



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Alerji ve İmmünoloji B.D.

Olgu Sunumu

28 Nisan 2021 Çarşamba

Dr. Ayfer Urgan

Araş. Gör. Dr. Dicle Aydın

Öğr. Gör. Dr. Işıl Eser Şimşek

Prof. Dr. Metin Aydoğan



- ▶ 1 yaşı 9 ay, erkek hasta
- ▶ Şikayeti
- ▶ Döküntü , el ve ayaklarda şişlik

Öykü

- Bize başvurusundan 1 hafta kadar önce üst solunum yolu enfeksiyonu nedeniyle amoksisilin klavunat reçete edilmiş.
- 5 gün antibiyotik aldıktan sonraki 2.gün ilaç kullanmıyorken ensesinden başlayıp sırtına yayılan döküntüleri çıkmaya başlamış.
- Ateşi olmamış. Başvurduğu merkezde dekort tek doz yapılmış ama döküntü geçmemiş.
- Eş zamanlı el ve ayaklarda ödem de olmuş.







Fizik Muayene

- Genel durumu iyi ,bilinci açık oryante koopere, GKS 15
- IR:+ + / + +
- Baş- boyun: LAP yok.
- Cilt: Döküntüleri eritamatöz polimorfik, basmakla solan tarzda, peteşi purpura yok. Ağız içi yara, mukozit yok.
- Tonus: Doğal Turgor: Doğal
- El ve ayaklarda ödem mevcut
- OF: Tonsil hipertrofisi yok
- KVS: S1+ S2+ Ek ses yok, üfürüm yok, KDZ<2sn
- AC sesleri doğal, ral yok,ronküs yok
- Batın: Hassas,defans yok, rebound yok,splenomegali mevcut.
- Alt ve üst ekstremitte kas gücü 5/5, DTR bilateral alınıyor, serebellar muayene doğal, duyu muayenesi doğal, ense sertliği yok PTÖ:-/-

Patolojik Bulgular

- Eritamatöz polimorfik, basmakla solan döküntüler

Ön tanımlar, ek tetkikler

Laboratuvar

- ▶ CRP – 40,91 mg/dL ▶ Periferik yayma; %70 PNL,%8 band,%12 lenfosit,%10 monosit
- ▶ Sedimentasyon - 26 mm/h
- ▶ WBC - 20450 / μ L
- ▶ NEU - 17042/ μ L
- ▶ LYM - 2246 / μ L
- ▶ RBC - 4853 / μ L
- ▶ HGB – 12,83 g/dL
- ▶ PLT – 435,7 x10³/ μ L
- ▶ İdrar; Özellik yok.

- ▶ Açlık Kan Şekeri (AKŞ) – 127,34 mg/dL
- ▶ Ürea – 26,35 mg/dL
- ▶ BUN (Kan üre azotu) - 12 mg/dL
- ▶ Kreatinin - 0,3 mg/dL
- ▶ Bilirubin, Total - 0,85 mg/dL
- ▶ Bilirubin, Direkt - 0,20 mg/dL
- ▶ ALT - 18,2 U/L
- ▶ AST - 30,6 U/L
- ▶ Protein, Total – 61,3 g/dL
- ▶ Albumin - 4,08 g/dL
- ▶ Globulin – 2,1 g/dL
- ▶ Düzeltilmiş Sodyum - 136
- ▶ Potasyum - 4,46 mEq/L
- ▶ Düzeltilmiş Kalsiyum – 10,1 mg/dL
- ▶ Anti Hbs:314 IU/L
- ▶ Anti HCV:negatif
- ▶ Anti HIV:negatif
- ▶ Rubella IgG:Pozitif
- ▶ Rubella IgM:Negatif
- ▶ CMV IgG,IgM: Negatif
- ▶ Toxoplazma IgM,IgG:Negatif
- ▶ Parvovirüs PCR: Negatif

Ürtikerya Multiforme

- ▶ Akut ürtiker;
- ▶ çocukluk çağında en sık görülen ürtiker formudur ve çoğunlukla besin veya ilaç alerjileri, infeksiyon ajanları gibi çeşitli etkenlere bağlı olarak ortaya çıkabilmektedir.
- ▶ Ürtikerya multiforme;
- ▶ nadir görülen, çocukluk çağında ortaya çıkan, akut ürtikerin klinik ve morfolojik bir alt tipi olarak tanımlanan, bening kutanöz bir hipersensitivite reaksiyonudur.

- Ürtikerya multiforme tablosunda, akut olarak başlayan, basmakla solan, anüler, polisiklik şekilde, koyu renkli veya ekimotik merkezi olan eritematöz kabarıklıklar görülür.
- Olguların tamamına yakınında kaşıntı, yaklaşık yarısında ise dermatografizm veya yüz, el ve ayaklarda ödem bulunur.





Terminoloji

- Ürtikerya multiforme terminolojisi oldukça yenidir. Bu ürtiker varyantı ilk kez, 1997 yılında Tamayo-Sanchez ve ark., basmakla solan, polisiklik, merkezi ekimotik, geniş eritematöz ürtikeryal lezyonlu olgular sunularak, bu farklı tablonun “akut anüler ürtiker” şeklinde isimlendirilmesi önerilmiştir.

- Shah ve ark. tarafından ise 2007 yılında, akut anüler ürtiker terminolojisi yerine, bu hastalığın özellikle eritema multiforme veya daha seyrek olarak serum hastalığı benzeri reaksiyon ile sıkça karıştırılabildiği vurgulanarak, yeni bilgiler ışığında hastalığın farklı klinik ve morfolojik özelliklerinin daha doğru ve tam olarak vurgulanabilmesi, böylece olası yanlış tanıların veya gereksiz tanısal testlerin önüne geçilebilmesi için “ürtikerya multiforme” terimi kullanılması önerilmiş ve bu terminoloji yaygın olarak kabul görmüştür.

Review

> [Pediatrics](#). 2007 May;119(5):e1177-83. doi: 10.1542/peds.2006-1553.

"Urticaria multiforme": a case series and review of acute annular urticarial hypersensitivity syndromes in children

Kara N Shah ¹, Paul J Honig, Albert C Yan

Affiliations + expand

PMID: 17470565 DOI: [10.1542/peds.2006-1553](#)

Abstract

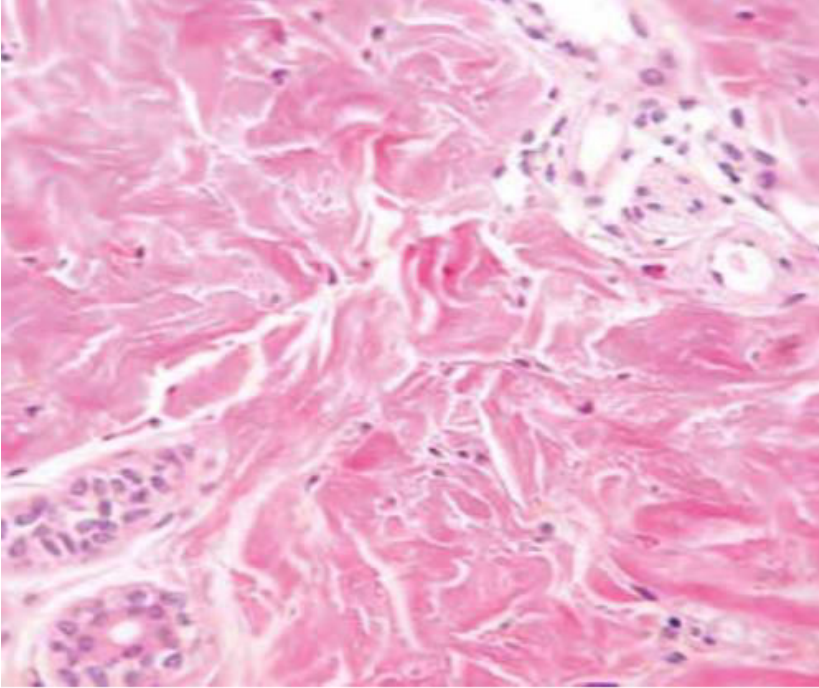
Acute annular urticaria is a common and benign cutaneous hypersensitivity reaction seen in children that manifests with characteristic annular, arcuate, and polycyclic urticarial lesions in association with acral edema. It is mistaken most often for erythema multiforme and, occasionally, for a serum-sickness-like reaction. Although these 3 entities may present in a similar manner, specific clinical features help to distinguish them, and it is important for the clinician to be able to differentiate among them. We present herein a series of 18 patients who were given a diagnosis of acute annular urticaria and review the clinical distinctions between acute annular urticaria, serum-sickness-like reactions, and erythema multiforme. Because of the frequency of its clinical confusion with erythema multiforme, we propose the term "urticaria multiforme" as a more apt description to highlight the distinctive clinical features of this urticaria variant.

Etyoloji

- ▶ Ürtikerya multiforme tanısı alan olguların çoğunda enfeksiyonlar (viral veya bakteriyel) ve ilaç kullanma öyküsü bulunduğu bildirilmekle birlikte hastalığın etyolojisi ve patogenezi hakkındaki bilgiler sınırlıdır.
- ▶ Bildirilen olguların çoğunda viral veya bakteriyel enfeksiyonlar sonrasında tablonun ortaya çıktığı görülmektedir. Ancak spesifik enfeksiyon etkeni oldukça az sayıda vakada gösterilebilmiştir.
- ▶ Amoksisilin, makrolid gurubu antibiyotikler, sefalosporinler, ibuprofen gibi ilaçların ve ayrıca aşı uygulamalarının ürtikerya multiforme oluşumunda ilişkili veya presipite edici faktör olabilecekleri öne sürülmüştür. Ancak literatürde ilaçlar veya ilaç alerjileri ile ürtikerya multiforme ilişkisini irdeleyen çalışma bulunmamaktadır.
- ▶ Ayrıca ürtikerya multiforme gelişiminde asıl etkenin ilaçlar olmayıp, mikrobiyal antijenlere karşı bir kutanöz hipersensitivite reaksiyonu olduğu öne sürülmektedir

Patogenezi

- Bu çalışmada, 4 olgudan deri biyopsisi için onam veren 2 olguya biyopsi yapılmıştır. Patolojik incelemelerinde akut ürtiker ve ürtikerya multiformede görülen histolojik bulgularla uyumlu olarak dermisde ödem, perivasküler lenfosit ve seyrek eozinofil infiltrasyonu saptanmıştır.
- Ürtikerya multiformede tanı için deri biyopsisi yapılmasının rutin olarak gerekli olmadığı, tanı ve ayırıcı tanının dikkatli öykü, klinik ve derideki lezyonların morfolojik özelliklerine dayandırılmasının yeterli olduğu bildirilmektedir



Çocukluk çağında ürtikerya multiforme ve mycoplasma pneumoniae infeksiyonu ile ilişkisinin araştırılması

Urticaria multiforme in childhood and investigation of its association with mycoplasma pneumoniae infection

Yakup Canitez, Şükrü Çekiç, Emel Bülbül Başkan*, Şadıman Balaban Adım**, Nihat Sapan

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Alerji Bilim Dalı, Bursa, Türkiye

*Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa, Türkiye

**Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Bursa, Türkiye

Özet

Amaç: Ürtikerya multiforme; çocukluk çağında nadir görülen, akut ürtikerin, klinik ve morfolojik bir alt tipidir. Klinik tablosunda; akut başlayan, baskınla solan, anüler, polisiklik, koyu renkli veya ekimotik merkezleri olan eritematöz plaklar (hedef benzeri lezyonlar) görülebilir. Olguların tamamına yakınında kaşıntı, önemli bir kısmında yüz, el ve ayaklarda ödem saptanır. Hastalığın benign kutanöz bir aşırı duyarlılık reaksiyonu olduğu düşünülmekle birlikte, etyolojisi ve patogenezi hakkındaki mevcut veriler henüz yeterli değildir. Bu çalışmada ürtikerya multiforme tanısı alan çocuk hastaların klinik ve laboratuvar özellikleri ve Mycoplasma pneumoniae infeksiyonu ile ilişkisinin araştırılması amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntem: Ürtikerya multiforme tanısı alan dört çocuk hastanın; klinik özellikleri ve laboratuvar bulguları (ek olarak Mycoplasma pneumoniae, rubella, parvovirus B19, herpes simpleks virüs, hepatitis B virüs, Epstein-Barr virüs, sitomegalovirüs, varisella zoster virüs serolojik testleri) sonuçları incelenerek Mycoplasma pneumoniae infeksiyonu ile ilişkisi araştırıldı. Onam veren iki hastaya yapılan deri biyopsisi bulguları kaydedildi.

Bulgular: Olguların yaşları 1,5-4 yaş arasında değişmekteydi ve erkek kız oranı 1 (2/2) idi. Hastaların tümünde deride kaşıntı; baskınla solan, anüler, polisiklik, koyu renkli veya ekimotik merkezleri olan eritematöz plaklar (hedef benzeri lezyonlar); ve yüz ve/veya ekstremitelerde ödem bulunmaktaydı. Deri bulguları başlamadan önce tüm olgularda ateş, 2 olguda alt solunum yolu, 2 olguda üst solunum yolu enfeksiyonu tablosu mevcuttu. Olgularda amoksisilin/klavulanik asit, ibuprofen, parasetamol, sefdinir, oksolamin sitrat ve klorfeniramin maleat gibi ilaç kullanım öyküleri vardı. Deri biyopsisi bulguları Ürtikerya multiforme ile uyumlu bulundu. Olguların 2'sinde (%50) Mycoplasma pneumoniae IgM pozitif iken, diğer iki olgunun tüm serolojik tetkikleri normaldi.

Sonuç: Ürtikerya multiforme'li iki olguda klinik ve serolojik olarak Mycoplasma pneumoniae infeksiyonu saptanması sonucu, hastalığın gelişiminde mikrobiyal antijenlere karşı bir kutanöz hipersensitivite reaksiyonunun rolü olabileceği düşünüldü. Ürtikerya multiforme'nin özellikle eritema multiforme ve serum hastalığı benzeri reaksiyonlar ile ayırıcı tanısının yapılması önemlidir. (Türkderm 2015; 49: 157-63)

- Akut ürtikerin nadir görülen bir alt tipi olan ürtikerya multiforme tanısında; klinik prezentasyon, lezyonların morfolojik özelliđi ve süresi, olgunun yaşı, eşlik eden semptomlar ile ilaç alım öyküsünün dikkate alınması gerekir.
- Ürtikerya multiformenin genellikle 4 ay ile 4 yaş arası çocuklarda görüldüğü bildirilmekle birlikte, 10 haftalık ve 18 yaşında olgular da bildirilmiştir.

Semptomlar

- Tipik lezyonlar küçük ürtikeryal makül, papül ve plaklar şeklinde başlayıp saatler içinde basmakla solan, anüler, polisiklik şekilde, merkezi koyu renkli, soluk veya ekimotik görünümde olan eritematöz kabarıklıklar haline gelir.
- Bazı hastalarda biraz daha uzun süre devam etmekle birlikte çoğunlukla her bir lezyon en geç 24 saat içinde kaybolur.
- Olgularda deri bulguları çoğunlukla kendini sınırlayarak 8-10 gün içinde tamamen kaybolmaktadır

- Eşlik eden hastalıklara bağılı olarak beraberinde 1-3 gün süren ateş, ishal ve öksürük görülebilse de, olguların çoğuna sistemik semptomlar eşlik etmemektedir.

Laboratuvar

- Ürtikerya multiformeli olgularda yapılan laboratuvar incelemelerinde akut faz reaktanlarının genellikle normal bulunduđu, az sayıda olguda ise hafif/orta artış görülebildiđi bildirilmiştir.

Ayırıcı Tanılar

- ▶ Akut ürtiker
- ▶ İnfantil hemorajik ödem
- ▶ Eritema multiforme
- ▶ Serum hastalığı benzeri reaksiyonlar ve serum hastalığı
- ▶ Ürtikeryal vaskülit
- ▶ Viral döküntü
- ▶ Eritema marginatum
- ▶ Eritema anüler sentrifugum
- ▶ Kawasaki hastalığı

	Ürtikerya Multiforme	Eritema Multiforme	Serum hastalığı benzeri reaksiyon
Lezyonların görünümü	Anüler ve polisiklik plaklar (merkezleri soluk veya ekimotik)	Klasik hedef lezyonlar (purpurik veya koyu, viyöle renkli merkezli (vesikül/bül olabilir), soluk ve ödemli halkanın etrafında eritemli veya vesiküllü/büllöz halka	Polisiklik, ortaları soluk ürtikeryal plaklar, purpurik görünümde olabilir
Yerleşim	Gövde, ekstremiteler, yüz	Ellerin sırtı, avuç içleri ve tabanı, kolun ön yüzleri, ayak, yüz, dirsekler ve dizler, penis, vulva	Yüz, gövde, ekstremiteler ve el veya ayakların yan kenarları
Fiks lezyonlar	Hayır	Evet	Evet
Dermografizm	Görülebilir	Hayır	Hayır
İlişkili semptomlar	Kaşıntı	Hafif kaşıntı veya yanma hissi	Kas ağrısı, artralji, lenfadenopati
Yüzde/akral ödem	Sık	Nadiren	Sık
Lezyon süresi	< 24 saat	Günler ile haftalar arası	Günler ile haftalar arası
Toplam döküntü süresi	2-12 gün	2-3 hafta	1-6 hafta
Ateş	Bazan, düşük dereceli	Bazan, düşük dereceli	Belirgin, yüksek dereceli
Mukoz membran tutulumu	Oral ödem sık (erozyon veya vesikül/bül yok)	Dudaklarda, bukkal mukozada, dilde oral erozyon veya vesikül görülebilir, nadiren konjunktiva, nazal ve ürogenital mukoza	Oral ödem genellikle var, birlikte erozyon ve vesikül görülmez
Sık tetikleyiciler	Viral enfeksiyonlar, antibiyotikler, aşılar	Herpes simpleks virus, diğer viral enfeksiyonlar	Antibiyotikler
Laboratuvar bulguları	TKS*, ESR**, CRP***, boğaz kültürü normal veya negatif, olguların %20 'sinde IgE yüksekliği	ESR, lökosit ve karaciğer enzim yükselmeleri olabilir	Sıklıkla ESR ve CRP de yükselmeler. Sıkça reaktif nütropeni, plazmositoid lenfositosis. Hafif eozinofili ve trombositopeni görülebilir
Histoloji	Diğer akut ürtiker alt tiplerinden farksız; dermal ödem, perivasküler lenfosit ve daha az sayıda eozinofil infiltrasyonu	Epidermal nekroz ile bağlantılı olarak değişen derecelerde ekzositoz ve spongiyoz belirgin. Nekrotik keratinositler tüm epidermal seviyelerde genellikle mevcut, ödemli, papiller dermis ile dilate kılcal damarlar	Ürtiker ile uyumlu bulgular, vaskülit lehinde bulgu yok
Tedavi	Gereksiz antibiyotik veya ilaçların kesilmesi. Sistemik H1 ve H2 antihistaminikler etkili, dirençli olgularda sistemik steroidler kullanılabilir	Destek tedavisi, sistemik steroidlerin erken başlanması faydalı olabilir	Gereksiz ve şüpheli ilaçların kesilmesi, destek tedavisi, sistemik H1 ve H2 antihistaminikler, ciddi olgularda sistemik steroidler kullanılabilir

*TKS: Total lökosit sayısı **ESR: Eritrositler sedimentasyon hızı ***CRP: C-reaktif protein



Eritema Multiforme

Serum Hastalığı Benzeri Reaksiyon





İnfantil Hemorajik Ödem

- İnfantil akut hemorajik ödem iki yaş altındaki çocuklarda görülen kütanöz küçük damar vaskülitlerinin nadir bir formudur.
- Hastalığın etiyolojisi bilinmemekle birlikte olguların %75'i önceden geçirilmiş enfeksiyon, ilaçlar veya immünizasyon ile ilişkili bulunmuştur.
- En sık ilişkili olan enfeksiyon ajanlar stafilokok, streptokok ve adenovirüslerdir. Penisilin, trimetoprim sülfometaksozol ve nonsteroid antiinflamatuvar gibi çeşitli ilaçların da hastalığı tetiklediği bildirilmiştir.

İnfantil Hemorajik Ödem

- ▶ Kütanöz lezyonlar özellikle yüz ve distal ekstremitelerde yerleşim gösteren değişik derecede hemorajik, peteşiyal veya purpurik plaklar şeklindedir.
- ▶ Ağrılı olan lezyonlar, ödemin belirginleşmesiyle hedef benzeri bir görünüm alırlar.
- ▶ Lezyonlar tipik olarak proksimale yayılarak gövde ve genital bölgeyi, özellikle skrotumu tutarlar.
- ▶ Periferik veya fasiyal ödem görülebilir.

İnfantil Hemorajik Ödem

- Birçok hastada ateş mevcuttur fakat hastalar non-toksik görünümündedir, mukozal ve visseral tutulum nadirdir.
- Hastalık benign bir seyir gösterir ve 1-3 haftada spontan tam iyileşme görülür.
- Relaps beklenen bir bulgu değildir. Rutin laboratuvar testleri nonspesifiktir ve tanı klinikopatolojik korelasyonla konulmaktadır.

Ürtikeryal Vaskülit

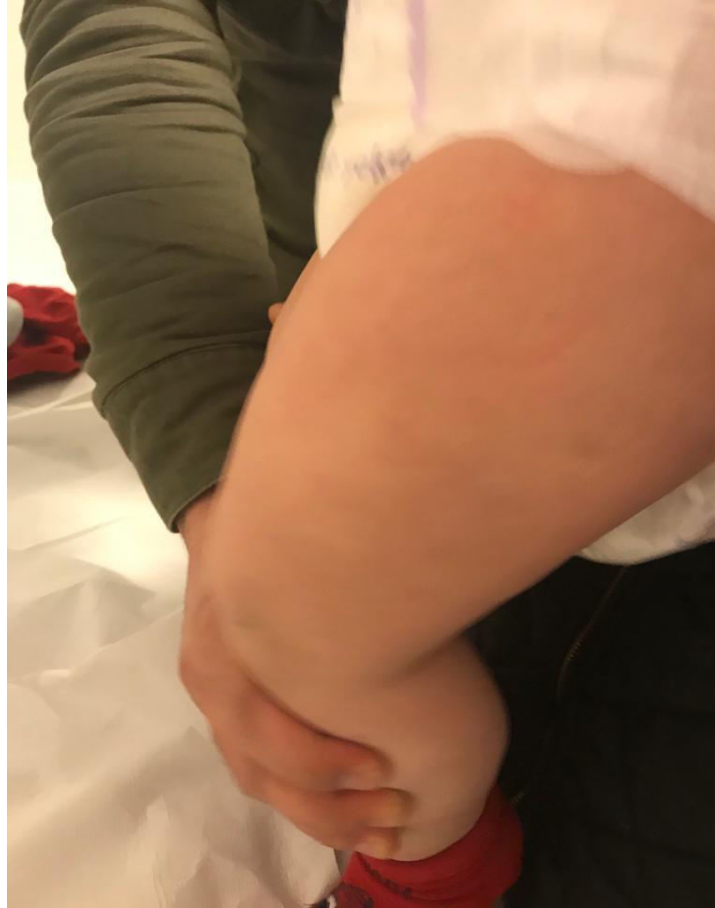
- ▶ Ürtikeryal vaskülit, klinik olarak ürtikeryal lezyonlar, histopatolojik olarak lökositoklastik vaskülit özellikleri gösteren kronik seyirli bir hastalıktır.
- ▶ Ürtikeryal vaskülit lezyonları ürtiklerden, plakların 24 saatten uzun süre devam etmesi ancak sıklıkla 72 saatten önce sonlanması, kaşıntıdan ziyade yanma ve ağrının eşlik etmesi, postinflamatuvar hiperpigmentasyonla gerilemesi ve renginin viyole olması gibi özelliklerle ayrılır.
- ▶ Lezyonların merkezinde purpurik odaklar bulunabilir.
- ▶ Lezyonlar akral bölgelerden çok gövde ve proksimal ekstremitelerde yerleşebilirler.

Ürtikeryal Vaskülit



Klinik İzlem

- Prednol 1mg/kg/gün 3 gün verildi.
- 5.gün kontrole çağırıldı.





- Gustav Klimt
- 'Anne ve çocuđu'