Nadir bir kutanöz mastositoz sunumu: İzole mastositoma

Bekir Karakaya[1], Ayşe Süleyman[1], Tuğba Atcı[2], Fatma Gül Kılavuz[1], Sibel Gürbüz[1], Cevdet Özdemir[1,3], Zeynep Ülker Tamay[1]

[1]Çocuk İmmünolojisi ve Alerji Hastalıkları Bilim Dalı, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, İstanbul, Türkiye.
[2]Deri ve Zührevi Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, İstanbul, Türkiye.
[3]Pediatrik Temel Bilimler Anabilim Dalı, İstanbul Üniversitesi, Çocuk Sağlığı Enstitüsü, İstanbul, Türkiye.

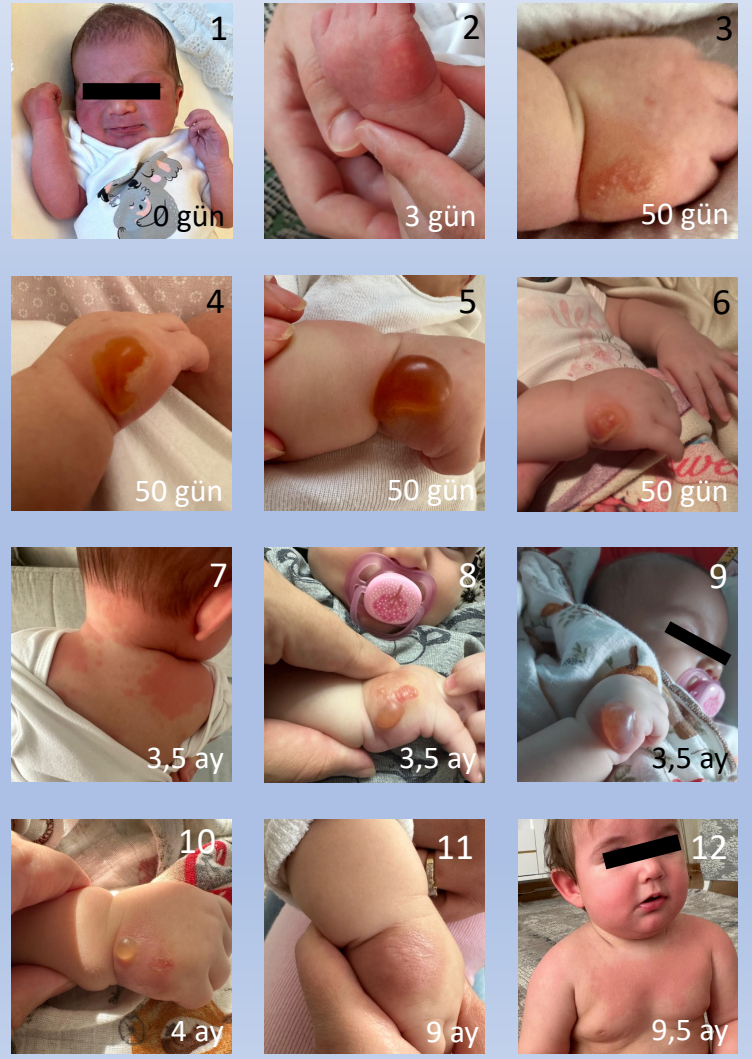
Giriş

Mastositoz mast hücrelerinin anormal klonal çoğalması ve deri ile iç organları infiltre etmesiyle oluşan bir hastalıktır. Hastalığa sıklıkla *KIT* genindeki mutasyon sebep olur. Çocuklarda sıklıkla kutanöz mastositoz (KM) görülür, sistemik mastositoz (SM) nadirdir.

Mastositoma KM'li çocukların yaklaşık ¼'ünü oluşturur. Tipik lezyon sarı, kırmızı ve kahverengi arasında değişen renkte plak, makül, papül, nodül veya bül şeklindedir. Mastositomaların %60'ı konjenital olmakla birlikte sıklıkla hayatın ilk üç ayında görülür. Hastaların %50'sinde Darier bulgusu pozitiftir.

Mastositomada sistemik tutulum beklenmese de SM açısından hemogram, karaciğer fonksiyon testleri ve serum triptaz düzeyleri değerlendirilmelidir. Tanı lezyonun görünümü ve Darier bulgusu pozitifliğiyle konur. Deri biyopsisine başvurmak şart değildir.

Mastositomanın prognozu genellikle mükemmeldir, birçoğu puberteden önce iyileşir. Ancak, diğer mastositoz tiplerine ve mast hücreli maligniteye dönüşüm olabileceğinden hastalar klinik olarak izlenmelidir.



Olgu

Doğum sonrası sağ el sırtında kızarıklık fark edilen (Resim 1,2) ve ilerleyen günlerde kızarıklığın üzerinde kabarcık oluşan (Resim 3-5), kabarcığın kendiliğinden patlayarak geçtiği (Resim 6) ve bir süre sonra tekrar ortaya çıktığı (Resim 8-10) öyküsüyle Çocuk Alerji polikliniğimize 4 aylıkken başvuran hastanın sağ elinde eritemli zemindeki bül (Resim 10) dışında sistemik muayenesi doğaldı. Darier bulgusu yoktu. Öyküsünde ayrıca iki kez sıcak duş ile (Resim 7) döküntüsü olduğu öğrenildi.

Hemogram, serum triptaz, böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri normal sınırlardaydı. Deri lezyonundan yapılan biyopsinin histopatolojik incelemesinde triptaz ve C-kit boyamaları pozitifti. Ekokardiyografi ve abdomen ultrasonografi normal sınırlardaydı.

Anafilaksi riski nedeniyle hastaya adrenalin oto-enjektörü (Penepin® Jr.) reçete edildi ve aileye kullanım eğitimi verildi. Çocukluk çağı aşılarının üniversitemizde yapılması planlandı.

Şu an 11 aylık olan hastanın 6 aylıktan beri elinde bül oluşmadı (Resim 11) ve bir kez güneş maruziyetiyle vücudunda eritem oluşması (Resim 12) dışında bir şikayeti olmadı.

Sonuç

İzole mastositoma deride aynı bölgede tekrarlayan lezyon ile başvuran hastalarda ayırıcı tanıda düşünülmelidir.