

EOZİNOFİLİNİN EŞLİK ETTİĞİ BİR EPİZODİK ANJİÖDEM OLGUSU

Nursal FİLORINALI, Gupse KÖROĞLU, Meliha NALÇACI, Hüseyin KESKİN,
Mehmet TURGUT, Günçay DİNÇOL*

ÖZET

Burada tekrarlayan ödem ve belirgin eozinofilisi olan 32 yaşında bir kadın hasta sunulmaktadır. Hasta 3 yıl önce kaşıntı, eritematoz döküntü ve yüzünde şişlik olması nedeni ile başvurdu. Yapılan laboratuvar incelemesinde lökositoz ve eozinofili saptandı. Ancak ileri tetkiklerini yaptırmayan hasta kontrole de gelmedi. Beş ay önce daha önceki şikayetlerinin tekrarlaması üzerine yeniden başvuran hastanın bu şikayetlerine ek olarak son günlerde yüksek ateş ve kilosunda artış ortaya çıktığı görüldü. Bu şikayetlerinin ataklar halinde ortaya çıktığı, yaklaşık olarak 1 hafta sürdüğü, düzenli olarak ayda bir tekrarladığı ve kendiliğinden iyileştiği tesbit edildi.

Anamnez, klinik bulgular ve yapılan laboratuvar testleri sonucunda allerji, parazit infestasyonları, malignite, kollajen doku hastalığı gibi eozinofiliyi açıklayan bir sebep bulunamadı. Ayrıca, iç organ tutulumunun da olmaması eozinofilinin eşlik ettiği epizodik anjiödemini düşündürdü. Bu sebeple, hastaya günde bir kez 20 mg. metilprednizolon tedavisine başlandı ve hastanın eozinofil sayısında düşme olması ile tedaviye yanıt alındığı gözlemlendi.

Anahtar kelimeler: Eozinofili, epizodik anjiödem, lökositoz

SUMMARY

A case of episodic angioedema accompanied by eosinophilia. Herein a 32-year old woman with recurrent edema and marked eosinophilia is presented. Three years ago the first evaluation of the patient, who has suffered from generalized itching, erythematous rash and swelling of the face, revealed a strikingly increased white blood cell (WBC) count with eosinophilia. Since the patient refused further evaluation, diagnosis of the underlying disorder and administration of the proper medication could not have been achieved. Five months ago the patient was readmitted because of the recurrence of the previous symptoms. The patient described recurrent attacks of the previous outstanding clinical findings, recently accompanied by fever and weight gain. The attacks lasted nearly 1 week, occurred at monthly intervals on a regular basis and recovered spontaneously.

The history and the clinical findings of the patient and subsequent diagnostic tests are not compatible with the recognized causes of eosinophilia; such as parasitic infestation, malignancy, connective tissue diseases, and allergy. This young woman's clinical and laboratory findings with no evidence of visceral involvement are consistent with the syndrome of episodic angioedema and eosinophilia. Therefore, the patient was begun to be treated with methylprednisolone (20 mg. once a day) and a significant decrease in the total eosinophil count was documented.

Key words: Eosinophilia, episodic angioedema, leukocytosis

GİRİŞ

Anjiödem IgE ilişkili veya kompleman aracılığı ile ya da idiyopatik olarak ortaya çıkar. Anjiödem nedenleri arasında özellikle infeksiyonlar, kollajen doku hastalıkları, malign hastalıklar, fiziksel etkenler, herediter hastalıklar sayılmalıdır. Eozinofili yapan te-

mel sebepler arasında da yine paraziter hastalıklar, infeksiyonlar, allerjik hastalıklar, malign tümörler, kollajen doku hastalıkları sayılabilir. Anjiödem gelişimi çoğu kez eozinofili ile birlikte değildir.

1984'de Gleich ⁽²⁾, 1986'da Katzen ⁽³⁾ ve 1992'de Take ⁽⁷⁾ tarafından bildirilen 9 vaka-

da belirgin eozinofili ile birlikte rekürren anjioödem atakları hipereozinofilik sendromdan farklı bir klinik antite olarak bildirilmiştir. Daha sonra bu antite Gleich sendromu olarak adlandırılmıştır (6). Burada benzer klinik özellikler gösteren eozinofilinin eşlik ettiği epizodik anjioödem vakası olan genç bir kadın hasta sunulmuştur.

VAKA TAKDİMİ

32 yaşında kadın hasta, 3 yıldır tekrarlayan, her iki dirsek altından başlayan ve daha sonra tüm vücuda yayılan deride kızarıklık, kaşıntı, şişlik şikayetleri nedeni ile başvurdu. Üç yıl önce lökositoz ve eozinofili tespit edildiği bilinen hastanın şikayetleri ayda bir tekrarlayıp bir hafta kadar sürmekte, birlikte ateş yüksekliği, kilo artışı olmaktadır. Son zamanlarda göz kapaklarında da şişlik şikayetleri ortaya çıkmış. Hastanın aile anamnezinde herediter anjioödem, otoimmün yada eozinofilik hastalıklar açısından bir özellik yoktu.

Hastanın yapılan fizik muayenesinde deride kızarıklık ve göz kapaklarında şişlik dışında patolojik muayene bulgusu saptanmadı. Laboratuvar tetkiklerinde hemoglobin 12 g /dl, hematokrit %38, lökosit 43900 /mm³, trombosit 156000 /mm³ olarak bulundu. Periferik yaymada %70 eozinofil parçalı mevcuttu.

Kemik iliği aspirasyonu incelemesinde eozinofilik seri %39 olarak saptandı. Kemik iliği biyopsisinde belirgin derecede eozinofilik granülositik seri hiperplazisi gösteren hiper sellüler kemik iliği görüldü. Kan biyokimyası, tam idrar tahlili, akciğer grafisi, toraks ve batin bilgisayarlı tomografileri ile elektrokardiyogram, ekokardiyogram tetkikleri normal bulundu. Üç kez tekrarlanan dışkıda parazit incelemesi negatif idi. C1 esteraz inhibitörü ve C4 normal sınırlarda, antinükleer antikor ve romatoid faktör negatif, IgM: 201 mg /dl (50-196 mg /dl), IgE: 225 mg /dl (0.25-1.32 mg /dl) olarak tespit edildi.

Hastada yapılan bu incelemeler sonrasında organ tutulumunun bulunmaması, eozinofiliyi açıklayacak bir nedenin olmaması, hastada epizodik anjioödem ataklarının bulunması nedeni ile eozinofilinin eşlik ettiği epizodik anjioödem tanısı düşünüldü ve hastaya 20 mg/gün metilprednizolon tedavisi başlandı. Hastanın bir aylık tedavisi sonunda, periferik yaymada eozinofil sayısı %40'a inmişti. Bu arada yeni bir atak tanımlamayan hastanın tedavisine devam edilmektedir.

TARTIŞMA

Tekrarlayan anjioödem atakları nedeni ile tetkik edilip eozinofilisi saptanan genç kadın hastada, klinik ve laboratuvar olarak eozinofiliyi açıklayacak parazitoz, besin alerjisi yada fiziksel ajanların yaptığı epizodik hipersensitivite, malignite veya kollajen doku hastalığı bulunmadı.

İdiopatik hipereozinofilik sendrom, kalıcı eozinofilinin (eozinofil>1500 mm³) en az 6 ay boyunca bulunması, eozinofilinin etyolojisinin tanımlanamaması ve eozinofilinin neden olduğu organ hasarının olması durumunda söz konusudur. İdyopatik hipereozinofilik sendrom daha çok orta yaşta ve çok sayıda organ tutulumu ile birlikte olabilir. Özellikle kardiak ve pulmoner sistem tutulumu mevcuttur.

Burada sunulan vakada hipereozinofilik sendromda olmayan erken başlangıç yaşı, viseral organ tutulumunun olmaması, eozinofiliyi açıklayacak bir nedenin bulunmaması, eozinofiliye eşlik eden tekrarlayan anjioödem ataklarının bulunması nedeni ile eozinofilinin eşlik ettiği epizodik anjioödem olduğu düşünüldü.

Gleich sendromu nadir görülmektedir, tekrarlayan anjioödem, ürtiker, ateş, kilo artışı ve hipereozinofili ile seyretmektedir (6,5). Semptomların patogenezi açık değildir (6).

Serumda IL-6 yükselmesinin bu sendromdaki inflamatuvar reaksiyonların ortaya ıkmasını açıklayabileceđi düşünölmektedir (6). Hipereozinofilik sendromun aksine, eozinofilik anjioödemdeki hastaların periferik eozinofillerinde CD69'un eksprese edilmemesi ayırıcı tanıda yararlı olabilir (4).

Son zamanlarda eozinofilik anjioödem vakalarının iki tip olarak ayrılabilceđi belirtilmektedir. Bunlardan birisinin Gleich tarafından bildirildiđi gibi epizodik seyirli olduđu, diđerinde ise epizodik seyir olmadıđı ifade edilmektedir (1). Bu sendrom belki de gemişte hipereozinofilik sendrom olarak bildirilmiş vakaların içinde olabilir (3). Bu nedenle eozinofiliyi açıklayacak bir neden bulunmadıđında ve organ tutulumu saptanmadıđında bu sendrom akla gelmelidir (7).

KAYNAKLAR

1. Chikama R, Hosokawa M, Miyazawa T, Miura R, Suzuki T, Tagami H: Nonepisodik angioedema associated with eosinophilia: report of 4 cases and review of 33 young female patients reported in Japan. *Dermatology* 197:321 (1998).
2. Gleich GJ, Schroeter AL, Marcoux JP, Sachs MI, O'Connell EJ, Kohler PF: Episodik angioedema associated with eosinophilia. *N Engl J Med* 310:1621 June, (1984).
3. Katzen David R, Leiferman KM, Weller PF, Leung DYM.: Hypereosinophilia and recurrent angioneurotic edema in a 2 1/2 year -old girl. *AJDC-Vol. 140: 62 Jan, (1986).*
4. Kawano M, Muramoto H, Tsunoda S, Koni I, Mabuchi H, Yachie A, Miyawaki T: Absence of CD 69 expression on peripheral eosinophils in episodic angioedema and eosinophilia. *Am J Hematol* 53:43 (1996).
5. Schiavino D, Gentiloni N, Murzilli F, Gebreselassie M, Patriarca G: Episodic angioedema with eosinophilia. *Allergol Immunopathol (Madr)* 18:233 (1990).
6. Tillie-Leblond I, Gosset P, Janin A, Salez F, Prin L, Tonnel AB: Increased interleukin-6 production during the acute phase of the syndrome of episodic angioedema and hypereosinophilia. *Clin Exp Allergy* 28: 491 (1998).
7. Take Chiharu, Kurasawa T, Ikeda K, Yamane Y: Four Japanese cases of episodic angioedema with eosinophilia. *Internal Medicine Vol. 31:470 April, (1992).*