

Tanınız nedir?

What is your diagnosis?

Ersin Aydın, Ercan Karabacak, Zafer Küçükodacı*, Bilal Doğan

Gülhane Askeri Tıp Akademisi Haydarpaşa Eğitim Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları, *Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Yirmi bir yaşında erkek hasta, iki yıl önce ayak bileklerinden başlayıp sayıları giderek artan, kalça ve uyluk ve ayak bileklerindeki kaşıntısız kabarıklıklar şikayeti ile başvurdu. Ailesinde benzer yakınması olan birey yoktu. Eşlik eden sistemik hastalığa yönelik bulgusu mevcut değildi. Laboratuvar tetkikleri normaldi. Hastanın dermatolojik muayenesinde uyluk iç yüzeylerde, gluteal bölgede, her iki ayak bileği çevresinde, çok sayıda, kırmızımsı kahverengi papüller saptandı. Lezyonlar simetrik ve bilateral olarak yerleşim göstermekteydi (Resim 1, 2). Hastanın uyluk iç yüzeydeki papülden alınan biyopsinin histopatolojik incelemesi Resim 3 ve 4'te gösterilmiştir.

Tanınız Nedir?



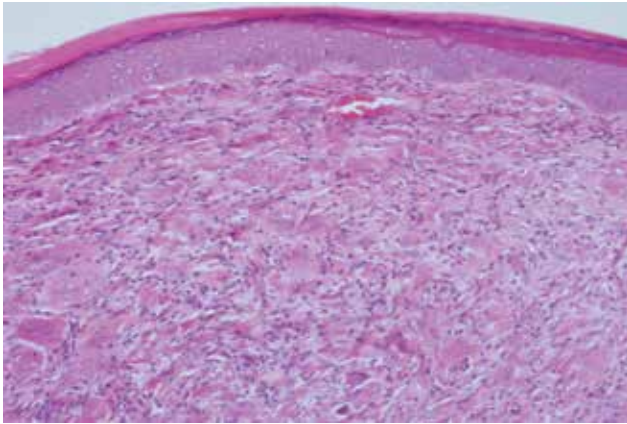
Resim 1. Her iki ayak bileğinde simetrik, kırmızımsı kahverengi papüller



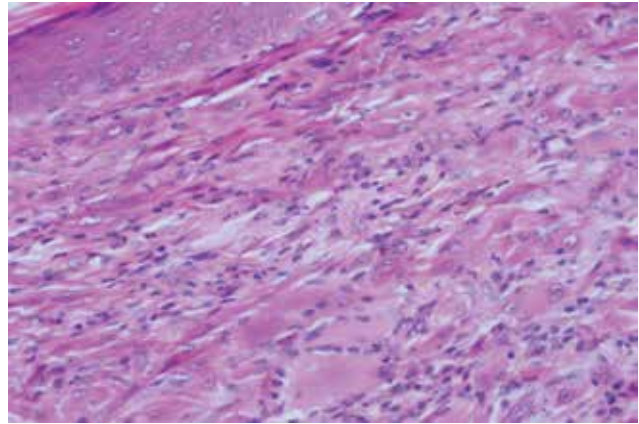
Resim 2. Gluteal alanda simetrik dağılım gösteren, çok sayıda papüller

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Ersin Aydın, Gülhane Askeri Tıp Akademisi Haydarpaşa Eğitim Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye
Tel.: +90 555 566 28 62 E-posta: eaydin@gata.edu.tr **Geliş Tarihi/Received:** 08.11.2012 **Kabul Tarihi/Accepted:** 13.11.2012

*Türkderm-Deri Hastalıkları ve Frengi Arşivi Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.
Türkderm-Archives of the Turkish Dermatology and Venerology, published by Galenos Publishing.*



Resim 3.



Resim 4.

Bir önceki sayıda yer alan olgunun tanısı

Tanı: Büllöz Mastositoz

Kutanöz mastositozun çocukluk çağıında en sık görülen formu ürtikerya pigmentosadır ve genellikle benin seyreder¹. Büller tüm mastositoz tiplerinde görülebmesine rağmen, büllöz mastositoz terimi büllerin ön planda olduğu mastositozlar için kullanılır. Genellikle sistemik tutulum eşlik eder, ani ölüme yol açabilir, literatürde nadir olarak bildirilmiştir². İlaçlar (narkotikler, alkol, aspirin, kontrast maddeler, dekstrometorfan gibi), fiziksel uyarılar (sıcak banyo, sürtünme gibi), ısı değişiklikleri, anksiyete, ekzersiz mast hücre degranülasyonu tetikleyebilir³. Tedavisinde, H1-H2 antagonistleri, ketotifen, sodyum kromogluat, topikal ve oral steroidler, PUVA ve alfa-interferon kullanılabilir⁴. Tedavinin kesilmesiyle lezyonları tekrarlama ihtimali ve hastaların ani anaflaktik şok, kollaps ile kaybedilme riski yüksektir. Hastanın tanısı yüksek triptaz düzeyi (54,7 µg/L) ve cilt biyopsisi ile kesinleştirildi. Sistemik mastositoz açısından yapılan aileye uzak durması gereken ilaç ve besinler hakkında bilgi verildi. Hastaya yaygın cilt lezyonları nedeniyle 1 mg/kg/gün oral steroid, H1 antagonisti ve ketotifen tedavisi başlandı. Lezyonları geriledikten sonra oral sterodi 2 hafta içinde azaltılarak kesildi. Ani ölüm riski olduğundan dolayı anneye evde adrenalini yapması öğretilerek, oral ketotifen ile taburcu edildi.

Kaynaklar

1. Castells M, Metcalfe DD, Escibano L: Diagnosis and treatment of cutaneous mastocytosis in children: practical recommendations. Am J Clin Dermatol 2011;12:259-70.
2. Murphy M, Walsh D, Drumm B, Watson R: Bullous Mastocytosis: A Fatal Outcome. Pediatr Dermatol 1999;16:452-5.
3. Deverriere G, Carre D, Nae I, Cailliez D, Bouloche J: Bullous Mastocytosis in infancy: a rare presentation. Arch Pediatr 2012;19:722-5.
4. Nayak S, Acharjya B, Devi B, Behera SK: Bullous Mastocytosis. Indian J Dermatol 2007;52:201-3.