

13 Yaşında Bir Erkek Çocukta Otoeritrosit Duyarlılığı Sendromu*

Ahmet Tunali**, Osman Manavoğlu***, Şükran Tunali****,
Mahmut Yavuz****, Rıdvan Ali*****, Fahir Özkalemkaş*****

ÖZET. Otoeritrosit Duyarlılığı Sendromu saptanan 13 yaşında bir erkek çocuğu takdim edilmiştir. Çok üzüldüğü bir olaydan sonra vücudunda tekrarlayan ağrılı ekimozlar çıkması nedeniyle kliniğimize başvuran hastanın fizik muayenesinde gövde ve bacaklarda etrafı eritemli, değişik irilikte ağrılı ekimozlar saptandı. Yapılan tüm hemostaz testleri normal bulundu. Otolog eritrosit süspansiyonu ile yapılan deri testi pozitif idi.

Anahtar Kelimeler. Erkek çocuk. Otoeritrosit duyarlılığı sendromu.

Autoerythrocyte Sensitivity Syndrome observed in a Thirteen-Year-Old Boy

SUMMARY. A thirteen year old boy in whom the autoerythrocyte sensitivity syndrome has been diagnosed has been presented. The reason why the patient applied was the recurrent painful ecchymosis after going through an emotional trauma. During the physical examination painful ecchymosis of different sizes and surrounded by erythem on the main body and legs have been observed. The results of all the tests performed were found to be normal. Skin test applied through autolog erythrocyte susension was positive.

Key Words. Boy. Autoerythrocyte sensitivity syndrome.

Otoeritrosit duyarlılığı sendromu, tek tek veya gruplar halinde, kendiliğinden oluşan, etrafı eritemli, ağrılı ekimozlarla karakterize nadir bir hastalıktır¹. Gardner-Diamond sendromu adı ile de anılır². İlk defa tanımlandığı 1955 yılından bu yana 170 dolayında olgu yayınlanmış olup, bunların % 95'ten fazlası kadındır³⁻⁵. Hastalarda hemostaz testlerinin tümü normaldir. Hastalığın etyolojisi belli değildir. Hastalarda kendi eritrosit stromalarına karşı bir duyarlılık söz konusudur. Hastanın kendi kanının yıkanmış eritrositlerinin, eritrosit stromasının ve eritrosit membranlarından elde edilen fosfatidil serin'in intradermal olarak zerk edilmesi ile zerk yerinde ağrı, şişme ve endürasyon ile birlikte

ekimozlar oluşur⁵⁻⁸. Hastaların hemen hepsinde çeşitli ruhsal sorunların bulunması ve tedavide psikoterapinin etkili olması nedeniyle bazı otörler hastalığın "psikojenik purpura" adıyla anılmasını önermektedirler^{4,5}.

Kliniğimizde otoeritrosit duyarlılığı sendromu tanısı ile takib ettiğimiz 13 yaşında bir erkek hastayı özelliği nedeniyle takdim etmeyi ve literatür verileri ile birlikte tartışmayı uygun bulduk.

Olgu

H.K., 13 yaşında, erkek, Bursa doğumlu, öğrenci. Bacaklarında ve gövdesinde ağrılı ekimozlar oluşması nedeniyle 6.3.1989 tarihinde kliniğimize başvuran hastaya daha önce 16 aylık iken "Nefrotik sendrom" tanısı konmuş ve değişik merkezlerde düzensiz ve aralıklı prednisolone tedavisi uygulanmış. Yüz ve ayaklarında şişlik nedeniyle geçen sene Nefroloji Bilim Dalında yatırılarak incelenen hastaya, renal biopsi sonucu "Minimal Değişiklik Hastalığı" tanısı konarak Prednisolone-Azathioprine tedavisine başlanmış. Bu tedavi ile 6-

* 11-14 Ekim tarihlerinde İstanbul'da yapılan XXI. Ulusal Hematoloji Kongresi ve I. Ulusal Kemoterapi Kongresinde tebliğ edilmiştir.

** Prof. Dr.; Uludağ Ü. Tıp Fak. İç Hast. ABD Hematoloji BD

*** Doç. Dr.; Uludağ Ü. Tıp Fak. İç Hast. ABD Hematoloji BD

**** Prof. Dr.; Uludağ Ü. Tıp Fak. Dermatoloji ABD

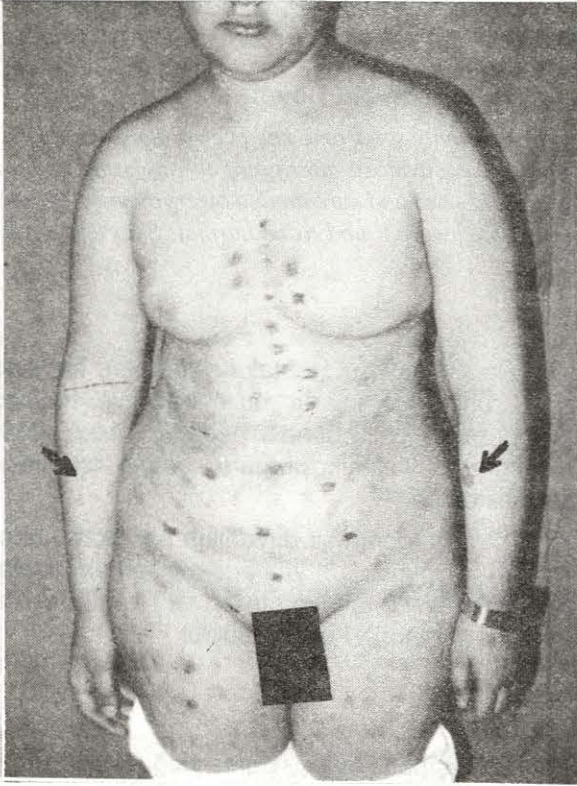
***** Uzm. Dr.; Uludağ Ü. Tıp Fak. İç Hast. ABD Nefroloji BD

***** Uzm. Dr.; Uludağ Ü. Tıp Fak. İç Hast. ABD Hematoloji BD

Geliş Tarihi: 31.12.1992

Kabul Tarihi: 22.9.1993

12 g/gün olan proteinürisi gittikçe azalarak kaybolmuş. İdame dozunda Prednisolone günaşırı 10 mg ve Azathioprine 50 mg. kullanmakta iken 4 ay önce vücudunda ağrılı ekimozlar ortaya çıkmış. Hemostaz testleri normal bulunmuş. Antihistaminiklerden yarar görmeyen lezyonlar birkaç haftada kendiliğinden gerilemiş. 4 gün önce çok üzülüşü bir olaydan sonra bacaklarında ve gövdesinde önce lokal yanma, batma ve ağrı şikayetlerini takiben etrafı eritemli ağrılı ekimozlar gelişmiş. Hastanın fizik muayenesinde, bacaklarda ve gövdesinde değişik irilikte etrafı eritemli ağrılı ekimozlar saptandı. Hastanın labil ve aşırı gergin bir psikişik yapıda olduğu gözlemlendi. Kanama zamanı 4'30", Pıhtılaşma zamanı 4', Trombosit sayısı 180.000/mm³, aktivite PTT: 45', Protrombin aktivitesi % 100, Lacet testi (-) bulundu. Diğer hematolojik ve biyosimik laboratuvar incele-melerinde de bir patoloji saptanmadı. Psikiyatrik konsültasyonda depressif elemanların hakim olduğu negativizm ve anksiyetenin eşlik ettiği klinik tablo saptandı.



Resim: 1

Hastanın önden görünüşü. Sağ ön kolda serum fizyolojik ve sol ön kolda otolog eritrosit süspansiyonu enjekte edilen yerler görülmekte (sol ön kolda gövdedeki lezyonlara benzer cilt lezyonu dikkati çekmekte)

Hemostaz testlerinin normal bulunması, ekimozların ağrılı ve etrafının eritemli olması karşısında Otoeritrosit Duyarlılığı Sendromu düşünüldü.

Hastanın kendi eritrositlerinden hazırlanan süspansiyondan 0.1 cc deri içine zerkedildikten sonra zerk yerinde ağrı, şişme ve endürasyonla birlikte gövdesinde etrafı eritemli ağrılı ekimozlar oluştu (Resim 1). Aynı şekilde otolog lökosit süspansiyonundan 0.1 cc deri içine enjekte edildiğinden benzer lezyonlar oluşmadı. Böylece hasta bir otoeritrosit duyarlılığı olgusu olarak kabul edildi. Hastaya hastalığının ne olduğu, önemli ve tehlikeli bir hastalık olmadığı ve bunun için hiçbir tedaviye gerek duyulmadığı anlatıldı. İlaç olarak sadece sedatifler verildi. Lezyonlar kendiliğinden bir hafta içinde geriledi ve daha sonraki 7 ay içinde tekrarlamadı.

Tartışma

Kendiliğinden oluşan, tek tek veya gruplar halinde etrafı eritemli ağrılı ekimozlarla karakterize bir hastalık olan Otoeritrosit Duyarlılığı Sendromu, oldukça nadir görülen hemorajik diyatez hastalığıdır^{1,6}. Şimdiye dek yayınlanan olguların % 95'den fazlası kadındır^{1,5-7}. Hastalık genellikle 2.,3. ve 4. dekadlarda başlamaktadır. Ekimozlar, deride batma, yanma hissi ve ağrı şeklinde ön belirtilerden birkaç saat sonra ortaya çıkar. Çapları 1-15 cm. arasında değişen lezyonlar vücudun herhangi bir bölgesinde ortaya çıkabilirlerse de alt ekstremitelerde daha sık görülür. Ekimozların çevresi eritemlidir. Eritemin varlığı, bu lezyonların diğer ekimozlardan ayrılmasını sağlar. Hastaların büyük bir bölümünde lezyonların başlangıcından önce bir fiziksel travma veya cerrahi girişim anamnezi vardır, veya ekimozlar sıklıkla bir emosyonel stress sırasında ortaya çıkar. Peteşi ve iç kanama genellikle görülmez. Hastalarda hemostaz testlerinin tümü normal bulunur.

Hastalığın etyolojisi bilinmemektedir. Hastalarda kendi eritrosit stromalarına karşı bir duyarlık sözkonusudur. İlk defa Gardner ve Diamond, hastanın kendi kanının deri içine enjeksiyonuyla, karakteristik lezyonun oluşmasına neden olduğunu gözlemişlerdir³. Hastanın kendi kanının, yıkanmış eritrositlerinin ve eritrosit stromasının intradermal olarak zerkedilmesi ile zerk yerinde ağrı, şişme ve endürasyonla birlikte ekimozlar oluşur^{1,8}. Ayrıca hemoglobin ile ve eritrosit membranından elde edilen bir fosfolipid olan fosfatidil serin ile de pozitif deri testleri bildirilmiştir⁹⁻¹². Buna karşılık deoksiribonükleik asit (DNA), ribonükleik asit (RNA), otolog lökositler ve plazma ile deri testleri negatif bulunmuştur¹⁻⁵. Bizim hastamızda da otolog eritrosit süspansiyonu ile karakteristik deri lezyonları oluştuğu halde, otolog lökosit süspansiyonu ile negatif deri testi elde edilmiştir. Hastaların hemen hepsinde kişilik değişikliği, mazohizm, histeri, depresyon ve anksiyete gibi

çeşitli ruhsal sorunlar dikkati çeker. Ratnof ve Agle, inceledikleri 27 hastanın tümünde histerik ve mazo-histik karakter çizgileri ile karakterize ağır bir emosyonel bozukluk bulunduğunu saptamışlar ve deri içi kanamanın bir konversiyon reaksiyonu olduğunu ileri sürerek bu sendromun yeniden "psikojenik purpura" olarak isimlendirilmesini önermişlerdir^{4,5}. Hastalarda hipnozla da yeni lezyonların oluşabildiği gösterilmiştir¹³.

Bizim hastamızda da negativizm, depresyon ve anksiyete şeklinde ruhsal bozukluklar saptanmıştır.

Hastalık selimdir. Alevlenmeler ve uzun süreli remisyonlarla seyreder. Spesifik bir tedavisi yoktur. Antihistaminikler, kortikosteroidler ve klorokin ile splenektominin yararları çok sınırlıdır³⁻⁵. En uygun tedavi psikoterapidir¹⁻⁵. Hastalara hastalıklarının selim bir hastalık olduğu anlatılmalıdır.

Prof. Dr. Ahmet TUNALI

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi

İç Hastalıkları ABD

Hematoloji BD

Tel: 4428185

16059 Görükle / BURSA

Kaynaklar

1. Gottlieb AJ: Autoerythrocyte sensitivity. In: Hematology. Editors: Williams WJ, Beutler E, Ersev AJ, Lichtman MA, 3rd. Ed. McGraw-Hill Book Company, New York, 1983, p.1369.
2. Murphy S: Gardner-Diamond Syndrome. In: Fundamentals of Clinical Hematology. Ed. Spivak JL, Second edition. Philadelphia, 1984, p.362.

3. Gardner FH, Diamond LK: Autoerythrocyte sensitization: A form of purpura producing painful bruising following autosensitization to red blood cells in certain women. Blood, 10:675, 1955.
4. Ratnof OD, Agle DP: Psychogenic purpura: A reevaluation of the syndrome of autoerythrocyte sensitization, Medicine, 47:475, 1968.
5. Ratnof OD: The psychogenic Purpura: A review of autoerythrocytes sensitization, autosensitization to DNA, "hysterical" and facial bleeding and the religious stigmata. Semin. Hematol 17:192, 1980.
6. Tunali A: Kan hastalıkları. İç Hastalıkları Kitabında. Editör: Öbek A.2. Baskı, Korkmaz Ofset, Bursa, 1987, s.822.
7. Ulutin ON: Kanama Diyatezi. Kan Hastalıkları Kitabında. Editörler: Berkarda B, Müftüoğlu AÜ, ULutin ON. Ar Basım Yayım ve Dağıtım A.Ş., İstanbul, 1983, s.207.
8. Ghosh ML, Saudler G: Autoerythrocyte sensitization, Ir. Med J., 65:443, 1972.
9. Kremer WB, Mengal CE, Nowlin JB, Nagaya H: Recurrent echymoses and cutaneous hyperactivity to hemoglobin: A form of auto erythrocyte sensitization, Blood, 30:62, 1967.
10. Karaca M, Akoğuz Ö, Bölüköğlu BÇ: Hemoglobin hassasiyetine bağlı ağrılı rekküran ekimoz sendromu. Hematoloji IV. (Türk Hematoloji Cemiyeti VIII. Kongresi, 26-28 Nisan 1973, İzmir) Kağıt ve Basım İşleri A.Ş., İstanbul, 1973, s.228.
11. Groch GS, Finch SC, Rogoway W, Ficher DS: Studies in the pathogenesis of autoerythrocyte sensitization syndrome, Blood, 28:19, 1966.
12. Akman N, Aktuğlu G, Eker E, Çıvga S: A Male Case of Autoerythrocyte Sensitization Syndrome due to Hemoglobin sensitivity, Acta Haemat., 59:250-3, 1978.
13. Agle DO, Ratnof OD, Wesman M: Studies in autoerythrocyte sensitization. The induction of purpuric lesions by hipnotic suggestion, Psychosom. Med., 29:491, 1967.

Sun 20 wada kanser haddesinde temnozody-
waspın (TNT) vev. Dnyng pol (RT) le
wepwrtm (HT) xonDed aduak adanmtrmta
dyakikbewgt rlu naba by wptarw redyo-
wemllym. lwm-mwawlyon, dywt şay
skakw, temozodara v w şapdown hewng rlu
şay dywlyk çamewrwm dawe w walyogwlyk
wmawrn le wykayk HT kmw wdwmdwde
mrt m şay w şayw dlyk walyk w wykayk

sunarlar en önemli zorluk bu yazıların klinik
yayınlanmalarında. Bu da redyasyon,
şoklanmış kemikler ve onkologların yakın
görümlerine bağlıdır. Daha sonra ve
homoson istableni çözümler geliştirilmesi ve ilgili
sürekl. görevi ve yüksek konvulzif denek
sistemabilmedin uygulanması yakın gelecekte
redyasyon başlanıyor. Bu çalışmada özellikle
vizyöz kemiklerde lokal HTnin klinik uygulama-
rına göre belirlenmiş. Bülgenel ve
bu walyk walyk walyk (WVHT) hewz walyk
walyk walyk walyk walyk walyk walyk