Autoerythrocyte Sensitization Syndrome: A Case Report

Otoeritrosit Sensitizasyon Sendromu: Bir Olgu Sunumu

Otoeritrosit Sensitizasyon Sendromu / Autoerythrocyte Sensitization Syndrome

Pınar Özuğuz, Serap Polat, Seval Doğruk Kaçar,
Afyon Kocatepe Üniversitesi, Dermatoloji AD, Afyonkarahisar, Türkiye

Özet

Otoeritrosit sensitizasyon sendromu veya Gardner-Diamond sendromu rekürren, spontan, ağrılı ekimozlar ile karakterize nadir görülen bir sendromdur. Lezyonlar, özellikle emosyonel stres veya hafif travma sonrasında ortaya çıkar. Psikiyatrik sorunlar bu hastalarda sıklıkla gözlenmektedir. Alt ekstremite ve gövde en sık lokalizasyonlardır, bununla birlikte, lezyonlar herhangi bir deri alanında görülebilir. İntradermal olarak enjekte edilen otoeritrositlere karşı bir duyarlılık olduğu düşünülmektedir. Tanı genellikle tipik anamnez, klinik bulgular, spesifik laboratuvar değişikliklerin olmaması ve pozitif intradermal teste dayanmaktadır. Bu sendrom, özellikle psikiyatrik sorunları olan ve herhangi bir koagülopatisi bulunmayan hastalarda, purpuranın ayırıcı tanısında düşünülmelidir. Burada, bacaklarında tekrarlayan ekimozları, yorgunluğu, baş ağrısı ve uyku problemleri olan 38 yaşındaki bir kadın hasta sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler

Otoeritrosit Sensitizasyon Sendromu; Gardner–Diamond Sendromu; Psikojenik Purpura

Abstract

Autoerythrocyte sensitization syndrome or Gardner-Diamond syndrome is a rare syndrome, characterized by recurrent, spontaneous, painful ecchymosis. The lesions occur particularly after emotional stress or mild trauma. Psychiatric problems are commonly observed in these patients. The lower limbs and the trunk are the most often localizations; however, lesions can appear on any other skin area. It is thought to be a sensitivity to intradermally injected autoerythrocyte. The diagnosis is usually based on typical anamnesis, clinical presentation, absence of specific laboratory changes and positive intradermal test. This syndrome should be considered in the differential diagnosis of purpura, especially in patients with psychiatric problems and without any coagulopathy. Herein, a case of 38 year-old-female who has recurrent ecchymoses on her legs, fatigue, headache and sleeping problems is presented.

Keywords

Autoerythrocyte Sensitization Syndrome; Gardner–Diamond Syndrome; Psychogenic Purpura

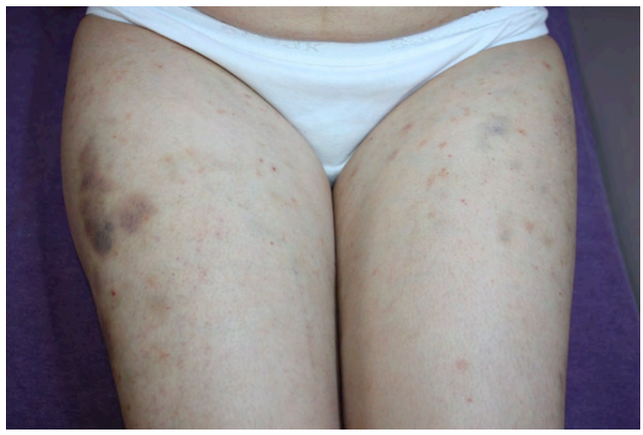
DOI: 10.4328/JCAM.2972 Received: 27.10.2014 Accepted: 08.11.2014 Printed: 01.04.2014 J Clin Anal Med 2014;5(suppl 2): 160-2
Corresponding Author: Pınar Özuğuz, AKÜ Araştırma ve Uygulama Hastanesi, Dermatoloji Kliniği, Ali Çetinkaya Kampüsü, 03200, Afyonkarahisar, Türkiye.
GSM: +905055210335 F.: +90 2722463300 E-Mail: pozoguz@gmail.com

Giriş

Otoeritrosit sensitizasyon sendromu (OES); emosyonel stres ya da minör travma ile tetiklenen, sıklıkla ekstremitelerde yerleşim gösteren, spontan, ağrılı ve rekürren ekimotik lezyonlarla karakterize nadir bir hastalıktır. Vakaların büyük çoğunluğunu genç kadınlar oluşturmakla birlikte erkeklerde ve çocuklarda da görülebilmektedir. Eritrosit stromasının bir komponenti olan fosfotidilserine karşı sensitizasyonla ilişkili otoimmun bir vaskülopati olduğu düşünülmektedir [1]. Burada karakteristik lezyonları olan, nadir görülen otoeritrosit sensitizasyon sendromlu bir kadın olguya dikkat çekilmek istenmiştir.

Olgu Sunumu

Otuz sekiz yaşında kadın hasta, 2 aydır vücudunun farklı farklı bölgelerinde yerleşim gösteren ağrılı morluklar nedeni ile polikliniğimize başvurdu. Yapılan dermatolojik muayenesinde alt ekstremitelerin proksimallerinde lokalize, palpasyonla ağrılı, farklı boyutlarda birkaç adet ekimotik lezyon izlendi (Resim1). Lez-



Resim 1. Alt ekstremite proksimalinde izlenen ekimotik lezyonlar

yonların ağrı ve sızlama hissi sonrasında spontan olarak oluştuğu öğrenildi, ayrıca halsizlik, başağrısı ve bacaklarında lezyonlar oluştuğu zaman yürümede güçlük şikayeti de mevcuttu. Hastanın herhangi başka bir hastalığı, kanama diatezi, travma öyküsü bulunmamaktaydı. Antikoagülan ilaçlar dahil herhangi bir ilaç kullanmamaktaydı. Hasta, stresli bir yaşantısı olduğunu, bunaldığını ve moralinin çok bozuk olduğunu, özellikle son 1 aydır iştahsızlık ve uyku problemleri yaşadığını ifade etti, ayrıca 20 yıl önce 2 kez suisid girişiminde bulunduğu öğrenildi. Ancak halihazırda herhangi bir psikiyatrik tedavi almamaktaydı. Laboratuvar incelemede; tam kan sayımı, protrombin zamanı, aktive parsiyel tromboplastin zamanı, INR, sedimentasyon hızı, c-reaktif protein, albümin, total protein, karaciğer ve böbrek fonsiyon testleri normal sınırlarda bulundu. ANA, anti kardiyolipin IgM ve IgG, pANCA, cANCA ve VDRL testleri negatifti. Protein elektroforezi, C3 ve C4 düzeyleri de normaldi. OES ön tanısıyla intradermal otoeritrosit sensitizasyon testi yapıldı. Testte hastanın sağ ön koluna 0,1 ml otolog venöz tam kan, sol ön koluna da 0,1 ml %0,9'luk sodyum klorür intradermal olarak enjekte edildi. Testin değerlendirilmesi için hasta 24 saat sonra polikliniğimize tekrar başvurduğunda bilateral periorbital bölgede yeni ekimotik lezyonların oluştuğu fark edildi, otolog tam kanın enjekte edildiği sağ kolda tipik, ağrılı, ekimotik lezyon oluşurken sol kolda herhangi bir renk değişikliği gözlenmedi (Resim 2,3). Mevcut anamnez, klinik, laboratuvar bulguları ve intradermal test sonucu ile



Resim 2. Otolog serum testi öncesi



Resim 3. Otolog serum testinden 24 saat sonra, hastanın otolog venöz kanının enjekte edildiği ekstremitede izlenen tipik ekimotik lezyon

hastaya OES tanısı koyuldu. Hasta, psikiyatri polikliniğine konsülte edildi, dissosiyatif bozukluk tanısı ile 50 mg/gün sertralin ve 1 mg/gün trifluperazin tedavisi başlandı. Hasta 3 hafta sonra kontrole geldiğinde alt ekstremitelerde yeni ekimotik lezyonların oluştuğu gözlendi ve önerilen ilaçları kullanmadığı öğrenildi. Hastaya ilaçları konusunda bilgilendirme yapıldı, prednisolon 0.4mg/kg/gün ve ağrıları için de indometasin 2x1 eklendi. Hasta bu tedavilerle takip edilmektedir.

Tartışma

Gardner-Diamond sendromu, psikojenik purpura gibi isimlerle de bilinen OES, ilk olarak 1955'te ağrılı ekimotik lezyonları olan dört kadın hastada tanımlanmış ve hastaların kendi eritrositlerinin intradermal olarak enjekte edilmesi ile benzer lezyonların oluşturulabildiği gösterilmiştir [2].

Hastalığın patogenezinde eritrosit stroması, hemoglobin ya da deoksiribonükleik aside karşı otosensitizasyonun etkili olduğu ileri sürülmüştür [1, 2]. Daha sonra yapılan çalışmalarda eritrosit stromasındaki fosfotidilserine karşı otosensitizasyonun önemli bir rolü olduğu [3] ve OES'lu hastaların eritrosit hücre membranlarında fosfotidilserinin daha farklı bir dağılıma sahip olduğu [4] gösterilmiştir. Ayrıca kinin-kallikrein sistemindeki dalgalanmaların venöz kapiller tonusunun regülasyonunda bozulmalara neden olduğu, endoteldeki fibrin sentezinde bozukluklar olduğu, kapillerlerde defektler oluştuğu ve sensitizan antikor taşıyan eritrositlerin ekstravaze olduğu da düşünülmektedir [5]. Yapılan tüm bu çalışmalara rağmen OES'nun patogenezi halen net değildir.

Klinikte; sıklıkla genç bayanlarda emosyonel stres, minör travma ya da cerrahi girişimler ile indüklenen ağrılı, rekürren ekimotik lezyonlar şeklinde prezente olur. Bakır içeren rahim içi araç kullanımı ile indüklenen az sayıda olgu da bildirilmiştir [1]. Olguların çoğunluğu kadın olmakla birlikte erkeklerde ve çocuklarda da görülebilmektedir. Hastalar yorgunluk, halsizlik gibi prodromal semptomlar, lezyonların oluşacağı bölgelerde sızlama, yanma, batma hissi tariflemektedirler. Olgumuzda herhangi bir travma, cerrahi girişim öyküsü ve rahim içi araç kullanımı bulunmamaktaydı, halsizlik ve başağrısı gibi prodromal semptomlar tariflemekteydi.

Lezyonlar önce indürasyon, sonra pembe-kırmızı renkli ağrılı ödematöz plaklar ve daha sonra da mavi-mor renkli ekimotik plaklar şeklinde görülmektedir. Oluşan ekimotik plaklar 7-10 gün içerisinde tamamen gerilemektedir. Lezyonlar sıklıkla ekstremitelerde ve gövdede yerleşmekle birlikte vücudun herhangi bir bölgesinde oluşabilir. Olgumuzda lezyonların alt ekstremite ve periorbital bölgede yerleşim gösterdiği görüldü. Epistaksis, gastrointestinal sistem hemorajisi, hematüri, hemartroz, menoraji, intrakranial kanama görülen olgular da bildirilmiştir [2, 6] ancak çoğunluk itibariyle OES deriye sınırlı bir hastalıktır. Hastalarda depresyon, anksiyete, agresyon, seksüel problemler, mazoşizm, obsesif davranışlar ve histerik kişilik bozukluğu gibi birçok psikiyatrik sorun da bulunmaktadır [7]. Hastamızın vücudunun herhangi bir bölgesinde hemoraji bulunmamaktaydı ve psikiyatri tarafından dissosiyatif bozukluk saptanmıştı.

OES'nun tipik laboratuvar bulgusu yoktur, koagülasyon ve kanama ile ilgili parametreler normal sınırlardadır. Histopatolojik incelemede tipik bulgular olmadığından çoğunlukla gerekli değildir. Otolog venöz kanın, yıkanmış otolog eritrositlerin ya da lökositlerin intradermal enjeksiyonu tanıda yardımcı olabilmektedir [1, 2]. Olgumuzda da yapılan tüm laboratuar testleri normaldi, histopatolojik inceleme yapılmadı, intradermal testte tipik ekimotik lezyonların oluştuğu gözlemlendi. Ayırıcı tanıda faktisyel purpura, koagülasyon bozuklukları, Henoch–Schoenlein purpurası, kompartman sendromu ve selülit düşünülmelidir [1].

OES'in ayırıcı tanısında faktisyel purpura, pıhtılaşma ve trombosit fonksiyon bozuklukları ile DNA otosensitizasyonu düşünülmelidir. Faktisyel purpurada eritrosit sensitizasyonu yoktur. DNA otosensitivitesinde psikolojik faktör yer almaz ve intradermal yapılan otolog DNA testinde pozitiflik olması ile ayırt edilir. Bizim olgumuz da bu açılardan patolojik bir bulgu saptanmadı.

Hastalığın prognozu iyi olmakla birlikte tedavisi genellikle güçtür. Glukokortikoidler, antihistaminikler, antibiyotikler, antimalaryaller, oral kontraseptifler, antikoagülanlar, sitostatik ilaçlar, beta blokerler, kalsiyum kanal blokerleri ve C vitamini gibi birçok tedavinin yarar sağlamadığı gösterilmiştir [1, 5, 7, 8]. Hastaların psikoterapi ve psikotrop ilaçlardan fayda görebileceği bildirilmiştir [8]. Bu sebeple, olgumuz psikiyatri bölümüne konsülte edilerek sertralin ve trifluperazin tedavisi başlanmıştır.

Sonuç olarak OES; ağrılı, rekürren ekimotik lezyonları olan ve koagülasyon problemi bulunmayan hastaların değerlendirilmesi esnasında akla getirilmesi gereken bir hastalıktır ve psikiyatrik değerlendirme gerektirdiği unutulmamalıdır.

Çıkar Çakışması ve Finansman Beyanı

Bu çalışmada çıkar çakışması ve finansman destek alındığı beyan edilmemiştir.

Kaynaklar

1. Ivanov OL, Lvov AN, Michenko AV, Künzel J, Mayser P, Gieler U. Autoerythrocyte sensitization syndrome (Gardner-Diamond syndrome): review of the literature. J Eur Acad Dermatol Venereol 2009;23(5):499–504.
2. Gardner FH, Diamond LK. Autoerythrocyte sensitization: a form of purpura producing painful bruising following autosensitization to red blood cells in certain women. Blood 1955;10(7):675–90.
3. Groch GS, Finch SC, Rogoway W, Fischer DS. Studies in the pathogenesis of autoerythrocyte sensitization syndrome. Blood 1966; 28(1):19–33.
4. Strunecká A, Krpejsová L, Palecek J, Maturová M, Rosa L et al. Transbilayer redistribution of phosphatidylserine in erythrocytes of a patient with autoerythrocyte sensitization syndrome (psychogenic purpura). Folia Haematol Int Mag Klin Morph Blutforsch 1990;117(6):829–41.
5. Merlen JF. Ecchymotic patches of the fingers and Gardner-Diamond vascular purpura. Phlebologie 1987;40(2):473–87.
6. Pevny I, Metz J, Gerich L, Küstner H. Painful blue spots (Gardner–Diamond syndrome). An interdisciplinary complex of symptoms. Med Welt 1982;33(18):664–70.
7. Ratnoff OD. Psychogenic purpura (autoerythrocyte sensitization: an unsolved dilemma). Am J Med 1989;87(3):16-21.
8. Barba A, Sapuppo A, Arosio C, Schiavon R. Gardner–Diamond syndrome. Dermatologica 1983;167(6):314–6.

How to cite this article:

Özuğuz P, Polat S, Kaçar SD. Autoerythrocyte Sensitization Syndrome: A Case Report. J Clin Anal Med 2014;5(suppl 2): 160-2.