

Olgu Sunumu

Dudakta Anjiyoödem Eşlik Ettiği Papüler Purpurik Eldiven ve Çorap Sendromu*

Papular Purpuric ‘Glove and Socks Syndrome’ with Angioedema of the Lip*

Ozan KAPÇAY¹, Uğur DEVECİ²

¹Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk İmmünolojisi ve Alerji Hastalıkları Bilim Dalı, Elazığ, Türkiye

²Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenterolojisi Bilim Dalı, Elazığ, Türkiye

O.K. 0000-0003-4426-6305, U.D. 0000-0002-5395-8250

Sorumlu Yazar: Ozan KAPÇAY (ozankapcay@gmail.com)

* Bu çalışma 4. Doğu Pediatri Kongresinde sözlü bildiri olarak sunulmuştur (26-29 Eylül 2024, Diyarbakır).

ÖZET

Parvovirüs B19, çocukluk döneminde eritema infeksiyozum ve papüler purpurik eldiven ve çorap sendromu (PPGSS) gibi çeşitli ekzantematöz döküntülere neden olmaktadır. Papüler purpurik eldiven ve çorap sendromu akut gelişen ve iyi seyirli, akral tutulum gösteren bir dermatozdur. Aftöz stomatit, ateş ve diğer sistemik semptomlar purpurik döküntü ile birlikte görülebilir. Asimetrik dağılım, eritematöz tutulum, anjiyoödem birlikteliği gibi nadir görülen paternler son zamanlarda ek özellikler olarak tanımlanmıştır. Bu yazıda, Parvovirüs B19'un neden olduğu dudaklarda anjiyoödem gelişen PPGSS tanısı alan 15 yaşındaki kız bir olgu sunmaktayız. Olgumuz ciltte ve ağız içinde döküntüler, dudaklarda şişlik şikayetleri ile başvurdu. Bilateral ekstremitelerinde, gövdede ve geniş kıvrımlarda yaygın peteşi ve purpura saptanan hastada hematolojik, romatolojik, alerjik ve immünolojik hastalıklar dışlandı. Parvovirus B19 IgM ve PCR pozitif hastaya, papüler purpurik eldiven ve çorap sendromu tanısı konuldu.

Anahtar kelimeler: Parvovirüs B19, Purpura, Çocuklar.

ABSTRACT

Parvovirus B19 causes various exanthematous rashes in childhood, including erythema infectiosum and papular purpuric glove and socks syndrome (PPGSS). Papular purpuric glove and socks syndrome is an acute dermatosis with a good prognosis and acral involvement. Aphthous stomatitis, fever, and other systemic symptoms may be associated with purpuric rash. Rare patterns such as asymmetric distribution, erythematous involvement, and angioedema have recently been described as additional features. In this article, we report a 15-year-old girl with PPGSS who developed angioedema of the lips caused by Parvovirus B19. Our case presented with complaints of skin and oral rashes and swelling of the lips. Hematological, rheumatological, allergic and immunological diseases were excluded in the patient who was found to have widespread petechiae and purpura in bilateral extremities, trunk and wide folds. Parvovirus B19 IgM and PCR positive patient was diagnosed with papular purpuric glove and stocking syndrome.

Keywords: Parvovirus B19, Purpura, Children.

Harms ve arkadaşları 1990 yılında (1), kaşıntılı ve eldiven ve çorap şeklinde dağılım gösteren üst ve alt ekstremitelerin distalinde lokalize olan, eritemli ve kendi kendini sınırlayan akut dermatozlu beş vaka bildirdiler. Bu sendrom akral bölgelerde peteşiler ve oral ülserasyonlar ile meydana gelip ardından tüm mukokutanöz değişikliklerin hızlı bir şekilde düzelmesi ile karakterize edildi. Enfeksiyöz veya non-enfeksiyöz bir etyolojik ajan tanımlanmadı. O zamandan beri dermatoloji literatüründe iyi tanımlanmış olan bu dermatoz, papüler purpurik eldiven ve çorap sendromu (PPGSS) olarak adlandırılmak-

tadır. Bagot ve Revuz (2), Parvovirüs B19 ile birlikte aynı sendromla başvuran bir hastayı tanımladı ve bu hastalık seri bakılan IgM antikor serolojiler vasıtasıyla belgelendi. Parvovirüs B19'un yol açtığı hastalıkların klinik prezentasyonları az sayıda semptomu olan hastalardan hidrops, fetal ölüm, düşük, miyokardit, aplastik anemi veya ensefalit gibi potansiyel olarak hayatı tehdit edebilen durumlara kadar değişebilmektedir. Buna ek olarak, çocukluk ve ergenlik döneminde malar bölgesinde "tokatlanmış yanak görümü" ne yol açan eritema infeksiyozum ve purpurik papüler eldiven ve çorap

sendromu gibi çeşitli ekzantematöz hastalıklardan da Parvovirüs B19 sorumludur (3).

OLGU SUNUMU

Bilinen bir hastalık öyküsü olmayan 15 yaşındaki kız bir hasta, bir haftadır olan önce ellerde başlayıp tüm cilde ve ağız içine yayılan döküntüler ve dudaklarda şişlik şikayetiyle acile başvurdu. Acil servise başvurmadan önce kendisine reçete edilen Amoksisilin/Klavunatu (875/125 mg) beş gün boyunca kullanmış ancak şikayetlerinde gerileme olmamış. Hasta enfeksiyöz döküntülü hastalık, ürtiker, vaskülit ve kanama diyatezi ön tanılarıyla yatırıldı. Fizik muayenede orofarinks eksüda olmaksızın hipereemikti, oral mukozada peteşiyal lezyonlar ve dudaklarda anjiyoödem mevcuttu. Bilateral el ve ayaklarda belirgin olmak üzere önkol, dirsekler, el dorsal yüzü, avuç içleri, diz kapakları, ayaklarda, gövdede ve geniş kıvrımlarda yaygın peteşi ve purpura saptandı (Resim 1).



Resim 1.Dudakta Anjiyoödem Eşlik Ettiği Papüler Purpurik Eldiven Çorap Sendromu.

Hasta çocuk romatolojiye danışıldı; vaskülit veya romatolojik bir hastalık düşünülmüdü. Hasta çocuk alerji ve immünolojiye danışıldı; herediter anjiyoödem, alerjik veya immünolojik bir hastalık saptanmadı.

Yapılan tetkiklerden biyokimya, tam idrar, koagülasyon normaldi. Hemogramda mutlak lenfosit sayısı 0.77 (1.3 - 3.5 10e3/ μ L) olup düşük saptandı. Herediter anjiyoödem açısından bakılan C4 (kompleman 4) ve C1 (kompleman 1) esteraz inhibitör düzeyi normaldi. Enfeksiyöz etyoloji açısından

bakılan EBV (Ebstein Bar Virüs), CMV (Sitomegali Virüs), HSV (Herpes Simpleks Virüs), VZV (Varisella Zoster Virüs), RSV (Respiratuvar Sinsityal Virüs), HBV (Hepatit B Virüs), HCV (Hepatit C Virüs), HAV (Hepatit A Virüs), Kızamık, Kızamıkçık, Kabakulak, Toksoplazma, Brusella serolojilerinin tümü negatif saptandı. Kan ve farengal bakteri kültüründe üreme olmadı. Hastada Parvovirus B19 IgM Pozitif: 6.67 (negatif değer <0.8) ve Parvovirüs B19 IgG negatif: 0.17 (negatif değer <0.8), Parvovirus B19 PCR pozitif saptanınca etyolojiden Parvovirüs B19 enfeksiyonunun sorumlu olduğu belirlendi. Hastaya Parvovirüs B19 ilişkili papüler purpurik eldiven ve çorap sendromu tanısı konuldu. Semptomatik tedavi sonrası şikayetleri gerileyen hasta taburcu edildi.

TARTIŞMA

Papüler purpurik eldiven ve çorap sendromu, düşük dereceli ateş ve miyalji gibi hafif sistemik belirtilerle distal üst ve alt ekstremiteleri ve oral mukozayı tutan oldukça kaşıntılı, peteşiyal purpurik döküntüler ile karakterize bir dermatozdur. PPGSS genellikle kendi kendini sınırlar. Bu yazıda Parvovirus B19 enfeksiyonunun yol açtığı papüler purpurik eldiven ve çorap sendromunun anjiyoödem gibi atipik bir prezentasyonla birliktelik gösterebileceği vurgulandı.

Papüler purpurik eldiven ve çorap sendromu sıklıkla genç yetişkinleri etkileyen, genellikle ilkbahar ve yaz aylarında ortaya çıkan nadir bir dermatozdur. Olgumuz da mart ayında hastaneye başvurdu. Sistemik belirtiler deri lezyonları ile eş zamanlı olarak ortaya çıkabilir; genellikle hafif ve geçicidir. Bu semptomlar arasında düşük dereceli ateş (bildirilen vakaların %52'si), yorgunluk (%20), miyalji (%16), anoreksi (%16), lenfadenopati (%16) ve artralji (%12) yer almaktadır (4). Bu sendromun ayırt edici belirtileri; distal el ve ayaklarda hızla ilerleyen, ağrılı ve oldukça kaşıntılı, simetrik şişlik ve eritemdir. Distal ekstremitelerin dorsal ve palmar yüzeylerini tutan, el ve ayak bileklerinde keskin kenarlı papüler purpurik lezyonlar gelişebilir. Çeşitli orofaringeal değişiklikler tanımlanmış olup sıklığı en fazla olanlar; damakta lokalize veziküller, hafif ülserasyonlar ve/veya peteşilerin eşlik ettiği dudaklarda yaygın eritemdir. Bu oral lezyonlar oldukça ağrılıdır, çoğunlukla kaşıntılıdır ve bugüne kadar bildirilen vakaların yarısından fazlasında tanımlanmıştır. Olgumuzda da döküntüler literatürle uyumlu olarak saptandı (4). Bu sendromdaki bulgular genellikle bir ile iki hafta içinde kendiliğinden düzelmektedir. Hastalar genellikle yeterli oral alımı sürdürebilmekte, sadece ağrı ve kaşıntı için semptomatik tedaviye ihtiyaç duymaktadırlar. Hastamızda da döküntülerin ve diğer şikayetlerin iki hafta içinde kendiliğinden düzeldiği gözlemlendi (5).

Bu klinik tablonun tanısı için yüksek klinik şüphe gerekmekte olup, saptanabilen en sık etyolojik ajan

Parvo virüs B19'dur. Daha az sıklıkta görülen diğer mikroorganizmalar: HHV (Human Herpes Virüsü 7), HHV 6 (Human Herpes Virüsü 6), CMV (Sitomegali Virüs) Koksaki B, Mikoplazma pnömoni, HBV, EBV (Ebstein Bar Virüs) ve Kızamık virüsüdür (6,7). Daha öncelerde serum örneklerinde Parvovirüs B19 IgM serolojik pozitif olması, PPGSS'nin etiyolojik ajanı olarak gösterilmesini sağladı, DNA PCR (Polimeraz Zincir Reaksiyonu) yöntemi kullanılarak plazma viremi desteklendi (5). Olgumuzda da klinik bulgular ve Parvovirus B19 IgM ve PCR pozitifliği kullanılarak PPGSS tanısı konuldu. Papüler purpurik eldiven ve çorap sendromlu hastalarda laboratuvar bulguları değişiklik gösterir. En sık saptanan hematolojik bulgular; hafif lökopeni, geçici nötropeni ve eozinofilidir (1,5,8). Olgumuzda lenfopeni saptanması viral etyolojiyi düşündürdüren bir bulgudur. Kontrol hastalarının %22,5-24'ünde sağlıklı deriden alınan örneklerdeki PCR ile parvovirüs B19 DNA'sı bulunabileceği bildirilmiştir (9). Bu sonuç serokonversiyonun gösterilmesinin tanı için yeterli olduğunu göstermektedir. Olgumuzda da laboratuvar ile tanı konulduğu için biyopsi yapılmadı. Öte yandan olgumuzda romatolojik hastalıklara yönelik yapılan tetkiklerde

patolojik bir bulgu saptanmadı ve romatolojik hastalıklar dışlandı. Günümüzde parvovirüs B19'un neden olduğu ekzantemin olağan vücut dağılımını takip etmediği artan sayıda vaka bildirilmiştir (10, 11). Hastamızda gövde, geniş kıvrımlar, diz ve dirsek çevreleri gibi atipik bölgelerin deri tutulumu, Mage ve arkadaşları tarafından savunulan parvovirüs B19 enfeksiyonuna sekonder dört deri paterninin olası örtüşmesi doğrultusunda bu hipotezi desteklemektedir (12). Bu nedenle, purpurik papüler ekzantem ile başvuran çocuk ve ergenlerin ayırıcı tanısında, lokalizasyonundan bağımsız olarak parvovirüs B19 enfeksiyonu ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Anjiyoödem, mukozal veya kutanöz yüzeylerde sınırları belirgin ve ağrısız ödem alanlarıyla karakterizedir. Kaşıntılı değildir ve vücudun herhangi bir bölümünü etkileyebilir. Ürtikere eşlik edebilir veya izole meydana gelebilir (13). Literatürde ürtiker ve anjiyoödem viral ve bakteriyel enfeksiyonlar tarafından tetiklenebileceği ileri sürülmektedir (14, 15). Olgumuzda da altta yatan Parvovirus B19 enfeksiyonuna bağlı anjiyoödem görülmektedir. Enfeksiyon ile ürtiker ve anjiyoödem arasındaki etkileşimin iyi anlaşılabilmesi için daha fazla araştırma yapılması gerekmektedir.

KAYNAKLAR

1. Harms M, Feldmann R, Saurat J. Papular-purpuric “gloves and socks” syndrome. *J Am Academy Dermatol* 1990; 23: 850-4.
2. Bagot M, Revuz J. Papular-purpuric “gloves and socks” syndrome: Primary infection with parvovirus B19. *J Am Academy Dermatol* 1991; 25: 341.
3. García Tapia AM, Lozano Domínguez MdC, Gutiérrez del Álamo CF. Infección por Erythrovirus B19. *Enfermedades Infecciosas y Microbiología Clínica* 2006; 24: 24-9.
4. Smith PT, Landry ML, Carey H, Krasnoff J, Cooney E. Papular-Purpuric Gloves and Socks Syndrome Associated with Acute Parvovirus B19 Infection: Case Report and Review. *Clin Infect Dis* 1998; 27: 164-8.
5. Vargas-Diez E, Buezo GF, Aragües M, Dauden E, De Ory F. Papular-purpuric gloves-and-socks syndrome. *Inter J Dermatol* 1996; 35: 626-32
6. Santillan MR, Dietert JB, & Jahan-Tigh R. Adult-onset papular purpuric gloves and socks syndrome. *Dermatol Online J* 2018; 24: 13030-qt02x2h6sd.
7. Hsieh M, Huang P. The juvenile variant of papular-purpuric gloves and socks syndrome and its association with viral infections. *Brit J Dermatol* 2004; 151: 201-6.
8. Halasz CL, Cormier D, Den M. Petechial glove and sock syndrome caused by parvovirus B19. *J Am Academy Dermatol* 1992; 27: 835-8.
9. Bonvicini F, La Placa M, Maresi E et al. Parvovirus B19 DNA Is Commonly Harboured in Human Skin. *Dermatology* 2010; 220: 138-42.
10. Zhao Z, Wallace MM, Zwerner JP. A unique variant of juvenile papular-purpuric gloves and socks syndrome. *Pediat Dermatol* 2020; 37: 1179-80.
11. Foti C, Romita P, Zanframundo G et al. Parvovirus B19-associated papular-purpuric eruption with atypical localisation: “leg warmer syndrome”. *Euro J Dermatol* 2016; 26: 618-9.
12. Mage V, Lipsker D, Barbarot S et al. Different patterns of skin manifestations associated with parvovirus B19 primary infection in adults. *J Am Academy Dermatol* 2014; 71: 62-9.
13. Tai S, Mascaro M, Goldstein N. Angioedema: a review of 367 episodes present- ing to three tertiary care hospitals. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2010; 119: 836-41.
14. Zuberbier T. Urticaria. *Allergy* 2003; 58: 1224-34
15. Yong S-B, Yeh W-C, Wu H-J et al. Impact of mycoplasma pneumonia infection on Urticaria: A nationwide, population-based retrospective cohort study in Taiwan. *PLoS One* 2019; 14: e0226759.