

BİR GIANOTTI-CROSTI SENDROMU OLGUSU

Ahmet ÖZGÜNER¹, Nadir GİRİT²

Çocuklarda ekstremitelerde ve yüzde özel bir dağılım gösteren eritematöz papüler döküntülü hastalık 1955'te Gianotti tarafından tanımlandı. Etiyolojisinde Hepatit B ve birçok enfeksiyon etkeninin rolü vardır. Hiçbir etyolojinin saptanmadığı idiyopatik vakalarda mevcuttur. Daima birkaç haftada kendi kendine iyileşme gösterir. 2.5 yaşındaki erkek hastamızda Gianotti-Crosti sendromunun morfolojik özelliklerini gösteren cilt erüpsiyonları vardı. HBsAg (-) olan hastamızda herhangi bir etyoloji saptanamadı.

A CASE OF GIANOTTI-CROSTI SYNDROME

A distinctive erythematous papular rash with a peculiar distribution on the limbs and face of afflicted children was described in 1955 by Gianotti. Hepatitis B and many other infections can be accepted as an etiologic agent. In some cases no etiologic agent is found. It always resolves spontaneously in a few weeks. A 2.5 year-old boy had a cutaneous eruption morphologically identical with the Gianotti-Crosti Syndrome. We couldn't find any etiologic agent in our case in which HBsAg was negative.

Gianotti-Crosti Sendromu ilk tanımlandığında dört karakteristik özelliğe sahipti. Bunlar:

1. Yüzde, ekstremitelerde, kalçalarda yaklaşık üç hafta süren nonpruritik papüler eritematöz döküntü,
2. Subkutan lenf bezlerinin büyümesi,
3. En az üç ay süren, nadiren kronik karaciğer hastalığına dönüşen genellikle anikterik olan hepatit,
4. Uzun bir zaman devam eden Hepatit B yüzey antijenemisi (subtip *ayw*)dir (10).

Sonradan *adw* ve *adr* gibi subtiplerinde seyrek olarak yol açtığı bu tabloya PAC (Papular Acrodermatitis of Childhood) denmiştir. Daha sonra bildirilen, cilt lezyonları aynı, fakat karaciğer hastalığı ve hepatit B enfeksiyonu olmayan PAS (Papulovesicular Acro-located Syndrome) viral enfeksiyonlardan sonra görülmüştür (3).

Viral ajanların (*Coxsackie A-16*, *EBV*, *RSV*, *Parainfluenza virus*, *Polio virus*, *Herpes virus*) rolü olmakla beraber hiçbir etyolojinin saptanmadığı idiyopatik olgular sıklıkla bildirilmiştir. Beta hemolitik streptokok ve Hepatit A virus enfeksiyonu ile birlikte de Gianotti-Crosti Sendromu bildirilmiştir (3, 7).

Genellikle sporadiktir. Aile içi salgınlar görülebilir. Japonya'da epidemik şekilde görülmüştür (9). Olguların %92'si dört yaş altındadır (7). İki yaşında pik yapar. Nadiren erişkinlerde de görülebilir (5).

Tablo I'de PAC ve PAS'ı birbirinden ayıran klinik bulgular gösterilmektedir. Gianotti-Crosti Sendromunun histolojik bulguları nonspesifiktir. Histopatolojik olarak PAC ve PAS'ta üst dermiste mononükleer hücrelerin perivasküler infiltrasyonu görülür. Her ikisinde de kapiller endotelial hücreler şişmiştir (5). İkisi arasındaki fark ise şöyledir: PAC'de histiositik görünümdeki hücreler çoğunluktadır (8), PAS'da ise dermiste ödem, spongiyozis, retiküler dejenerasyon ve fokal parakeratozis gibi epidermal değişiklikler vardır (2).

Ayrıntı tanı; papüler pitriyazis rose, liken pla-

nus, Letterer-Siwe hastalığı, likenoid ilaç erüpsiyonları (8), ekskoriye olmuş *Molluscum Contagiosum* ve viral ekzantemlerin diğer tipleri ile yapılmalıdır (7).

Kendiliğinden geçen bir tablo olduğundan tedavi gerekmez. Kortikosteroidli pomad ve kremlerin erüpsiyonun seyri üzerinde yan etkileri vardır (8). Topikal antipruritik losyonlar uygulanabilir. Sekonder enfeksiyon olursa sistemik antibiyotik gerekir (7). Sadece HBsAg (+) olan hastalar tedavi edilmedi ve uzun periyotlarla izlenmelidir. İki çocukta HBsAg pozitifliği ile giden kronik aktif hepatit ve düzelmeyen karaciğer fonksiyonları bildirilmiştir (7). Son yıllarda PAC ile PAS arasında kesin bir klinik fark bulunmamıştır. Gianotti-Crosti Sendromu ekzantemin ifadesi olarak geniş bir biçimde kullanılmaktadır.

Tablo I. PAC ve PAS'ın karşılaştırılması*

	PAC**	PAS***
Yaş	6 ay-12 yaş	2-6 yaş
Lezyon	Birleşmeyen Eritematöz papüller	Pembe toplu iğne başı büyüklüğün de veziküle benzer papüller birleşebilir.
Erüpsiyon	Tekrar etmez	Bazen tekrarlayabilir
Kaşıntı	Yok	Sık
Kapiller frajilite	Sık	Nadir
Koebner fenomeni	Var	Yok
Karaciğer	Akut Hepatit	Normal
HBsAg	+	-
Süre	15-25 gün	20-50 gün
Relaps	Asla	Nadir
Sıklık	Nadir	Sık

* Caputo ve ark.

** İnfantil papüler akrodermatit

*** Papüloveziküler akrallokelize sendrom

1 Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hastalıkları Kliniği Şefi
2 Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hastalıkları Kliniği Başasistanı

OLGU

İkibuçuk yaşındaki erkek hasta papüler döküntü nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Hikayesinde; 15 gün önce, önce kol ve bacaklarında tek tek toplu iğne başı büyüklüğünde döküntüsü başlamış, gittikleri doktor oral antihistaminik ve topikal tedavi uygulamış. Kaşıntı başlayan hastanın giderek lezyonları artmış. Yüze, kalçalara ve çok az yoğunlukta ise gövdeye yayılmış. Ekstremitelerinde kızarıklık ve şişme olan hastanın döküntüleri birbirleriyle birleşmiş. İlaçlarını kesince ödemi azalmaya başlamış. Doktor önerisiyle antiseptik banyo ve pudra uygulamaya başladıktan sonra döküntüler solmaya ve pullanmaya başlamış (Şekil 1, 2).

Döküntüden önce veya başlangıcında üst solunum yolu enfeksiyonu (ÜSYE) öyküsü yoktu. Soygeçmişinde bir ablasında güneş allerjisi, diğer ablasında allerjik astım bronşiale vardı.

Fizik muayenesinde: 2 mm çapında monomorfik ödematöz papüller simetrik dağılmıştı. Bacakların distalinde yoğun olmak üzere ekzoriyasyon ve yer yer lezyonlarda hemorajik krutlar mevcuttu. Lezyonlar birbirleriyle birleşme gösteriyordu. Gövde, popliteal ve antekübital fossada tutulmuştu (Şekil 1, 2). İnguinal mikro LAP'si mevcuttu. Hepatosplenomegalisi yoktu. Diğer sistemleri normaldi.

Laboratuvar bulguları, Htc: %41, Lökosit: 7.000/mm³, Hb:13.2 g/dl, Eritrosit: 4.720.000/mm³, Trombosit:231.000/mm³, MCHC: %32.1, MCV: 87/mikron³ olarak saptandı.

Periferik yaymada; PNL: %54, Lenfo:%36, Mono:%6, Eo:%4. Toksik granülasyon yoktu. Tam idrar tahlili normal bulundu. Sedimantasyon: 3 mm/saat, ASO:200 Todd/U. CRP (-) RF(-). Kan şekeri:%71 mg/dl, Üre:%23 mg, SGOT: 34 IU, SGPT: 23 IU, Alkalin Fosfataz: 54 IÜ, Total bilirubin: 0.28mg/dl, D. bilirubin: 0.07mg/dl, LDH:648 Ü/L idi. HBsAg (-) bulundu.

Cilt biyopsisinde mikroskopik tetkik sonucu olarak; Parakerotozis, spongiozis, yüzeysel dermiste minimal mononükleer hücre infiltrasyonu saptanmış olup bu bulgular Gianotti-Crosti Sendromu ile uyumlu idi.

TARTIŞMA

1955 yılında Milan'da Pediatrik Dermatolog olan Gianotti çocuklarda diğer başka bilinen hastalıklara benzemeyen yüze, kalçalara ve ekstremitelere simetrik olarak lokalize, eritematöz papüler erupsiyonla karakterize bir hastalık tarif etti (1). 1956 yılında Gianotti ve Crosti tarafından tanımlandı. Bu tanımda anikterik hepatit, generalize LAP ve Hepatit B yüzeysel antijenemisi ile birlikte kendi kendini sınırlayan cilt lezyonları vardı (7). Takibeden yıllarda Avrupa ülkelerinden ve Amerika'dan da olgular bildirildi (9).

1964 yılına kadar Crosti ve Gianotti yaptıkları gözlemlere göre; döküntülü çocukların akut fakat sıklıkla anikterik ve asemptomatik hepatitlerinin olup olmadıklarına göre 2 gruba ayrılacaklarını saptadılar (1). Çocuklarda ortaya çıkan polimorf papüloveziküler akrodermatiti bildirdiler. Bu hastalıkta etyoloji karanlık idi.

1970 yılında Gianotti ve diğer araştırmacılar ekzantem ve hepatitli hastaların kanlarında HBsAg'nin sürekli bulunduğunu tespit ettiler ve hastalığı "Papular Acrodermatitis of Childhood" (PAC, İnfantil Papüler Akrodermatit), olarak isimlendirdiler (1).

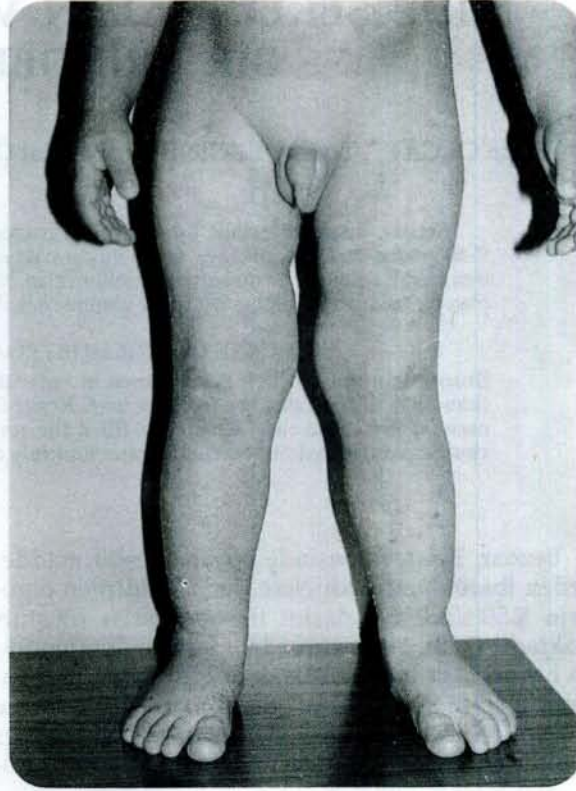
Daha sonraki yıllarda, farklı ülkelerde benzer klinik bulguları olan hastalar rapor edildi. Fakat bu olguların hiçbirisinde Hepatit B virüsünün rolü belirtilmedi (2). Gianotti tarafından bu olgular "Papulovesicular acrolocated Syndrome" (PAS, Papüloveziküler Akrallokalize Sendrom), olarak sınıflandırıldı. Gianotti, PAC ile PAS arasında klinik ayırımın mümkün olabileceğine inanıyordu (4).

Tablo II. Olgularımızın PAC ve PAS ile Karşılaştırılması

	PAC	PAS	VAKAMIZ
Yaş	6 ay-12 yaş	2-6 yaş	2.5 yaş
Cilt lezyonları	Monomorfik papüler	Polimorfik ödematöz papüloveziküler	Monomorfik papüler
Lezyon çapı	1-5 mm (bebeklerde daha büyük)	1-2 mm	2 mm
Dağılımı	Simetrik Yüz, kalça ve ekstremitelerde (antekübital ve popliteal fossa hariç) Gövdede yoktur.	Simetrik Yüz, kalça ve ekstremitelerde (antekübital ve popliteal fossa tutulur) Gövdede yoktur.	Simetrik Yüz, kalça ve ekstremitelerde (antekübital ve popliteal fossa tutulmuş) Çok seyrek gövdede mevcut.
Lezyonlarda birleşme	Yok	Bazen var	Var
Kaşıntı	Yok	Bazen var	Var
Adenopati	Var	Var	Var
Hepatomegali	Var	Yok	Yok
HBsAg	(+)	(-)	(-)
Cilt bulguları süresi	15-25 gün	20-60 gün (Bazen 2 aydan fazla)	70 gün



Şekil 1.



Şekil 2.

1978 yılında ise ülkemizde ilk defa Şinasi Özsoylu ve arkadaşları tarafından bildirilmiştir (6).

1982 yılında San Joaquin ve Marks, Hepatit B virüsü nedeniyle oluşan bu özel döküntülü klinik durumu "Gianotti Hastalığı" ya da "Hepatit B ile birlikte papüler akrodermatit" olarak, aynı tip döküntü ile karakterize diğer klinik durumları da "Papüller Akrodermatit ile ..." (birlikte bulunan durumun spesifik adı) veya "Gianotti-Crosti Sendromu" olarak isimlendirmeyi uygun bulmuşlardır (1).

Daha sonra yapılan çalışmalarda Hepatit B virüsü ve diğer virüslerin etyolojik rolü kanıtlandı. Fakat iki form klinik olarak birbirinden ayırt edilemedi.

1986 yılında Draelos ve arkadaşları, Kuzey Amerika'da hem PAC hem de PAS özellikleri olan ve Hepatit B enfeksiyonu ile birlikte olmayan Akrallokalize dermatozları olan dokuz çocuk tarif etmiş ve daha iyi bir adlandırmanın "Nonhepatit B tipli Gianotti-Crosti Sendromu" olabileceğini bildirmişlerdir (3).

1992 yılında, Caputo ve arkadaşları, İtalya'da Gianotti-Crosti Sendromu tanısı almış 308 olguyu retrospektif olarak incelediler. Olgular HBsAg (+) ve HBsAg(-) olarak ayrıldı. Fotoğraflara bakıldığında iki form arasında morfolojik olarak ayırım yapmanın mümkün olmadığını gördü. Semptomlar ve hastalığın gidişi bakımından farklılık görülmedi. Adlandırmadaki karışıklığı önlemek amacıyla çocukluk döneminin papüler akrodermatiti ve papüloveziküler akrolokalize sendrom terimlerinin kaldırılması gerektiği ve yerine "Gianotti-Crosti Sendromu" teriminin konulması bildirilmiştir (4).

Bizim Gianotti-Crosti Sendromu tanısı alan ol-

gularımızın etyolojisi belli değildi. HBsAg(-) idi. Olgumuzun klinik özellikleri Tablo II'de PAC ve PAS ile karşılaştırıldı. Olgumuzun özellikleri PAS ile uyumluydu. Fakat biz de Caputo ve arkadaşları gibi adlandırmada bir karışıklığın oluşmaması için olgumuzu Gianotti-Crosti Sendromu olarak yayınladık.

KAYNAKLAR

1. San Joaquin V, Marks MI. Gianotti disease or Gianotti-Crosti Syndrome? J Pediatr. 101:216-7, 1982.
2. James WD, Odom Br, Hatch HM. Gianotti-Crosti-Like eruption associated with coxsackievirus A-16 infection. J Am Acad Dermatol. 6:862-6, 1982.
3. Draelos ZK, Hausen RC, James WD. Gianotti-Crosti Syndrome associated with infections other than hepatitis B. JAMA. 256:2386-8, 1986.
4. Caputo R, Gelmetti C, Ermacora E, Gianni E, Silvestri A. A retrospective analysis of 308 cases. J Am Acad Dermatol. 26:207-10, 1992.
5. Lever JF, Schaumburg-Lever G. Histopathology of the skin, ed. 6: New York. JP Lippincott. 1983,150-1,
6. Altun H. Gianotti-Crosti sendromu. Dirim Aylık Tıp Gazetesi. 3-4:106-9, 1992.
7. Caputo RV. Papular Squamous Dis., In: Schachner LA, Hansen RC (eds). Pediatric Dermatology. First ed: New York, Churchill Livingstone Inc, 1988, 16:748-9.
8. Tüzün Y. Viral Dermatozlar. In: Tüzün Y, Kotoğyan A, Saylan T (eds) Dermatoloji, İstanbul Anka Ofset A.Ş. 1985, p:218.
9. Krafchik BR. Less common papulosquamous dis. In: Ruiz-Maldonado R, Parish LC, Beare JM (eds) Textbook of Pediatric Dermatology: Philadelphia, WB Saunders Company. 1989, 238-9.
10. Gianotti F. Papular acrodermatitis of childhood and other papulo-vesicular acro-located syndromes. Br J Dermatol. 100:49-59, 1979.