÖZÇAY (***)

SUMMARY

Hyperimmunglobulin E Syndrome

Hyperimmunglobulin E Syndrome is a rare disorder of the immune system. Typical symptoms are fever, recurrent urticarial rashes, lymphadenitis, and bacterial infections of the skin. Patients have very high levels of serum immunglobulin E.

Key words: Hiper IgE syndrome, recurrent infections

Anahtar kelimeler: Hiper IgE sendromu, tekrarlayan enfeksiyonlar

Hiper IgE sendromu klinikte ateş, lenfadenopati, kronik dermatit veya ürtikeryal döküntüler ve tekrarlayan cilt ve solunum yolu enfeksiyonları ile seyrederek. Bazı olgularda septisemi, osteomyelit, menenjit veya endokardit gibi ağır tablolar da görülebilir. İlk bulguların süt çocukluğu döneminde başladığı sendromda, serum IgE düzeyleri yüksek monosit ve nötrofil kemotaksisi genellikle bozulmuştur (2).

OLGU

İki yaş iki aylık kız hasta kliniğimize yüksek ateş, kaşıntılı ve infekte cilt lezyonları nedeniyle getirildi. Son 1 yıldır, daha çok yüzünde ve ellerinde şişlik ve kaşıntı ile başlayan cilt enfeksiyonları olan hastada bu lezyonların yaklaşık 1 hafta sürdüğü, çoğunlukla dışarıya drene olduğu ve ayda bir tekrarladığı öğrenildi. Özgeçmişinde 3 aylıktan beri çocuk muayene polikliniklerinde 3-4 ayda bir alt ve üst solunum yolu enfeksiyonu tanılarıyla ayaktan tedavi gördüğü ve 1 ay önce selülit nedeniyle bir hafta yatırılarak tedavi edildiği öğrenildi. Soy geçişinde özellik yoktu. Fizik muayenesinde; sağ gözde daha belirgin olmak üzere her iki göz kapağında ödem mevcuttu. Yüzde ve ekstremitelerin çeşitli bölgelerinde fronküller ve krutlu enfeksiyon skarları vardı. Sağ ayak bileğinde ciltte ödem, ısı artışı ve hassasiyet vardı. Ayrıca, sol el avuç içinde

3 cm çapında bir adet, dördüncü ve beşinci parmaklarda distalde 0.5-1 cm çapında seröpürülen mayı içeren büller mevcuttu. Servikal ve inguinal mikrolenfadomegalileri olan hastanın diğer sistem muayenelerinde özellik yoktu. Laboratuvarında; Hb 9.9 g/dL, Htc % 31.1, WBC 12.000/mm³, Plt 237.000/mm³ bulundu. Avuç içindeki lezyondan alınan kültürde Staphylococcus aureus üretildi. Periferik yaymasında eozinofili saptanan hastanın, biyokimyasında bir özellik yoktu. İncelenen cilt lezyonlarında ve 3 gün üst üste alınan gaita örneklerinde parazite rastlanmadı. PPD'si negatif bulundu. Tekrarlayan enfeksiyon öyküsü nedeniyle yapılan immunolojik tetkiklerinde; IgA 1.33 g/l, IgM 0.990 g/l, IgG 8.85 g/l, IgE 5360 IU/ml saptandı. T lenfosit profili, kemotaksi ve fagosit fonksiyonları araştırıldı ve normal bulundu. Selülit nedeniyle yatırılan hastaya İV antibiyotik ve oral anti-histaminik başlandı. Hasta klinik ve laboratuvar bulgularıyla hiper IgE sendromu tanısı aldı. Yatışının 5. gününde cilt bulguları düzelen hasta taburcu edilerek ayaktan takibe alındı.

TARTIŞMA

Hiper IgE sendromu kronik dermatit, egzema ve tekrarlayan enfeksiyonlarla seyrederek. Hastalarda ür-tiker, fronkül, selülit gibi cilt lezyonları, allerjik ri-nit, otitis media, sinüzit, pnömoni gibi solunum yolu enfeksiyonları görülebilir. Bazı hastalarda pnöma-tosel ve ampiyem gelişimi ile beraber ağır pnömoniler, kaslarda ve iç organlarda apse formasyonları gözlenebilir (3). Staphylococcus aureus en sık görülen etkidir. Kimi hastalarda kandida enfeksiyonları da saptanmıştır. Kandida, genellikle deri ve mukozaları tutmakla birlikte, bazen menenjit ve pnömoni de gelişebilmektedir (4).

Ciltte kaşıntılı dermatit veya atipik egzamaya benzer papüler döküntü sıklıkla görülür. Atopik dermatitten farklı olarak, lezyonlar yüzde ve vücudun ekstansör yüzeylerindedir; keskin sınırlıdır ve genellikle eritematöz değildir (4). Yüksek ateş, ciltte fronküller,

seropürülen materyal içeren büller ve sellülit nedeniyle başvuran hastamızın özgeçmişinde geçirilmiş üst ve alt solunum yolu infeksiyonları öyküsü vardı. Diğer sistem muayenelerinde özellik yoktu, yapılan tetkiklerinde iç organlarda apseye rastlanmadı.

Yapılan çalışmalarda, normal insanlarda in vitro IgE sentezinin IL-4 varlığı ile arttığı ve gamma interferonun IL-4 yapımını baskılayarak IgE sentezini kontrol ettiği gösterilmiştir. T hücrelerinin yeteri kadar gama interferon yapamaması nedeniyle bastırılmayan IL-4 aktivitesinin etyolojide rol oynadığı düşünülmektedir (5). Hastalarda, serum IgE düzeyleri 2000 IU/ml'nin üzerindedir. Diğer immünglobulinlerin düzeyleri ve CD3 ve CD4 lenfosit sayıları normaldir. Buna karşılık, deride gecikmiş aşırı duyarlılık negatiftir. Lenfositlerin mitojenlere blastik transformasyon yanıtı normalken, antijenlere yanıt düşük bulunmuştur. Oponizasyon ve NBT normaldir. Nötrofil ve monosit kemotaksisi ise genellikle defektiftir; ancak normal de bulunabilir (6). Hastamızda serum IgE düzeyi 5360 IU/ml bulundu. Diğer immünglobulin düzeyleri, T lenfosit profili, NBT, oponizasyon ve kemotaksi normaldi. Hastamızda iç organ tutulumu veya sepsis gibi ağır tabloların görülmesi, kemotaksin normal olmasına bağlandı.

Tedavide, infeksiyonlar sırasında özellikle stafilokoklara karşı etkili uygun antibiyotiklerin erken dönemde

başlanması esastır. Cilt lezyonlarında antihistaminiklerle iyi sonuç alınır. Uygun antibiyotiklerle infeksiyon kontrol altına alındıktan sonra profilatik olarak dikloksosilin ya da trimetoprim-sulfametoksazol kullanılabilir (7). Eğer kandida infeksiyonu varsa, ağırlık derecesine göre oral ketokonazol veya i.v. amfoterisin-B kullanılır. Biz hastamızda, klinik düzelme sonrası takipte profilatik olarak trimetoprim-sulfametoksazol başladık. Hasta halen kliniğimizde ayaktan takip edilmektedir.

Klinik ve laboratuvar bulguları ile hiper IgE sendromu tanısı alan hasta, nadir görülmesi ve özellikle ağır kemotaksi defekti olan olgularda fatal seyirli yaygın infeksiyonların gelişebileceğinin hatırlatılması amacı ile sunuldu.

KAYNAKLAR

1. Hyper IgE syndrome with ENT manifestations. HNO 47(12):1063-8, 1999.
2. Principles and practise of Pediatrics. Frank A. Oski, Second edition J.B. Lippincolt Company 1137-1138.
3. The Journal of Alergy and Clinical Immunoloji. 103:2, 1999.
4. Buckley RH, Sampson HA: The hyperimmünglobulinemia E syndrome in "Clinical Immunology Update". Franklin, f.c. (ed). New York, Elsevier North-Holland Inc., 1(2):147-167, 1981.
5. Geha RS, Leung DYM: Hyper IgE syndrome. Immunodeficiency Rev 1(2):155-172, 1989.
6. Behrman ER, Kliegmann MR, Arvin MA: Nelsons Essantials of pediatrics. 15. Edition; W.B. Saunders Company, USA, 478-479, 1996.
7. Olcay N, Ertuğrul T: Pediatri 2. Baskı 536, 1993.