

Soliter Kutanöz Mastositom

Özben Yalçın¹, Süleyman Özdemir¹, Nihal Aslı Küçükünal², Sezgi Sarıkaya², Ezgi Aktaş²,
Fevziye Kabukcuoğlu¹, İlknur Altunay²

ÖZET:

Soliter kutanöz mastositom

Mastositozis başta deri olmak üzere, çeşitli dokularda mast hücrelerinin sayıca artışı ve mast hücre mediatörlerinin salınımı ile karakterli hem erişkinlerde hem de çocuklarda nadir görülen bir grup hastalıktır.

Bu çalışmada soliter mastositom tanısı alan iki olgu sunulmaktadır. Her iki olgunun klinik ve histopatolojik bulgularına ek olarak, sistemik tutulum olmaksızın bir olguda büllöz soliter mastositom mevcuttur.

Anahtar kelimeler: Kutanöz, mastositozis, patoloji

ABSTRACT:

Solitary cutaneous mastocytoma

Mastocytosis is a group of diseases characterised by emission of mast cell mediators and increase of mast cells primarily in skin and other tissues. It is a rare disease encountered both in adults and children. Two cases of solitary mastocytoma are presented in this study. In addition to the typical clinical and histopathological findings, one of the cases shows bullous solitary mastocytosis without systemic involvement.

Key words: Cutaneous, mastocytosis, pathology

Ş.E.E.A.H. Tıp Bülteni 2015;49(1):76-9



¹Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, İstanbul-Türkiye
²Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Dermatoloji Kliniği, İstanbul-Türkiye

Yazışma Adresi / Address reprint requests to:
Özben Yalçın,
Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, İstanbul-Türkiye

E-posta / E-mail:
ozbena@yahoo.com

Geliş tarihi / Date of receipt:
27 Ocak 2014 / January 27, 2014

Kabul tarihi / Date of acceptance:
3 Mart 2014 / March 3, 2014

GİRİŞ

Mastositozis; mast hücre artışı ile karakterli kutanöz ve sistemik bulgular gösterebilen bir grup hastalığı temsil etmektedir. Çocukluk yaş grubuna ait iki olgu nedeniyle soliter mastositom ağırlıklı olmak üzere kutanöz mastositozislerin literatür eşliğinde gözden geçirilmesi amaçlanmıştır.

OLGU 1

20 aylık erkek hasta sağ femoral bölgede 0.5 cm çapında iki adet, gövdede bir adet kahverengi 0.6 cm papülonodüler lezyon nedeniyle tarafımıza başvurdu (Resim 1). Lezyonların ilk defa hasta 7 aylıkken ortaya çıktığı öğrenildi. Hastanın öyküsünde konjenital işitme kaybı vardı. Diğer fizik muayene bulguları normal olup yapılan laboratuvar tetkiklerinde herhan-

gi bir anomali saptanmadı. Olgunun punch biyopsisinden hazırlanan preparatların mikroskopik incelemesinde epidermis altında, papiller dermisi dolduran ve deri ekleri çevresinden retiküler dermise doğru uzanan hücresel infiltrasyon izlendi (Resim 3a). Bu hücrelerin yuvarlak-oval, koyu nukleuslu, bazofilik sitoplazmalı oldukları görüldü.

Histokimyasal olarak Toluidin mavisi (Resim 3b) ile hücrelerde mast hücresi ile uyumlu görünümde metakromatik boyanma dikkati çekti.

İmmunhistokimyasal çalışma sonucunda aynı hücrelerde mast hücre triptaz, CD117 ile sitoplazmik ekspresyon görüldü. Bu bulgular ile olgu lokalize dermal mast hücre infiltrasyonu olarak rapor edilip sistemik taramanın negatif olması durumunda lezyonların soliter kutanöz mastositom olarak kabul edilebileceği bildirildi. Tedavisiz takip edildi.



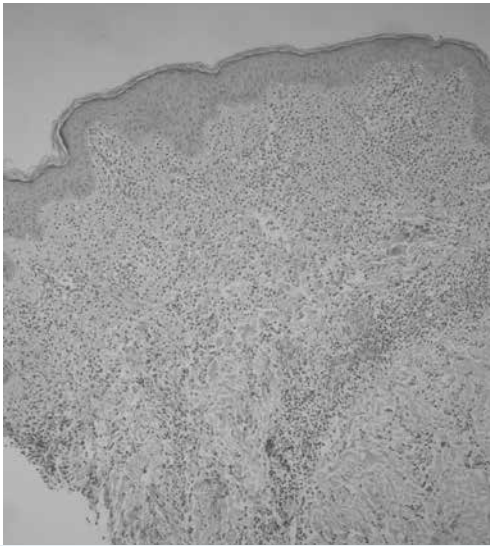
Resim 1: Sağ femoral bölgede lateral ve anterior yüzlerde 2 adet kahverengi papül



Resim 2: Sol ayak dorsumunda 2x3 cm boyutlarında içi berrak sıvı ile dolu büllöz lezyon

OLGU 2

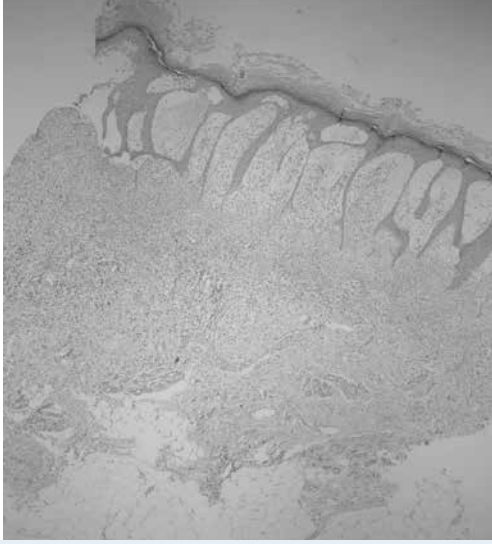
5 aylık erkek hasta sol ayak dorsumunda ortaya çıkan 2x3 cm boyutlarında içi berrak sıvı ile dolu büllöz plak nedeniyle tarafımıza başvurdu (Resim 2). Lezyonun ilk kez 1.5 aylıkken ortaya çıktığı, daha sonra da iki kez bül oluşumu gözlemlendiği öğrenildi. Hastanın özgeçmişinde özellik yoktu, fizik muayenesi ve laboratuvar bulguları normal sınırlarda idi. Olgunun punch biyopsisinden hazırlanan preparatın mikroskopik incelemesinde epidermis altında bül formasyonu, dermisi dolduran yuvarlak-oval, koyu nukleuslu, bazofilik sitoplazmalı hücreli bir infiltrasyon görüldü (Resim 3c). Histokimyasal olarak Toluidin mavisi ile hücrelerde mast hücresi ile uyumlu görü-



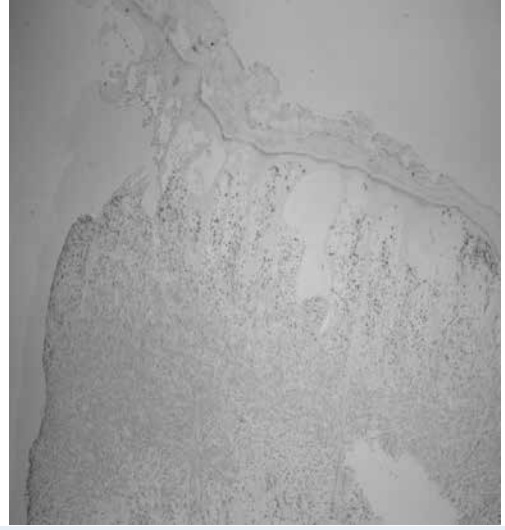
Resim 3a



Resim 3b



Resim 3c



Resim 3d

nümde metakromatik boyanma ve immunhistokimyasal çalışma sonucunda aynı hücrelerde mast hücre triptaz (Resim 3d) ve CD117 ile sitoplazmik ekspresyon görüldü. Bu bulgular ile olgu büllöz lokalize mast hücre infiltrasyonu olarak rapor edilip sistemik taramanın negatif olması durumunda lezyonların soliter kutanöz büllöz mastositom olarak kabul edilebileceği bildirildi. Tedavisinde antihistaminik başlandı.

TARTIŞMA

Mastositozis ilk olarak 1869 yılında Nettleship ve Tay tarafından tanımlanmış olup kutanöz ve sistemik bulgular gösterebilen, mast hücre artışı ile karakterli bir grup hastalığı temsil etmektedir (1-3). Mastositozların, mast hücre büyüme faktörünün derideki metabolizmasının değişmesine bağlı görülebileceği düşünülmektedir (4). Genellikle sporadik olmakla birlikte ailesel mastositozis olguları da bildirilmiştir (1,2).

Kutanöz mastositoziste mast hücre infiltrasyonu deri ile sınırlıdır. Çocuk yaş grubunda mastositoma, urtikerya pigmentosa (ÜP) ve diffüz kutanöz mastositozis gibi formlarda görülebilir (2). Ben-Amir ve arkadaşları 180 pediatrik kutanöz mastositozlu vakanın %65'inde urtikerya pigmentosa, %34.4'ünde mastositom varlığını belirtmiş, %92.7'sinin ilk iki yaşta tanı aldığını, bunların %12.8'ine yüzde kızarıklık

ile eşlik ettiğini %33'ünde deri lezyonlarının vezikül ve büll şeklinde olduğunu ve bu lezyonların yaşamın ilk altı ayında başladığına dikkat çekmişlerdir (5). Hannaford ve arkadaşları çalışmalarında çocukluk çağıında kutanöz mastositozlu 173 vakanın, %51'inin mastositom, %47'sinin ÜP tanısını aldığını ve bunların %87'sinin tanıyı ilk altı ayda aldığını belirtmişlerdir (6). Kiszewski ve arkadaşları ise 71 kutanöz mastositozlu vakanın %92'sinin bir yaşından önce, %75 ÜP, %17 mastositom ve %8 diffüz kutanöz mastositoz şeklinde tanı aldığını belirtmişlerdir (7).

Akoğlu ve arkadaşlarının yapmış olduğu 1 ay- 60 yaş aralığındaki 55 kutanöz mastositozlu olguyu içeren çalışmada, Türkiye'de kadın/erkek oranı 1.5/1 olarak saptanmış ve vakaların %41.8'inde lezyonların altı aydan önce başladığı belirtilmiştir (8). Sunduğumuz olgularda da lezyonların ortaya çıkış zamanı 1 yaşından önce olup literatürdeki erken başlangıç yaşı ile uyumludur.

Mastositom soliter veya multipl, kahverenkli nodül, plak veya makül şeklinde sıklıkla da vezikül şeklinde saptanır. Visseral ve/veya kemik iliği tutulumu yoktur (2,9,10). En sık görüldükleri lokalizasyonlar ekstremitelerdir (2,9,10). İlk olgumuzda lezyonlar gövde ve ekstremitelere dağılmıştı. İkinci olgumuzda ise ayak dorsumunda 1.5 aylıktan itibaren çıktığı ve iki kez büll oluşumu gözlemlendiği dikkati çekmiştir.

Bütün mastositozis olgularında kesin tanı için klinik bulgular eşliğinde dokularda mast hücre infiltrasyonunun gösterilmesi gereklidir. Olgularımızda mast hücrelerinin infiltrasyon paterni papiller dermisten başlayarak retikuler dermise doğru uzanma, deri ekleri ve damarlar çevresinde yoğunlaşma ve diffüz tarzda izlenmiştir. Rutin hematoksilen-eozin boyamasında mast hücreleri iğsi şekilli veya poligonal olarak izlenirler ve sıklıkla, fibroblastlar, histiyositler, monositler, monositoid B lenfositler ve immatür granülositler ile karıştırılabilir (11,12). Mast hücreleri dokuda histokimyasal olarak Wright-Giemsa ile bazofilik granüllerin veya Toluidin mavisi ile metakromatik granüllerin gösterilmesi ile benzer morfolojiye sahip diğer hücrelerden kolaylıkla ayrılabilir. Ayrıca immunohistokimyasal yöntemlerle mast hücre

triptaz, CD117 ve CD34 antikorları ile mast hücreleri gösterilebilmektedir (12). Olgularımızda da dermal infiltrasyon oluşturan hücrelerin Toluidin mavisi ile mast hücresi ile uyumlu metakromatik boyanma gösterdikleri izlenmiş, ayrıca mast hücre triptaz ve CD117 antikorları ile mast hücreleri gösterilmiştir. Klinik hikayelerinde etyopatogenezi açıklayabilecek bir özellik saptanmamıştır.

Klinik seyir erişkin ve çocuk yaş grupları arasında farklılık göstermekle birlikte pediatrik grupta kutanöz mastositomlu olgular benign özelliktedir. Lezyonların kendiliğinden gerilediği görülmüş olup nadiren ise sistemik forma progresyon ve hematolojik malignite gelişimi görülmektedir (1,2,10,13). Olgularımızın 6 aylık takipleri boyunca nüks veya sistemik mastositoz gelişimi saptanmamıştır.

KAYNAKLAR

1. Tharp MD. Southwestern Internal Medicine Conference: The spectrum of mastocytosis. *Am J Med Sci* 1985; 289: 119-32.
2. Carter MC, Metcalfe DD. Pediatric mastocytosis. *Arch Dis Child* 2002; 86: 315-9.
3. Valent P, Horny HP, Escribano L, Longley BJ, Li CY, Schwartz LB, et al. Diagnostic criteria and classification of mastocytosis: a consensus proposal. *Leuk Res* 2001; 25: 603-25.
4. Darmstadt GL, Sidbury R. The Skin. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB (eds). *Nelson Textbook of Pediatrics*. 17th ed. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 2004.p.2153-250.
5. Ben-Amitai D, Metzker A, Cohen HA. Pediatric cutaneous mastocytosis: a review of 180 patients. *Isr Med Assoc J* 2005; 7: 320-2.
6. Hannaford R, Rogers M. Presentation of cutaneous mastocytosis in 173 children. *Australas J Dermatol* 2001; 42: 15-21.
7. 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: 285-90.
8. Akoglu G, Erkin G, Cakir B, Boztepe G, Sahin S, Karaduman A, et al. Cutaneous mastocytosis: demographic aspects and clinical features of 55 patients. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2006; 20: 969-73.
9. Hartmann K, Metcalfe DD. Pediatric mastocytosis. *Hematol Oncol Clin North Am* 2000; 14: 625-40.
10. Kettelhut BV, Metcalfe DD. Pediatric mastocytosis. *Ann Allergy* 1994; 73: 197-202.
11. Wolff K, Komar M, Petzelbauer P. Clinical and histopathological aspects of cutaneous mastocytosis. *Leuk Res* 2001; 25: 519-28.
12. Li CY. Diagnosis of mastocytosis: value of cytochemistry and immunohistochemistry. *Leuk Res* 2001; 25: 537-41.
13. Alto WA, Clarcq L. Cutaneous and systemic manifestations of mastocytosis. *Am Fam Physician* 1999; 59: 3047-54.