

# Normokomplementemik Ürtikeryal Vaskülitli İki Olgu: Akla Getirilmesi Gereken Diğer Sebepler

## Two Cases with Normocomplementhemic Urticarial Vasculitis: The Other Reasons Should Be Determined

Onur Balcı, Sedat Işıkyay\*, Celal Varan, Arda Mehmet Kılınc, Mehmet Almaccioğlu

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Gaziantep, Türkiye

\*Gaziantep Çocuk Hastanesi, Gaziantep, Türkiye



### Öz

Ürtiker, deride aniden ortaya çıkan, kaşıntılı, kızarıklık ve deriden kabarıklık lezyonlarla giden bir hastalıktır. Akut ürtiker genellikle bir besin ya da ilaç alımını takiben ortaya çıkarken kronik ürtikerde daha uzun süreli, inatçı kaşıntıyla giden, deri lezyonları daha belirgin bir tablodan söz edilebilir. Ürtikeryal vaskülit ise, lezyonların en az 24 saat devam ettiği, kaşıntıdan çok ağrı ve yanmanın ön planda olduğu, histopatolojik olarak etkilenmiş damar yapıları ile basit ürtikerden ayrılan bir klinik durumdur. Biz burada iki adet normokomplementemik ürtikeryal vaskülit hastası sunduk.

### Abstract

Urticaria is mainly a fast consisting, scabious, erythematous and swelling lesions of the skin. Acute urticaria usually occurs after having a medicine or food. On the other hand, in the chronic urticaria, the process is longer, more scabious, and the skin lesions are more dramatic. In urticarial vasculitis, the lesions exist longer than 24 hours with pain or swelter instead of itchiness. It can be distinguished from basic urticaria with the damage of the small vessels by histopathologically. Here we present two normocomplementhemic urticarial vasculitis cases.

### Anahtar kelimeler

Ürtiker, vaskülit, kompleman, çocuk

### Keywords

Urticaria, vasculitis, complement, child

Geliş Tarihi/Received : 26.02.2013

Kabul Tarihi/Accepted : 13.02.2014

DOI:10.4274/jcp.68077

Yazışma Adresi/Address for Correspondence:

Dr. Onur Balcı, Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Gaziantep, Türkiye  
Tel.: +90 342 360 60 60  
E-posta: onurbalcidr@yahoo.com

© Güncel Pediatri Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.  
© The Journal of Current Pediatrics, published by Galenos Publishing.

### Giriş

Bir bireyin tüm yaşamı boyunca herhangi bir ürtiker tipi ile karşılaşma oranı yaklaşık %25'tir (1). Esasında ürtiker ve anjioödem tanısını koymak çok da zor değildir. Yirmi dört-48 saatten daha uzun sürmeyen, değişik özellikler gösteren, kızarıklık, deriden kabarıklık ve kaşıntılı deri lezyonları olarak özetlenebilir. Akut ürtiker genelde alınan besin maddeleri ve ilaçlarla ilişkili olup hiçbir tedavi uygulanmasa dahi 24-48 saat içerisinde kendiliğinden geriler. Kronik ürtikerde ise daha inatçı, kaşıntılı, daha uzun süre deride varlığını sürdüren lezyonlar söz konusudur. Etyolojisinin belirlenmesinde basit testlerden detaylı alerji deri testlerine dağılan bir yelpazede laboratuvar değerlendirmeleri gerekebilir. Ürtikeryal vaskülit ise, en az 24 saat devam eden, kaşıntıdan çok ağrı ve yanma hissinin ön planda olduğu, beraberinde artrit, artralji, ateş gibi sistemik bulguların eşlik ettiği bir klinik tablodur. Biz burada ürtikeryal vaskülit tanısı ile izlenen iki kız hasta sunduk.

## Olgu Sunumları

### Olgu 1

On iki yaşında kız hasta, ateş, bulantı, kusma, boğaz ağrısı, döküntü, yüzünde ve bacaklarında şişme şikayetleri ile başvurdu. Öyküsünden şikayetlerinin yaklaşık bir hafta önce başladığı, başvurduğu hekim tarafından boğaz enfeksiyonu geçirdiği söylenerek hastaya oral parasetamol ve klaritromisin tedavisi verildiği öğrenildi. Bu dönemde ateşleri devam eden hastaya annesi tarafından bir adet aspirin verilmiş. Kliniğimize başvurmadan iki gün önce hastanın vücudunda döküntü, şişlik meydana gelmiş. Fizik muayenesinde kollarında ve bacaklarında, sırtında, karnında, yüzünde her iki yanakta olan basmakla solmayan kırmızı-mor renkli makülopapüler yer yer plaklar oluşturan döküntüsü mevcuttu. Her iki el ve ayak bileklerinde, diz eklemlerinde artraljisi; gözlerinde bifüssür tarzda ve bacaklarında pretibial iki pozitif gode bırakan ödemi; yaygın miyaljisi mevcuttu.

Vücut ağırlığı 38 kg (10-25 persantil), boyu 150 cm (50 persantil); kalp tepe atımı 120/dk, solunum sayısı 24/dk, vücut ısısı 38 °C idi.

Laboratuvar incelemesinde, hemoglobin 10,9 gr/dl, lökosit sayısı 5800/mm<sup>3</sup>, MCV 78fl, MCH 27pg, RDW %14, trombosit sayısı 200.000/mm<sup>3</sup>, periferik kan yaymasında; %30 parçalı, %70 lenfosit mevcuttu. Eritrosit çökme hızı (EÇH) 71 mm/saat idi. Karaciğer fonksiyon testleri; aspartikasin transferaz (AST) 12 IU/L, alanin transferaz (ALT) 11 IU/L, alkalen



Resim 1. Olgu 2'deki vaskülitik döküntüler

fosfataz (ALP) 91 IU/L, LDH 291 IU/L idi. C-reaktif protein 10,5 mg/dl, anti streptolizim o (ASO) 423 IU/ml, C3 121 mg/dl, IgE 170 mg/dl idi. Tam idrar tetkiki normaldi. Boğaz ve kan kültüründe üreme yoktu. Hepatit A, B, C, lyme, brusella, salmonella, parvovirus B19, sitomegalovirüs, ebstein bar virüs, kızamık, kızamıkçık için bakılan serolojik testler negatif idi.

Ürtikeryal vaskülit düşünülen hastaya oral hidroksizin ve ateşli dönemde parasetamol verildi. Beş günlük izleminde hastanın eklem şikayetleri ve döküntüleri azalarak geçti.

### Olgu 2

On üç yaşında kız hasta, ateş, bulantı, kusma, ishal, kaşıntı, döküntü, karın ağrısı ve tüm vücudunda şişlik şikayetleri ile başvurdu. Öyküsünden şikayetlerinin yaklaşık üç gündür varolduğu; son iki gündür tüm vücudunda şişlik ve mor renkli döküntülerin aynı zamanda başladığını ifade ediliyordu. Fizik muayenesinde kollarında ve bacaklarında, yüzünde basmakla solmayan kırmızı-mor renkli makülopapüler döküntüsü mevcuttu (Resim 1). Her iki el bileklerinde, diz eklemlerinde artraljisi; kollarında, bacaklarında ödemi ve yaygın miyaljisi mevcuttu. Epigastrik bölgede hafif hassasiyeti mevcuttu.

Vücut ağırlığı 53 kg (25-50 persantil), boyu 168 cm (75-90 persantil); kalp tepe atımı 96/dk, solunum sayısı 20/dk, vücut ısısı 36 °C idi.

Laboratuvar incelemesinde, hemoglobin 15,1 gr/dl, lökosit sayısı 12100/mm<sup>3</sup>, MCV 82fl, MCH 28pg, RDW %12, trombosit sayısı 313.000/mm<sup>3</sup>, periferik kan yaymasında; %80 parçalı, %20 lenfosit mevcuttu. EÇH 1 mm/saat idi. Karaciğer fonksiyon testleri; AST 162 IU/L, ALT 12 IU/L, ALP 162 IU/L, LDH 403 IU/L idi. C-reaktif protein 1,7 mg/dl, ASO 185 IU/ml, C3 132 mg/dl, IgE 73 mg/dl idi. Tam idrar tetkiki normaldi. Gaita mikroskopisinde özellik yoktu. Boğaz ve kan kültüründe üreme yoktu. Hepatit A, B, C, lyme, brusella, salmonella, parvovirus B19, sitomegalovirüs, ebstein bar virüs, kızamık, kızamıkçık için bakılan serolojik testler negatif idi.

Ürtikeryal vaskülit düşünülen hastaya oral hidroksizin tedavisi başlandı. Takibinin üçüncü gününde ishali geçen hastanın döküntülerinin azalarak geçtiği görüldü. Her iki hastaya ait olguların klinik ve laboratuvar bulguları Tablo 1'de özetlenmiştir.

## Tartışma

Ürtikeryal vaskülit, asıl olarak ürtiker lezyonları ile gitmekle beraber histopatolojik olarak damar hasarının varlığı ile basit ürtikerden ayrılır (2). Üstelik şikayetler arasında kaşıntının yerini ağrı ve yanma almıştır. Beraberinde artrit, artralji eşlik edebilir (3). Lezyonlar iyileştiklerinde geride hiperpigmente alanlar kalabilir. Bizim sunduğumuz her iki olgu da kız çocuğu idi. Çeşitli çalışmalarda bayan hastaların sayısının erkeklerden daha fazla olduğu görülmüştür (4). Bu durum bayan hastaların otoimmüniteye yatkınlığı ile açıklanabilir. Normokomplementemik ürtikeryal vaskülit olgularında, altta yatan başka bir etyolojinin var olup olmadığı mutlaka araştırılmalıdır. Örneğin Portekiz'den bildirilen bir olgu sunumunda, saldırgan deri plakları ile seyreden bir ürtikeryal vaskülit olgusunda, kliniğinde hipotiroidiyi düşündürür hiçbir bulgu olmaması ya da bakılan tiroid fonksiyon testlerinde anormal değerler saptanmamasına rağmen yapılan tiroid ultrasonografisinin tiroidit ile uyumlu olması üzerine bakılan otoantikörlerin pozitif saptanması ile ürtikeryal vaskülitte otoimmün tiroid hastalığının sebep olduğu bildirilmiştir (5). Yine Amerika Birleşik Devletleri'nden bildirilen bir olgu sunumunda ülseratif kolit hastalığına sekonder gelişen

ürtikeryal vaskülit bildirilmiş ve rituksimab ile tedavi edildiği bildirilmiştir (6). Ürtikeryal vaskülit, sistemik lupus eritomatosus gibi hastalıklara da eşlik edebilir. Makol ve ark., (7) ürtikeryal vaskülitin eşlik ettiği bir olguda tokilizumab tedavisi kullanmış ve başarılı olduklarını belirtmişlerdir. Türkiye'den bir olgu takdiminde İnan ve ark., (8) mitral kapak tutulumuyla birlikte olan normokomplementemik ürtikeryal vaskülit hastalığı bildirmişler, hastayı antiinflamatuvar ve düşük doz kortikosteroid tedavileriyle taburcu ettiklerini belirtmişlerdir. Bir başka tedavi seçeneği olarak refrakter ürtikeryal vaskülit atakları geçiren bir olguda, klasik tedaviye direnç nedeniyle plazmaferez uygulanmış ve immün komplekslerin kandan arındırılması alternatif bir tedavi seçeneği olarak sunulmuştur (9). Sjogren sendromu, immunoglobulin M paraproteinemisi (Schnitzler sendromu), serum hastalığı, ilaç aşırı duyarlılığı ve enfeksiyon hastalıkları da (hepatit B, enfeksiyöz mononükleoz gibi), ürtikeryal vaskülitte sebep olabilecek diğer etkenler olarak akılda tutulmalıdır (10). Bizim sunmuş olduğumuz olgularda eşlik eden otoimmün bir hastalık yoktu ve hastalar, oral hidroksizin tedavisine iyi yanıt verdiler. Ürtikeryal vaskülit düşünülen hastalarda, otoimmün hastalıklarla birlikte, daha az sıklıkla

**Tablo 1.** Olguların klinik ve laboratuvar bulguları

	Olgu 1	Olgu 2
Yaş	12 yaş	13 yaş
Cinsiyet	Kız	Kız
Başlangıç semptomları	Ateş, döküntü	Ateş, döküntü
Eşlik eden semptomlar	Eklem ağrısı, miyalji	İshal, eklem ağrısı
Geçirilmiş enfeksiyon öyküsü	1 hafta önce tonsilit	İshal
Döküntülerin yayılımı	El, kol, bacak, yüz, sırt	Tüm vücudunda
Atopi öyküsü	Yok	Yok
Beyaz küre (/mm <sup>3</sup> )	5800	12100
Eritrosit çökme hızı (mm/saat)	71	1
.	10,5	1,7
C3 (mg/dl)	121	132
IgE (mg/dl)	170	73
Anti streptolizin o (IU/ml)	423	185
İdrar mikroskopisi	Eritrosit, lökosit yok	Eritrosit, lökosit yok
Gaitada parazit	-	-
Hastalık süresi	7 gün	5 gün
Tedavi	Antihistaminik	Antihistaminik

görülmesine rağmen hipokomplementemik ürtikeryal vaskülit sendromu da akla getirilmelidir. Bu sendrom kesin etyolojisi ve sıklığı bilinmeyen, ilk olarak 1973 yılında Mc Duffie tarafından tanımlanan, tekrarlayan ürtikeryal lezyonlar ve düşük kompleman düzeyleri ile giden bir sendromdur. Beraberinde şiddetli anjioödem, larengeal ödem, obstrüktif akciğer hastalığı, şiddetli tekrarlayan karın ağrıları ya da glomerülonefrit olabilir (11). Bu açıdan hastalar mutlaka değerlendirilmelidir.

### Sonuç

Ürtikeryal vaskülit, küçük damar yapılarını tutmasıyla histopatolojik, 24-48 saatten uzun sürmesi ve kaşıntı yerine ağrı yanma hissinin ön planda olması ile de klinik olarak basit ürtikerden ayrılan, çoğunlukla basit antihistaminik tedaviye iyi yanıt veren bir hastalıktır. Ayırıcı tanısında ise mutlaka otoimmün hastalıklar, enfeksiyon hastalıkları, ilaç etkileşimi ve diğer nadir sebepler akılda tutulmalıdır.

### Kaynaklar

1. Kaplan AP. Urticaria and angioedema. In: Adkinson NF, Yunginer JW, Busse WW (eds). Allergy principles and practice. Vol.2, Ch.85. 6th ed. St. Louis, Missouri: Mosby-Year Book Inc, 2003:1537-59.
2. Tüzün Y. Ürtiker. Tüzün Y, Kotoğyan A, Baransü O. (Ed) Dermatoloji. 2. Baskı, Nobel Tıp Kitabevi, İstanbul. 1994:280-91.
3. Arıcan Ö, Kutluk R. Ürtikerde klinik ve tedavi. Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Tıp Dergisi 2002;13:216-21.
4. Kulthanan K, Cheepsomsong M, Jiamton S. Urticarial Vasculitis: Etiologies and Clinical Course. Asian Pac J Allergy Immunol 2009;27:95-102.
5. Ferreira O, Mota A, Baudrier T, Azevedo F. Urticarial vasculitis reveals unsuspected thyroiditis. Acta Dermatovenerol Alp Panonica Adriat 2012;21:37-8.
6. Swaminath A, Magro CM, Dwyer E. Refractory Urticarial Vasculitis as a Complication of Ulcerative Colitis Successfully Treated With Rituximab. J Clin Rheumatol 2011;17:281-3.
7. Makol A, Gibson LE, Michet CJ. Successful use of interleukin 6 antagonist tocilizumab in a patient with refractory cutaneous lupus and urticarial vasculitis. J Clin Rheumatol 2012;18:92-5.
8. İnan MB, Baran Ç, Açıkgöz B, Eryılmaz S, Baştüzel Eyiletten Z, Heper A, et al. Normokomplementemik Urticarial Vasculitis Occurring at Early Postoperative Period After Mitral Valve Replacement: Case Report. Türkiye Klinikleri J Cardiovasc Sci 2009;21:282-4.
9. Kartal O, Gulec M, Caliskaner Z, Nevruz O, Cetin T, Sener O. Plasmapheresis in a patient with "refractory" urticarial vasculitis. Allergy Asthma Immunol Res 2012;4:245-7.
10. Mehregan D, Hall M, Gibson L. Urticarial vasculitis? A histopathological and clinical review of 72 cases. J Am Acad Dermatol 1992;26:441-8.
11. Buck A, Christensen J, McCarty M. Hypocomplementemik Urticarial Vasculitis Syndrome A Case Report and Literature Review. J Clin Aesthet Dermatol 2012;5:36-46.