

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Alerji-İmmünoloji
Olgu Sunumu

18 Ekim 2018 Perşembe

Uzm.Dr.M.Tuba Çögürlü



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Alerji-İmmünoloji Bilim Dalı
Olgu Sunumu

18.10.2018

Prof. Dr. Metin Aydoğan
Dr. M. Tuba Çöğürlü

Őikayet

- 1 yaŐ 7 aylık erkek hasta
- Vücutta kızarıklık

Hikaye

- 2. ayda karında kızarıklık
- 3. ayda sırtta kızarıklık

Hikaye

- 3. ayda;
- Çocuk doktoru; Alerji (!)
- Tedavi:1 ay nemlendirici..

Hikaye

- 4.ayda Őikayetlerin gerilememesi üzerine;
- Dermatoloji: Egzema
- Tedavi: El yapımı krem veriliyor.

Hikaye

- 6.ayda
- Dermatoloji tarafından biyopsi; Ürtikeria Pigmentosa

- Hastaya Zaditen ve Alorex reçete edilmiş
- İlaçlardan fayda görmemiş. Lezyonları artmış .
- Nisan 2018 de Kocaeli Üniversitesi Dermatoloji Bölümü tarafından Çocuk Alerji Bölümüne yönlendirildi.

Özgeçmiş

- Prenatal
- Natal
- Postnatal

Özellik yok

Soygeçmiş

- Anne baba sağ sağlıklı
- 1.çocuk hastamız
- Ailede benzer öykü yok

Fizik muayene



Fizik muayene





Ön tanılar?



Dermatoloji

Mastositoz...

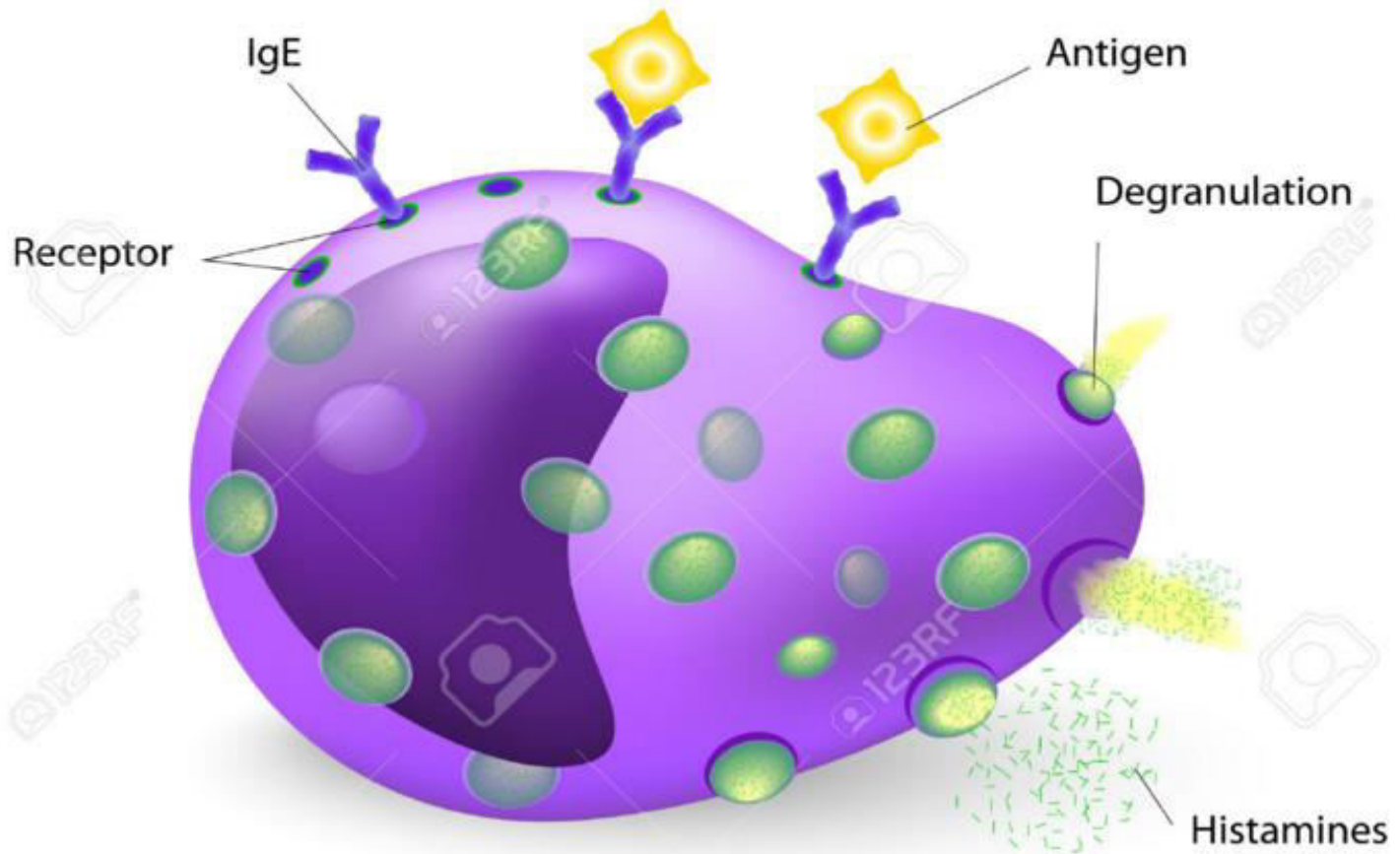
Mastositoz

- Mastositoz terimi, mast h crelerine ait geliřim d zensizliđi ve bir veya birden ok organda bunların anormal birikimi sonucu geliřen hastalıklar spektrumunu ifade eder.

Mast hücre orijini

- 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
 - Solunum sistemi
 - Lenfoid organlarda daha fazla bulunmaktadır

MAST CELL



Epidemiyoloji

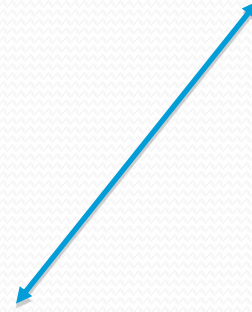
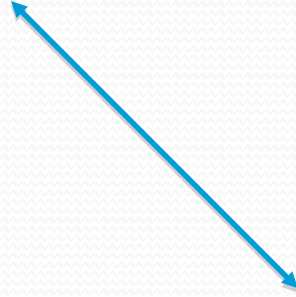
- $K=E$
- Çocuklarda %80 kutanöz ve <1 yaş tutulum
- Erişkinlerde sistemik tutulum..

Moleküler patogeneze

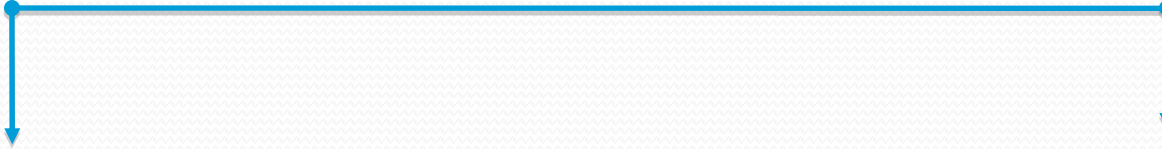
- Stem cell faktör gibi büyüme faktörlerinin lokal olarak aşırı üretimini takip eden hiperplazi
- Tirozin kinaz reseptörü, KIT (CD117), için genlerde aktive olmuş mutasyonlarla mast hücrelerinin klonal ekspansiyonu

SCF

KİT



MAST HÜCRESİ



Mast Hücre

Mediatör salınımı

Mast Hücre

Proliferasyonu

Effects of mast cell mediators in mastocytosis

Histamine

Pruritus, urticaria, gastric hypersecretion, bronchoconstriction

Increased vasopermeability and systemic hypotension

Heparin

Local anticoagulation, osteopenia, and osteoporosis

Proteases (tryptases, chymase)

Fibrinogen degradation, stimulation of fibroblast proliferation, activation of procollagenase, and tissue remodeling (degrade fibronectin)

Cysteinyl leukotrienes (LTC₄, LTD₄, LTE₄)

Increased vasopermeability, vasodilation, bronchoconstriction

Prostaglandins (PGD₂)

Vasodilation, bronchoconstriction, flushing

Platelet-activating factor

Increased vasopermeability, vasodilation

Cytokines (TNF-alpha, TGF-beta, nerve growth factor) and growth factors (IL-3, IL-5, IL-6)

Activation of vascular endothelial cells, cachexia, and fibrosis

Mast cell and eosinophil proliferation

B cell proliferation with polyclonal increase in immunoglobulins and paraproteins

LT: leukotriene; PG: prostaglandin; TNF-alpha: tumor necrosis factor-alpha; TGF-beta: transforming growth factor-beta; IL: interleukin.

Dünya Sağlık Örgütü (WHO) Mastositozis Klasifikasyonu

Kutanöz Mastositozis

- Ürtikerya pigmentoza
- Diffüz kutanöz mastositozis
- Telenjektazia makülaris eruptiva perstans(TMEP)
- Mastositoma

Sistemik Mastositozis

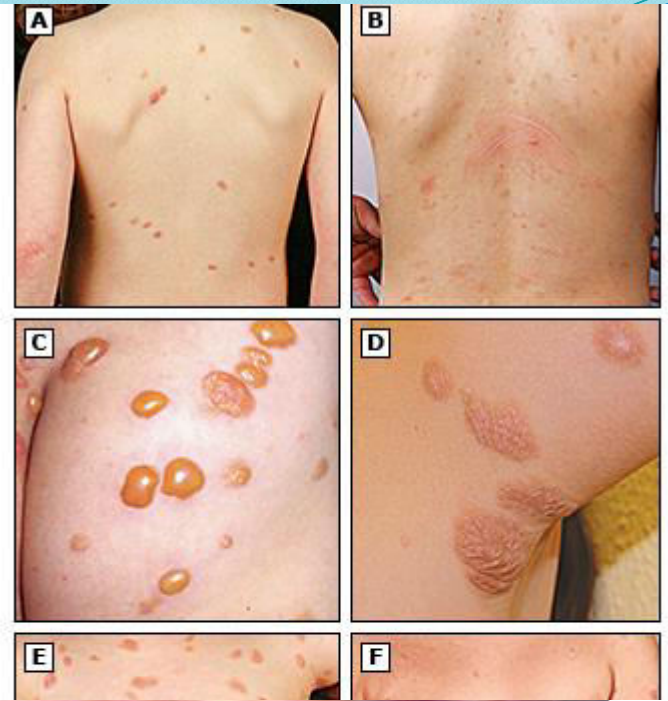
- İndolent sistemik mastositozis
 - Smoldering sistemik mastositozis
 - İzole kemik iliği mastositozisi
- Hematolojik tutulumlu klonal sistemik mastositozis
- Agresif sistemik mastositozis (eosinofili ile birlikte)
- Mast hücre lösemisi

Solid mast hücre tümörleri

- Mast hücre sarkomları
- Cilt dışı tutulum gösteren mastositozis



Ürtikeria pigmentoza



Diffüz kutanöz mastositozis



Telenjektazia makülaris eruptiva perstans



Mastositoma



Dünya Sağlık Örgütü (WHO) Mastositozis Klasifikasyonu

Kutanöz Mastositozis

- Ürtikerya pigmentoza
- Diffüz kutanöz mastositozis
- Telenjektazia makülaris eruptiva perstans(TMEP)
- Mastositoma

Sistemik Mastositozis

- İndolent sistemik mastositozis
 - Smoldering sistemik mastositozis
 - İzole kemik iliği mastositozisi
- Hematolojik tutulumlu klonal sistemik mastositozis
- Agresif sistemik mastositozis (eosinofili ile birlikte)
- Mast hücre lösemisi

Solid mast hücre tümörleri

- Mast hücre sarkomları
- Cilt dışı tutulum gösteren mastositozis

Organ Tutulum Bulguları

Mediyatör Salınım Sendromu

Halsizlik
Kilo kaybı

SSS

Baş ağrısı
Kognitif fonksiyonlarda bozulma

Cilt

Kaşıntı
Ürtiker

Akciğer

Bronko-konstriksiyon

KVS

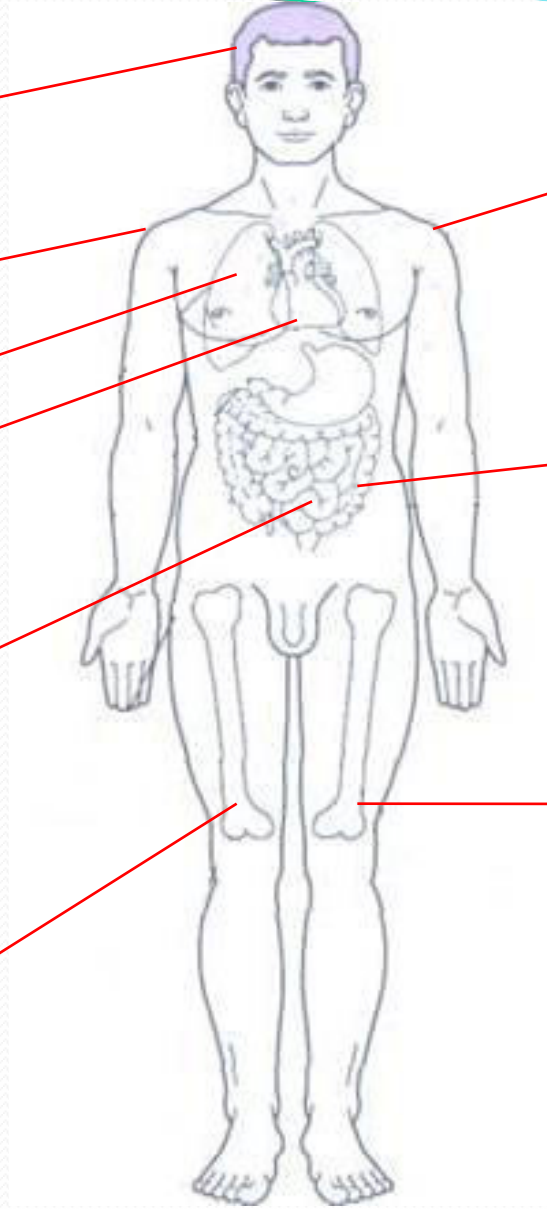
Taşikardi
Senkop
Hipotansiyon
Flushing

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 pigmentoza
Diffüz kutanöz mastositozis
Telenjektetia makülaris erüpsia

Abdomen

Hepatosplenomegali
Assit
KC fonksiyonlarında azalma
Malabsorbsiyon
Diare
Kilo kaybı

İskelet sistemi

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

Potential nonallergic triggers for mast cell activation

Insect stings, envenomations
Hymenoptera
Jellyfish
Snakes
Drugs
Narcotic analgesics (eg, codeine, morphine)
Radiocontrast materials
Aspirin and nonsteroidal anti-inflammatory drugs (NSAIDs)
Muscle relaxants
Some antibiotics (eg, vancomycin)
Changes in temperature
Heat, cold
Mechanical irritation
Massage, friction, pressure
Invasive procedures (eg, surgery, biopsies, endoscopy)
Other
Alcohol
Emotional stress
Exercise
Spicy foods
Infections (viral, bacterial, parasitic)
Fever

Tanı..

I. Rutin tetkikler

- Derinin makroskobik ve mikroskobik incelenmesi
- Tam kan sayımı, KCFT, Sedimentasyon hızı,
- Plasma triptaz (Deri bulguları yaygın veya deri dışı bulgusu varsa mutlaka istenmeli)

II. Sistemik tutulum varsa ileri tetkikler

- Kemik iliği biyopsisi ve aspirasyonu
- Kemik survey ve sintigrafisi
- GİS tetkikleri, radyolojik tetkikler, tomografi, endoskopi, biyopsi
- EEG ve nöropsikiyatrik çalışmalar

Triptaz..

- Sistemik tutulum yoksa serum triptaz düzeyi genellikle 20 ng/mL den düşüktür..

Darier belirtisi



TEDAVİ PRENSİPLERİ

Uyarıcı faktörlerden kaçınma

- Hayvan venomları
- Sıcak
- Mekanik irritasyonlar
- Alkol
- Fiziksel stres
- Kimyasal maddeler
- İlaçlar
 - NSAİİ (Aspirin)
 - Opioidler (Morfin, Kodein)
 - Anestezik maddeler

Tedavi prensipleri:

Deri semptomlarının antiproliferatif tedavisi

- Topikal glukokortikoidler
- Ultraviyole radyasyon (PUVA, UVA)

Tedavi prensipleri:

- Mediatörlere bađlı semptomların tedavisi
 - H1 Antihistaminikler
 - H2 Antihistaminikler
 - Ketotifen
 - Antikolinergikler
 - Sistemik kortikosteroidler
 - Epinefrin
 - Tüm hastalar adrenalini kalem bulundurmalı..

Yasaklar..

- Kodein, meperidin
- Aspirin ve NSAİD
- Alkol
- Polimiksin B
- Antikolinergikler (atropin, skopolamin)
- İyotlu kontrast maddeler
- Galyum
- Amfoterisin B
- Vankomisin
- Kinin, tiamin, pimakin
- Dekstrometorfan
- Genel anestezi
- İnterferon alfa
- Arı sokması
- Kabuklu deniz ürünleri
- Güneş banyosu
- Basınç

Operasyon..

- Diş çekimi, operasyon öncesi sađlık personeli uyarılmalı, premedikasyon yapılmalı, anafilaksi ve sistemik bulgular için hazırlıklı olunmalı.

Premedikasyon..

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

Anestezi..

- Propofol
- Etomidat
- Ketamine
- Fentanyl
- Cisatrokuryum
- Pancuronyum daha güvenilir..

Takip..

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

Ayırıcı tanı..

- Ürtiker
- İlaç alerjileri
- Böcek ısırığı
- Su çiçeği
- Uyuz

Yaygın formlarında ise;

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



TEŞEKKÜRLER..