



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Çocuk İmmünolojisi ve Alerjisi BD
Olgu Sunumu

12 Ekim 2020 Pazartesi

Ar. Gör. Dr. Ebru Şakalar



OLGU

- 13 aylık kız hasta
- Şikayet: Döküntü

HİKAYE

- Yaklaşık 2 aylıkken başlayan
- Geçmeyen
- Sırtta ve gövdede çıkan
- Zaman zaman kaşıntılı olan
- Makülopapüler lezyonlar

ÖZGEÇMİŞ

- **Prenatal:** Annenin 1. gebeliği. Gebelik boyunca bir sıkıntı yaşamamış.
- **Natal:** NSVY ile miadında 2830 gr olarak doğmuş.
- **Postnatal:** Doğar doğmaz ağlamış. Siyanoz ve sarılık öyküsü yok. Hiç hastane yatışı olmamış.
- Anne sütü alıyor ve 6. ayda ek gıda başlanmıştır.
- Büyüme-gelişmesi yaşına uygun
- Aşıları ayına göre uygun yapılmış.

SOYGEÇMİŞ

- Anne: 26 yaşında, sağ-sağlıklı
- Baba: 27 yaşında, sağ-sağlıklı
- Akraba evliliği yok.
- 1.Çocuk: Hastamız
- Ailede herhangi bir hastalık yok

FİZİK MUAYENE

- **Ateş:** 36,5°C
- **Nabız:** 95 atım/dk
- **SS:** 35/dk
- **TA:** 86/41 mmHg
- **SpO2:** %98
- **Boy:** 75 cm (50p)
- **Kilo:** 9 kg (50p)
- BCG skarı(+)

FİZİK MUAYENE

- **Genel durum:** İyi
- **Cilt:** Turgor, tonus doğal. Ödem, ikter, siyanoz, yok.
Gövde ve sırtta makülopapüler lezyonlar.
- **Baş boyun:** Kafa yapısı simetrik. Boyunda kitle ve LAP yok.
- **Gözler:** Işık refleksi bilateral mevcut. Pupiller izokorik. Konjonktivalar ve skleralar doğal. Göz kürelerinin her yöne hareketi doğal.
- **Kulak-burun-boğaz:** Bilateral kulak zarları doğal. Burun tıkanıklığı, akıntısı yok. Orofarenks ve tonsiller doğal
- **Kardiyovasküler:** S1, S2 doğal. S3 yok. Üfürüm yok. AFN her iki alt ekstremitede alınıyor.

FİZİK MUAYENE

- **Solunum sistemi:** Solunum sesleri doğal. Ral, ronküs yok.
- **Gastrointestinal sistem:** Batın normal bombelikte. Barsak sesleri doğal. Palpasyonla defans, rebound yok. Hepatomegali ve splenomegali yok. Traube alanı açık.
- **Genitoüriner sistem:** Haricen kız. Anomali yok.
- **Nöromüsküler sistem:** Bilinç açık. Koopere, oryante. Ense sertliği, kernig, brudzunski negatif. Babinski, klonus negatif. Kranial sinir muayeneleri doğal.
- **Ekstremiteler:** Kas kitlesi ve tonusu doğal. Deformite yok.



- Öyküde neleri soralım?
- Hangi tetkikleri isteyelim?

- Lezyonların oluşumu
 - ilaç alımı
 - gıda tüketimi
 - diğer çevresel faktörlerle ilişkili değil.
- Ailede atopi öyküsü yok.

LABORATUVAR

- WBC: 10450 mm³
- Neu:2877 mm³
- Hgb:13,7 g/dl
- Hct:%39
- Lenf:6200 mm³
- Eos:%2,7
- PLT:447 200 mm³
- AST:43 U/L
- ALT:19 U/L

PATOLOJİK BULGULAR

- Yaklaşık 2 aylıkken başlayan
- Geçmeyen
- Sırtta ve gövdede çıkan
- Zaman zaman kaşıntılı olan
- Makülopapüler lezyonlar
- Ek alerjik hastalık yok
- İlaç alımı, gıda tüketimi ve diğer çevresel faktörlerle ilişkili değil



ÖN TANI ?

Darier bulgusu

- Mast hücreleri ile yoğun şekilde infiltre olan deri veya deri lezyonlarının sürtünmesi kaşınması sonrasında lokalize ürtiker ve eritemin gelişmesi olarak tanımlanır.



Mast Hücreleri

- Mast hücreleri kemik iliğinde CD34(+) progenitör hücrelerden orijin almaktadır.
- İmmatür olarak periferik dolaşıma geçerler burada diferansiye olurlar.
- Dokularda matür hale dönüşürler.
- Mast hücreleri tüm dokularda bulunmakla birlikte;
 - ✓ Vasküler yapılar
 - ✓ Dermis hücreleri
 - ✓ Solunum sistemi
 - ✓ Lenfoid organlarda daha fazla bulunmaktadır

MASTOSİTOZ

Mast hücrelerine ait gelişim düzensizliği, bir veya birden çok organda bunların anormal birikimi sonucu gelişen hastalıklar spektrumunu ifade eder.

Mast Hücre Hastalıkları(MHH)

Sınıflandırması

Primer MHH: Mast hücre klonlarının varlığı söz konusudur.
En iyi tanımlanmış örneği mastositozistir

Mastositozis

Sistemik

Kutanöz

Monoklonal mast hücre aktivasyonu sendromu

Sekonder MHH

Allerjik hastalıklar

Fiziksel ürtikerler

Kronik inflamasyon veya neoplaziler ile birlikte olan mast hücre aktivasyonu

İdyopatik MHH

İdiopatik anaflaksi

İdiopatik ürtiker

İdiopatik histaminerjik ürtiker

İdiopatik mast hücre aktivasyonu sendromu

EPİDEMİYOLOJİ

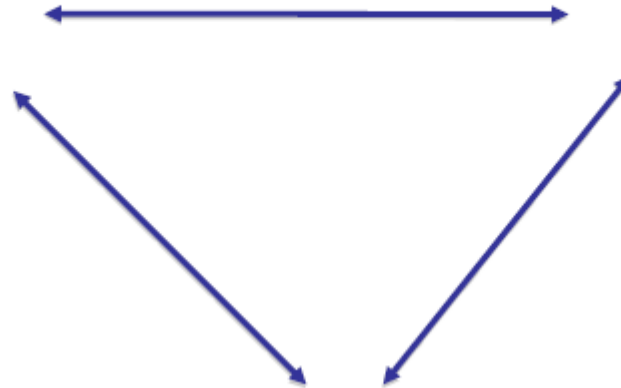
- Mastositoz, nadir görülen bir hastalıktır.
- Kesin görülme sıklığı bilinmemektedir.
- Çocuklukta erkekleri daha çok, yetişkinlikte erkekleri ve kadınları eşit oranlarda etkiler.
- Çocuklarda vakaların yüzde 80'i yaşamın ilk yılında görülür ve çoğu cilt ile sınırlıdır.
- Ergenlik döneminde tamamen iyileşir.

ETYOLOJİ

- Tirozin kinaz reseptörü (Kit) için genlerde aktive olmuş mutasyonlarla Mast hücrelerinin klonal ekspansiyonu
- Stem cell faktör gibi büyüme faktörlerinin lokal olarak aşırı üretimini takip eden hiperplazi

SCF

KİT



MAST HÜCRESİ



Mast Hücre

Mast Hücre

Mediatör salınımı

Proliferasyonu

Mastositoz iki gruba ayrılır

- Deri mastositozu
- Sistemik mastositoz

Deri Mastositozu

- Cilt ile sınırlı olan mastositoz formlarını tanımlar.
- Organ tutlumu yoktur.
- İnfant ve çocuklarda görülür ve genellikle adölesan yaşta kendiliğinden kaybolur.
- Sistemik dolaşıma geçen medyatörler nedeniyle sistemik semptomlar görülebilir.

Deri Mastositozu

Deri mastositozu alt tipleri

1. Ürtikerya Pigmentoza
2. Diffüz Deri Mastositozu
3. Mastositoma

Deri Mastositozu

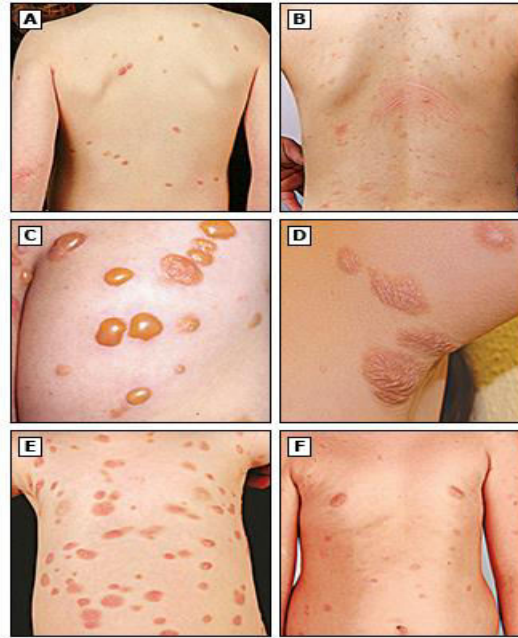
Alt tipler

1. Ürtikeria Pigmentoza/Makulopapuler DM:

- En sık görülen form
 - ✓ Monomorfik (yetişkin hastalarda sık)
 - ✓ Polifomorfik (bebek ve küçük çocuklarda sık)
 - ✓ Plak
 - ✓ Nodüler



Monomorfik Form



Polimorfik Form



Polimorfik Form



Plak form



Nodüler form

Deri Mastositozu

Alt tipler

2. Diffüz Deri Mastositozu



Deri Mastositozu

Alt tipler

Mastositoma:

- ✓ Tipik olarak bebeklerde ve küçük çocuklarda tanımlanır.



SİSTEMİK MASTOSİTOZ

- Patolojik mast hücrelerinin deri tutulumu olsun olmasın birden çok deri dışındaki organı etkilediği mastositoz formlarını tanımlar.
- En yaygın olarak kemik iliğini ve bazı durumlarda gastrointestinal sistemi içerir.
- SM, mast hücreleri tarafından çeşitli kütanöz olmayan organların infiltrasyonu ile ilgili belirti ve bulguların yanı sıra mediyatör salımı belirtileriyle kendini gösterir.

SİSTEMİK MASTOSİTOZ

- Smoldering sistemik mastositoz
- İzole kemik iliği mastositozu
- Hematolojik tutulumlu klonal sistemik mastositoz
- Agresif sistemik mastositoz
- Mast hücre lösemisi
- Mast hücre sarkomları
- Deri dışı tutulum gösteren mastositoz

Organ Tutulum Bulguları

Mediyatör Salınım Sendromu

Halsizlik
Kilo kaybı

SSS

Baş ağrısı
Kognitif fonksiyonlarda bozulma

Cilt

Kaşıntı
Ürtiker

Akciğer

Bronko-konstriksiyon

KVS

Taşikardi
Senkop
Hipotansiyon
Flushing

Abdomen

Karın ağrısı
Peptik ülser hastalığı
Gastrik hipersekresyon
Diare
Kusma
Mide bulantısı

İskelet sistemi

Kemik remodeling

Mast Hücre İnfiltrasyonu

Lenf Nodu Büyümesi

Cilt

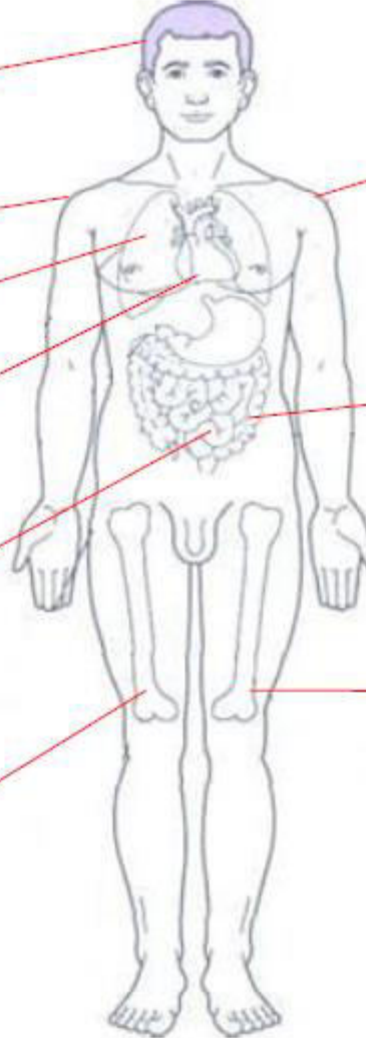
Mastositom
Ürtikeria pigmentosa
Diffüz kutanöz mastositozis
Telenjektazia makülaris
erüpsia

Abdomen

Hepatosplenomegali
Assit
KC fonksiyonlarında azalma
Malabsorbsiyon
Diare
Kilo kaybı

İskelet sistemi

Kİ lezyonları
Hematolojik hastalıklar
İskelet lezyonları
(osteoporoz, patolojik kırıklar)



TETİKLEYİCİ FAKTÖRLER

- Enfeksiyonlar
- Baharatlı gıdalar
- İlaçlar

AYIRICI TANI

- İlaç allerjileri
- Böcek ısırığı
- Uyuz
- Su çiçeği



Yaygın formlarında ise;

- Epidermolizis bülloza
- Steven-Johnson sendromu
- Toksik şok sendromu
- Makülopapüler döküntüyle seyreden viral enfeksiyonlar



TANI

Rutin tetkikler

- ✓ Tam kan sayımı, KCFT, Sedimentasyon hızı, Trombosit sayısı
- ✓ Derinin makroskopik ve mikroskopik incelenmesi
- ✓ Plazma triptaz (Deri bulguları yaygın veya deri dışı bulgusu varsa mutlaka istenmeli)

Sistemik tutulum varsa ileri tetkikler

- ✓ Kemik iliği biyopsisi ve aspirasyonu
- ✓ Kemik survey ve sintigrafisi
- ✓ GiS tetkikleri, radyolojik tetkikler, tomografi, endoskopi, biyopsi
- ✓ EEG ve nöropsikiatrik çalışmalar

- Sistemik tutulum yoksa serum triptaz düzeyi genellikle 20 ng/Ml'den düşüktür.
- Olguların %90'ında eşlik eden sistemik tutulum saptanmaz.

SAĞALTIM İLKELERİ

Uyarıcı faktörlerden kaçınma

- Hayvan venomları
- Sıcak
- Mekanik irritasyonlar
- Alkol
- Fiziki stres
- Kimyasal maddeler ve ilaçlar
- İlaçlar
 - Aspirin
 - NSAİİ
 - Opiadlar (Morfin, Kodein)
 - Anestezik maddeler

MASTOSİTOZDA KAÇINILMASI GEREKEN İLAÇLAR

- KODEİN,
MEPERİDİN(OPIATLAR)
- ASPIRİN VE NSAİD
- ALKOL
- POLİMİKSİN B
- KOLİNERJİKLER
- İYOTLU KONTRAST
MADDELER
- GALYUM
- AMFOTERİCİN B
- VANKOMİSİN
- KİNİN, TİAMİN, PİMAKİN
- DEKSTROMETORFAN
- GENEL ANESTEZİ
- İNTERFERON ALFA
- ARI SOKMASI, BAKTERİEL
HASTALIKLAR
- KABUKLU DENİZ
ÜRÜNLERİ
- GÜNEŞ BANYOSU ,
BAŞINÇ, FRIKSİYON, ISI
DEĞİŞİKLİKLERİ

SAĞALTIM İLKELERİ

Deri belirtilerinin antiproliferatif sağaltımı

- Topikal glukokortikoidler
- Ultraviyole radyasyon (PUVA, UVA)

SAĞALTIM İLKELERİ

Mediatörlere bağlı belirtilerin sağaltımı

- H1 Antihistaminikler
- H2 Antihistaminikler
- Antikolinerjikler (malabsorbsiyon)
- Sistemik kortikosteroidler
- Epinefrin (hipotansiyon)

Operasyona Hazırlık

Diş çekimi, operasyon öncesinde

- cerrah uyarılmalı
- özel hazırlık, premedikasyon yapılmalı
- anafilaksi ve sistemik bulgular için hazırlıklı olunmalı

PREMEDİKASYON

- 12 saat önce prednizon 1 mg/kg po, im, iv
- 1 saat önce prednizon 1 mg/kg po, im, iv
- 1 saat önce difenhidramin 1 mg/kg po, im, iv
- Ranitidin 4 mg/kg po, iv
- Montelukast 5-10 mg oral

İZLEM

- Fizik muayene  6 ayda
- Hemogram, PY, AST, ALT  6 ayda
- Karın USG  Yılda bir

NELER YAPTIK?

- Mastositozun sistemik tutulumuna ilişkin belirti ve laboratuvar bulguları olmaması nedeniyle, deri mastositozu olarak değerlendirildi.
- H1 antihistaminik başlandı.
- Karın USG planlandı.

İkincil Mast Hücre Hastalıkları

- Alerjik hastalıklardır.
- Mast hücreleri normal sayı ve işlevde olsa da mast hücrelerinin çeşitli uyaranlarla aktive olduğu durumları kapsar
- Alerjik hastalıklar denildiğinde tipik olarak besin, ilaç ya da diğer alerjenlere IgE aracılığı tüm reaksiyonlar kastedilmektedir.
- Fiziksel uyaranlar ile bazı yatkın kişilerde mast hücre aktivasyonu olabilir.
- Mast hücreleri süregen inflamatuvar ya da otoimmün hastalıklarda da ikincil olarak sayıca artabilir.

TEŞEKKÜRLER...