

Mastositoz ön tanılı Pitriyazis Likenoides et Varilioformis Akuta (PLEVA) olgusu

Pityriasis Likenoides et Varilioformis Acuta (PLEVA) prediagnosed as mastocytosis

H. İlbilge ERTÖY KARAGÖL¹, Özlem YILMAZ¹, İpek Işık GÖNÜL², Erdem TOPAL³, Arzu BAKIRTAŞ¹

1 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Allerji ve Astım Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

Department of Pediatric Allergy and Asthma, Faculty of Medicine, Gazi University, Ankara, Turkey

2 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

Department of Pathology, Faculty of Medicine, Gazi University, Ankara, Turkey

3 İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Turgut Özal Tıp Merkezi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Allerji ve Astım Bilim Dalı, Malatya, Türkiye

Division of Pediatric Allergy and Asthma, Department of Children's Health and Diseases, Faculty of Medicine, Inonu University, Turgut Ozal Medical Center, Malatya, Turkey

ÖZ

Bu sunumda çocuk allerji polikliniğine mevcut döküntüleri nedeniyle mastositoz düşünülerek yönlendirilen 6 yaşındaki erkek hasta ele alındı. Hastanın gövdede belirgin olan kırmızı-kahverengi kaşıntısız makülopapüler döküntüleri dışında muayenesi doğaldı. Tanı amaçlı yapılan cilt biyopsisi sonrası klinik ve histopatolojik özellikleri ile Pityriasis Likenoides et Varilioformis Acuta (PLEVA) tanısı kondu. İzleminde hastalığı tedavisiz düzeldi. Bu olgudan yola çıkarak PLEVA hastalığında tanı, klinik ve tedavi üzerinde duruldu, mastositoz açısından da ayırıcı tanısı tartışıldı.

(*Asthma Allergy Immunol 2014;12:50-53*)

Anahtar kelimeler: Pityriasis Likenoides et Varilioformis Acuta, PLEVA, mastositozis

ABSTRACT

We presented 6 years-old boy who admitted to our clinic with a pre-diagnosis of cutaneous mastocytosis. The child had red-brown colored, diffuse maculopapular eruptions which were more pronounced on his trunk without any pruritus. The other findings on physical examination were normal. We performed punch biopsy from lesions on his skin to reveal the diagnosis. Histopathological examination of biopsy material was consistent with Pityriasis Likenoides et Varilioformis Acuta (PLEVA). He resolved without treatment in the follow-up period. In this report, we examined the clinical symptoms, diagnostic work-up and treatment of PLEVA and discussed the differential diagnosis of PLEVA with mastocytosis.

(*Asthma Allergy Immunol 2014;12:50-53*)

Key words: Pityriasis Likenoides et Varilioformis Acuta, PLEVA, mastocytosis

Geliş Tarihi: 16/07/2013 • Kabul Ediliş Tarihi: 18/11/2013

Received: 16/07/2013 • Accepted: 18/11/2013

GİRİŞ

Pitriyazis likenoides (PL) etyolojisi bilinmeyen, kendi kendini sınırlayan, makülopapüler lezyonlarla karakterize inflamatuvar bir deri hastalığıdır. Klinik, histopatolojik özellikler ve hastalık seyrine göre PL et Varioliformis Akuta (PLEVA) ya da diğer adıyla Mucha-Habermann hastalığı ve PL kronika şeklinde tanımlanan iki formu olup, günümüzde aynı spektrumun iki ucu olarak değerlendirilmektedir^[1]. Genellikle ikinci ve üçüncü dekatta bildirilmesine rağmen, çocuklarda da nadir değildir ve infantlarda da tanımlanmıştır^[2-4].

Burada mastositoz ön tanısıyla yönlendirilip PLEVA tanısı alan çocuk olguyu sunarak birçok hastalıkla karışabilen bu tablonun iyi tanınması ve kütanöz mastositozis ayırıcı tanısında akılda tutulması gerektiğini vurgulamak istedik.

OLGU SUNUMU

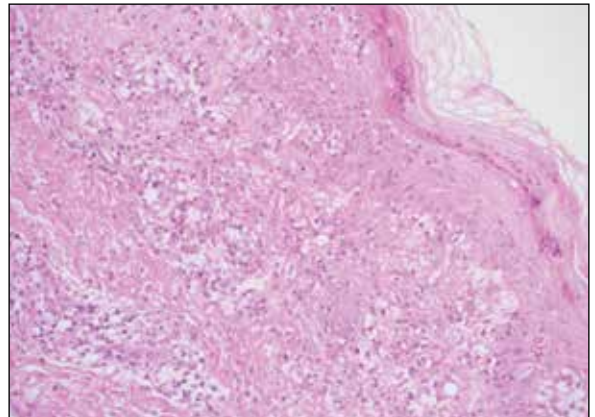
Altı yaşındaki erkek hasta, yaklaşık bir ay önce sağ kulak arkasından başlayıp, günler içinde karın, göğüs, sırt ve en sonunda da bacaklara yayılım gösteren, kaşıntısız döküntülerle başvurdu. Döküntülerden önce, hafif ateşinin olduğu ve bir hafta içinde kendiliğinden düştüğü söyleniyordu. Eşlik eden boğaz ağrısı, kas-eklem ağrısı, karın ağrısı, ishal gibi şikâyetler tariflenmiyordu. Yine başvurusundan önce hastaya birer haftalık dönemler halinde önce amoksisilin-klavulanik asit süspansiyon ve feniramin şurup, ardından klaritromisin süspansiyon ve dimetinden maleat jel önerilmişti. Ancak bu tedavilerden fayda görmeyen hasta mastositoz ön tanısıyla bölümümüze yönlendirilmişti. Hastanın muayenesinde farklı büyüklüklerde, gövde ön ve arka yüzde, kasıklarda, uyluk ön ve arka yüzlerinde yoğun, kahverengi yer yer kırmızı, 2-3 mm çapında makülopapüler lezyonlar mevcuttu (Resim 1). Bazı lezyonların üstünde ince pullanmalar ve ortasında nekroze alanlar vardı. Her iki diz arkasında belirgin papüler lezyonları mevcuttu (Resim 2). Hastanın döküntüleri dışında diğer sistem muayeneleri doğaldı. Tam kan sayımı, sedimentasyon ve biyokimya değerleri normaldi. Hastadan tanı amaçlı cilt biyopsisi alındı ve



Resim 1. Gövdede belirgin, farklı büyüklüklerde, kahverengi bazıları skuamli makülopapüler lezyonlar.



Resim 2. Diz arkalarında hemorajik krutlu, merkezi nekrotik papüler lezyonlar.



Resim 3. Epidermis bazal tabakasında belirgin vakuoler dejenerasyon ve intraepitelyal tek hücre keratinizasyonları ve dermal perivasküler mononükleer belirgin inflamasyon, H&E X200.

histopatolojik incelemede yüzeyde kompakt parakeratoz ve parakeratotik plak içinde fokal polimorfonükleer lökosit toplulukları, irregüler akantoz, yaygın spongiöz, yaygın tek hücre keratinizasyonları ve lenfosit ekzositozu ile dermoepidermal bileşkede fokal alanlarda ayrışmaya neden olan yaygın vakuoler dejenerasyon izlendi. Dermis ödemli görünümde olup perivasküler alanlarda lenfosit hâkim inflamatuvar hücre infiltrasyonu görüldü (Resim 3). Olguya klinik ve histopatolojik bulgular eşliğinde PLEVA tanısı konuldu ve ilaçsız izleme alındı. Hastanın tüm lezyonları bir ay içinde kuruyup döküldü. Ancak iyileşirken karında, sırtta ve diz arkalarında kahverengi izler kaldı. Altı aydır kliniğimizde takibi devam eden hastada bu süreçte relaps görülmedi.

TARTIŞMA

Seyrek rastlanması nedeniyle PLEVA sıklığı tam olarak bilinmese de yapılan çalışmalarda tüm PLEVA olgularının beşte birinin (%18.6) çocuk olgulardan oluştuğu bildirilmektedir^[5]. Çocuklarda 2-3 yaş ve 5-7 yaş arasında pik yapmaktadır. Erkeklerde daha sık görülmektedir^[6]. Olgumuzda bu haliyle klasik bir çocuk PLEVA olgusudur. Hastamızda olduğu gibi hastalık, haftalar hatta aylarca sürebilmektedir. Ersoy ve arkadaşları çocuk hastalarda lezyonların 4-108 ay arasında sürdüğünü göstermiştir^[7].

Etyolojisi tam olarak bilinmese de, sıklıkla infeksiyöz ajanlar üzerinde durulmakta ve bu ajanların tetiklediği bir aşırı duyarlılık reaksiyonu olduğu düşünülmektedir. Tetiklediği bildirilen infeksiyöz ajanlar arasında hepatit B ve Epstein-Barr virüs, HIV, chickenpox virüs, *Toxoplasma gondii*, *Escherichia coli* yer almaktadır^[1,7-9]. Ayrıca tegafur, radyokontrast iyod ve astemizol kullanımı ile ilişkili olgularda tanımlanmıştır^[10-12]. Hastamızın döküntülerinden önce hafif ateşi olduğu söylenece de, döküntüleri dışında tamamen asemptomatik olduğundan, tam kan sayımı ve sedimantasyon dışında, infeksiyöz etyolojiye yönelik ayrıntılı serolojik-bakteriyolojik değerlendirme yapmadık. Hastamızda döküntüler öncesinde herhangi bir ilaç kullanım öyküsü de yoktu. Ayrıca, PLEVA patogenezinde infeksiyöz ajanlar ve ilaçlar dışında üzerinde

durulan diğer teori ise, klonal T hücre bozukluklarının bir parçası olabileceğidir^[13].

Klinikte hemorajik, püstüler ya da nekrotik şekilde olabilen, eritematöz makül ve papüllerle karakterize, aynı anda farklı evrelerde lezyonların varlığı tipiktir. Genellikle gövde ve ekstremitelerin fleksör yüzlerinde ortaya çıkarken, döküntüler yaygında olabilir. Zamanla ince pullu papüllerin ortasında santral nekroz gelişir ve kırmızı kahverengi kabuklanmalar olur. Hastamızda olduğu gibi çoğu zaman iyileşirken hipo/hiperpigmentasyon bırakır^[7]. Ancak hastalık daha nadir görülen febril ülseronekrotik forma dönüştüğünde, sekonder infeksiyonlar ile mortalite %25'e çıkabilmektedir^[14].

Ayrıncı tanıda eritema multiforme, pitriyazis rosea, guttat psöriyazis, vaskülit, sekonder sifiliz, lenfomatoid papüllozis, böcek ısırığı, suçüçgeği gibi geniş bir hastalık dizisi yer almaktadır^[11]. Bu listeye olgumuz nedeniyle çocukluk çağı mastositozunu da eklemek gerektiğini düşünüyoruz. Olgumuzun lezyonları da çocukluk çağı mastositozunun en yaygın formu olan ürtikerya pigmentozaya benzer şekilde güneş görmeyen alanlarda, gövde ve ekstremiteler üst kısımlarında, milimetrik boyutlarda kırmızı-kahverengi makülopapüler görünümdeydi^[15,16]. Ancak mastositöz için tipik olan, kütanöz mastositozlu hastaların neredeyse tamamında görülen Darier bulgusu (lezyonlara uygulanan minör travma sonucu lezyon etrafında kızarıklık ve ürtikeryal kabartının ortaya çıkışı) yoktu^[17]. Ayrıca, tüm mastositöz alt tiplerinde hastaların üçte ikisinde mast hücrelerinden salınan mediyatörlere bağlı flaşing atakları, kaşıntı, dermografizm, bulantı, karın ağrısı, kolik, ishal gibi gastrointestinal sistem yakınmaları daha az oranda da dispne, baş ağrısı, yorgunluk, hipotansiyon, senkop gibi semptomlar görülmektedir^[15]. Yine çocukluk çağı mastositozunda lezyonların üçte ikisi (%60-80) hayatın ilk yılında ortaya çıkarken ve 10 yaşına gelindiğinde lezyonların çoğu düzelmektedir^[15]. Dolayısıyla hastamızda mastositöz düşünmek için öncelikle başlangıç yaşı uygun değildi ve de döküntüleri dışında tamamen asemptomatikti. Hastamızın kliniği ve lezyonların morfolojik görünümü bu açılar-

dan PLEVA ile uyumlu olsa da sonuçta her iki hastalıkta da kesin tanı histopatolojik inceleme ile konulmaktadır^[1,15]. Ancak infantil dönemde bildirilen PLEVA olguları da vardır ve bu dönemde bir PLEVA olgusu geldiğinde mastositoz ile klinik ayrımını yapmak daha zor olabilir^[3,4].

PLEVA'nın halen özgün bir tedavisi yoktur ve farklı tedavi yaklaşımları söz konusudur^[1]. Ancak hastamızda olduğu gibi spontan remisyonda mümkündür^[18]. İlk basamak tedavide antiinflamatuvar etkilerinden dolayı eritromisin gibi oral antibiyotikler, kaşıntı varsa topikal kortikosteroidler ve oral antihistaminikler önerilmektedir. Eritromisin ile çocuklarda başarılı sonuçlar bildirilse de tedavi sonrasında sıklıkla nöksler olmaktadır^[7,19]. İkinci basamak tedavide fototerapi, üçüncü basamakta metotreksat, siklosporin gibi immünsüpresif ajanlar yer almaktadır^[18,20].

Sonuç olarak; PLEVA günümüzde benign reaktif bir dermatoz olarak değerlendirilmektedir ve çocuk allerji pratiğinde de karşımıza çıkabilmektedir. Bu açıdan bu hastalığın akılda tutulması önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Fernandes NF, Rozdeba PJ, Schwartz RA, Kihiczak G, Lambert WC. Pityriasis lichenoides et varioliformis acuta: a disease spectrum. *Int J Dermatol* 2010;49:257-61.
2. Patel DG, Kihiczak G, Schwartz RA, Janniger CK, Lambert WC. Pityriasis lichenoides. *Cutis* 2000;65:20-3.
3. Hoshina D, Akiyama M, Hamasaka K, Shimizu H. An infantile case of pityriasis lichenoides et varioliformis acuta. *Br J Dermatol* 2007;157:194-6.
4. López-Villaescusa MT, Hernández-Martín A, Colmenero I, Torrelo A. Pityriasis lichenoides in a 9-month-old boy. *Actas Dermosifiliogr* 2012;12:458-9.
5. Román J, Puig L, Fernández-Figueras MT, de Moragas JM. Pityriasis lichenoides in children: clinicopathologic review of 22 patients. *Pediatr Dermatol* 1998;15:1-6.
6. Lam J, Pope E. Pediatric pityriasis lichenoides and cutaneous T-cell lymphoma. *Curr Opin Pediatr* 2007;19:441-5.
7. Ersoy-Evans S, Greco MF, Mancini AJ, Subaşı N, Paller AS. Pityriasis lichenoides in childhood: a retrospective review of 124 patients. *J Am Acad Dermatol* 2007;56:205-10.
8. Klein PA, Jones EC, Nelson JL, Clark RA. Infectious causes of pityriasis lichenoides: a case of fulminant infectious mononucleosis. *J Am Acad Dermatol* 2003;49:151-3.
9. Tekin S, Türkmen M, Gerçeker Türk B, Kandilloğlu G, Ceylan C. Enfeksiyon kökenli pitriyazis likenoides et varioliformis akuta: Bir olgu sunumu. *Türk Dermatoloji Dergisi* 2009;3:93-6.
10. Jowkar F, Namazi MR, Bahmani M, Monabati A. Triggering of pityriasis lichenoides et varioliformis acuta by radio contrast iodide. *Dermatolog Treat* 2008;19:249-50.
11. Kawamura K, Tsuji T, Kuwabara Y. Mucha-Habermann disease-like eruption due to Tegafur. *J Dermatol* 1999;26:164-7.
12. Stoiek N, Peters KP, Von den Driesch P. Pityriasis lichenoides-et-varioliformis-acuta-like drug exanthem a caused by astemizole. *Hautarzt* 1993;44:235-7.
13. Dereure O, Levi E, Kadin ME. T-cell clonality in pityriasis lichenoides et varioliformis acuta: a heteroduplex analysis of 20 cases. *Arch Dermatol* 2000;136:1483-86.
14. Khachemoune A, Blyumin ML. Pityriasis lichenoides: pathophysiology, classification, and treatment. *Am J Clin Dermatol* 2007;8:29-36.
15. Castells M, Metcalfe DD, Escibano L. Diagnosis and treatment of cutaneous mastocytosis in children: practical recommendations. *Am J Clin Dermatol* 2011;12:259-70.
16. Greenhawt M, Akin C. Mastocytosis and allergy. *Curr Opin Allergy Clin Immunol* 2007;7:387-92.
17. Carter MC, Metcalfe DD. Biology of mast cells and the mastocytosis syndromes. In: Wölff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrist BA, Paller AS, Leffell DJ (eds). *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*'de. 7th ed. New York: McGraw-Hill, 2008:1434-43.
18. Bowers S, Warshaw EM. Pityriasis lichenoides and its subtypes. *J Am Acad Dermatol* 2006;55:557-72.
19. Hapa A, Ersoy-Evans S, Karaduman A. Childhood pityriasis lichenoides and oral erythromycin. *Pediatr Dermatol* 2012;29:719-24.
20. Lazaridou E, Fotiadou C, Tsorova C, Trachana M, Trigoni A, Patsatsi A et al. Resistant pityriasis lichenoides et varioliformis acuta in a 3-year-old boy: successful treatment with methotrexate. *Int J Dermatol* 2010;49:215-7.