

Ürtiker ve Herediter Anjiyoödem

Ürtiker, deride aniden gelişen, kaşıntılı, geçici plak ve/veya anjiyoödem ile karakterize heterojen bir grup hastalıktır. Genel olarak toplumlarda yaşam boyu prevalansı %15-23 olarak bildirilmiştir. Semptomların altı haftadan kısa sürdüğü durumunda akut ürtiker; hemen her gün olup altı haftadan uzun sürmesi durumunda kronik ürtiker olarak tanımlanmaktadır.

Akut ürtiker birçok nedene bağlı ortaya çıkmakla birlikte, hastaların önemli bir kısımda neden tespit edilemez. En sık saptanan etkenler; enfeksiyonlar, ilaçlar, besinler, böcek sokmaları, lateks ve transfüzyon reaksiyonlarıdır. Detaylı öykü ve tipik lezyonların görülmesi ile tanıya gidilebilir. Ayırıcı tanıda viral döküntülü hastalıklar, kontakt dermatit, ilaç reaksiyonları, böcek ısırıkları, büllöz pemfigoid, zehirli bitkilere temas sonrası gelişen lezyonlar bulunmaktadır. Akut ürtikerin tedavisinde, mümkünse tetikleyen nedenin eliminasyonu ve gerekliyse tedavisi uygulanırken, semptomatik tedavide anhistaminler çoğu vakada yeterli olmaktadır. Ağır ve tedaviye dirençli vakalarda sistemik steroidler kısa süreli tedaviye eklenebilir. Vakaların çoğunda iyileşme görülürken bazı hastalarda ürtiker kronikleşmektedir.

Kronik ürtiker, toplumların %0.5-5'ini etkilemektedir. Kronik ürtiker, kronik spontan ürtiker ve kronik uyarılabilir ürtiker olmak üzere iki alt gruba ayrılır. Kronik spontan ürtiker etiyolojisinde çok farklı etkenler araştırılmış olmakla birlikte, hastaların %50'sinde altta yatan neden bulunamamaktadır. Kronik uyarılabilir ürtiker, sıcak, soğuk, basınç, güneş ışınları gibi çeşitli fiziksel etkenlerle tetiklenir.

Kronik ürtiker şikâyeti ile başvuran hastaları değerlendirirken alınacak detaylı öykü ve fizik muayene hem tanı hem de istenecek laboratuvar tetkikleri için önemli ipuçları sağlar. Enfeksiyonlar, fonksiyonel otoantikorlar, tiroid hastalıkları ve bazı sistemik hastalıklar altta yatan neden olarak karşımıza çıkmaktadır. Ayırıcı tanıda ürtikeryal vaskülit, sistemik lupus eritematozus, Schnitzler sendromu, kriyoglobülinemiler, mast hücre bozuklukları, hipereozinofilik sendrom ve kriyopirin ilişkili periyodik sendromlar akla gelmelidir.

Kronik ürtiker tedavisi için tetikleyici faktörlerin eliminasyonu ve altta yatan hastalıkların tedavisi yapılırken ayrıca semptomatik tedavi başlanmalıdır. Güncel rehberlerde, semptomatik tedavide basamaklı tedavi algoritmalarının kullanımı önerilmektedir. Tedavinin temelini antihistaminler oluştururken, basamak arttırmak gereken vakalarda lökotrien reseptör antagonistleri, omalizumab, sisklosporin ve diğer immünmodülatör tedaviler kullanılabilir. Prognoza yönelik yapılan çalışmalarda farklılıklar görülmekle birlikte ortalama hastalık süresi iki ila beş yıldır. Tetikleyici veya altta yatan bir hastalığın saptanmadığı hastalarda, bir yılda spontan remisyon oranı yaklaşık %30-50 arasında bildirilmiştir.

Hereditör anjiyoödem, ürtiker ve kaşıntı olmadan tekrarlayan anjiyoödem ataklarıyla karakterize, deri ve mukozal dokular başta olmak üzere üst solunum yolu ve gastrointestinal sistemi tutan ve potansiyel olarak hayatı tehdit eden genetik bir hastalıktır. Prevalansı 1/10.000-1/150.000 olarak bildirilmektedir. Hereditör anjiyoödem çeşitli tipleri tanımlanmıştır. Hereditör anjiyoödem tip 1, C1 inhibitörünün (C1INH) eksikliğinden; tip 2 C1INH'nin disfonksiyonundan kaynaklanmaktadır. Ayrıca kompleman C4, C1INH protein seviyesi ve C1INH fonksiyonu dahil kompleman çalışmalarının normal olduğu hereditör anjiyoödem formları mevcuttur. Hereditör anjiyoödemde meydana gelen anjiyoödem, güçlü bir vazodilatör ve vasküler geçirgenlik artırıcı etkilere sahip olan bradikininin aşırı üretiminden kaynaklanır.

Ataklar, deri ve mukozaları, üst solunum yolunu ve gastrointestinal sistemi tutabilir. Ataklar genellikle iki ila dört gün sürer ve kendini sınırlar. Atakların şiddeti deride gelişen şişlikten, yaşamı tehdit eden larenks ödemi kadar değişebilir. Hastaların yarısında hayatlarında en az bir defa larenks ödemi gelişir. Bazı vakalarda ataklar senede bir iki kere olurken, bazı vakalarda haftalık olarak tekrarlar. Ataklar, her türlü travma, diş tedavisi, cerrahi işlemler, stres, enfeksiyonlar, hormonal değişimler ve bazen ilaçlar ile tetiklenebilir.

Ürtiker ve kaşıntının olmadığı tekrarlayan anjiyoödem atakları ile başvuran ve ataklara eşlik eden karın ağrısı, larenks ödemi ve / veya aile öyküsü olan hastalarda hereditör anjiyoödem tanısından

řüphelenilmelidir. Herediter anjiyoödem tip 1 ve tip 2 tanısı için kompleman C4 düzeyi, C1INH protein düzeyi ve fonksiyonu ve ayrıca gerekli görölen vakalarda genetik testler yapılmalıdır. Faktör XII, anjiyopoietin-1 veya plazminojen ile ilişkili herediter anjiyoödem tanısı, klinik öyküye, atak sırasındaki muayene bulgularına, kompleman çalışmalarının normal olmasına ve pozitif aile öyküsüne dayanır. Genetik çalışmalar tanıyı doğrular ve aile öyküsü olmayan vakalarda kesin tanı koymanın tek yoludur. Herediter anjiyoödemnin ayırıcı tanısında alerjik reaksiyonlar, anafilaksi, idiyopatik anjiyoödem, ilaç ilişkili anjiyoödem, alerjik kontakt dermatit, tiroid bezi hastalıkları, süperior vena kava sendromu ve tümörler akla gelmelidir.

Herediter anjiyoödem hastalarının tedavisi, genel bakım önlemlerini, hasta ve ailenin eğitimi, olası tetikleyicilerin tanımlanmasını ve önlenmesini, akut atakların tedavisini, kısa ve uzun süreli profilaksiyi içerir. Herediter anjiyoödem olan vakalarda prognoz değışkendir. Ataklar başladıktan sonra sıklığı her ne kadar tedavi azaltılabilse de genellikle hastanın yaşamı boyunca devam ederler.