

## Olgu Sunumu

# Akuajenik Ürtiker: Bir Olgu Sunumu

Mehmet KILIÇ<sup>1,a</sup>, Zeynep HÜZ<sup>1</sup>, Erdal TAŞKIN<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Elazığ, Türkiye

### ÖZET

Akuajenik ürtiker, cildin suyla teması sonrası ortaya çıkan kaşıntılı ürtikeryal plaklar ile karakterize, nadir görülen bir fiziksel ürtiker tipidir. Dokuz yaşında erkek hasta su ile temas sonrası cildinde eritem, kaşıntı ve küçük ürtikeryal döküntü şikâyetleri ile başvurdu. Şikâyetleri altı ay önce başlamış. Su sıcaklığından ve kaynağından bağımsız olarak, el-yüz yıkama ve duş/banyo sırasında semptomlar ortaya çıkıyormuş. Ek olarak, hastada gözyaşının ve terin temas ettiği vücut alanlarında eritem, kaşıntı ve küçük ürtikeryal döküntüler görülmüştü. Şikâyetleri egzersiz, sıcaklık artışı, stres veya soğuk hava gibi diğer koşullar tarafından tetiklenmiyormuş. Öyküsünde ailesinde benzer şikâyetleri olan bireyler yoktu. Laboratuvar testlerinde herhangi bir anormallik görülmedi. Hastaya öykü ve su provokasyon testinden sonra akuajenik ürtiker teşhisi kondu. Bir aylık antihistaminik ve sıvı vazelin tedavileri sonrası hastanın şikâyetleri önemli ölçüde azaldı.

**Anahtar Sözcükler:** Fiziksel Ürtiker, Akuajenik Ürtiker, Okul Çağı, Erkek Çocuk, Antihistaminik.

### ABSTRACT

#### Aquagenic Urticaria: A Case Report

Physical urticaria is a heterogeneous group of inducible conditions in which symptoms are induced by exogenous physical triggers, such as cold, water, heat, and mechanical stimuli, acting on the skin. A nine-year-old male patient presented with complaints of erythema, itching, and a small urticarial rash on his skin after contact with water. His complaints started six months ago. Regardless of the temperature and water source, her symptoms emerged during hand and face washing and shower/bath. In addition, the patient had erythema, itching, and small urticarial rashes in the areas of the body where tears and sweat came in contact. His complaints were not triggered by other conditions such as exercise, temperature rise, stress or cold. There were no individuals similar complaints in his family. No abnormalities were seen in laboratory tests. The patient was diagnosed with aquagenic urticaria after a history and water provocation test. After one month of antihistamine and liquid vaseline treatments, the patient's complaints were significantly reduced.

**Keywords:** Physical Urticaria, Aquagenic Urticaria, School Age, Boy, Antihistamine.

**Bu makale atıfta nasıl kullanılır:** Kılıç M, Hüz Z, Taşkin E. Akuajenik Ürtiker: Bir Vaka Sunumu. Fırat Tıp Dergisi 2021; 26(2): 107-111.

**How to cite this article:** Kilic M, Huz Z, Taskin E. Aquagenic Urticaria: A Case Report. Fırat Med J 2021; 26(2): 107-111.

Akuajenik ürtiker (AÜ) herhangi bir sıcaklıkta su ile ortaya çıkan nadir görülen bir fiziksel ürtiker tipidir. Akuajenik ürtiker ilk kez 1964 yılında Shelley ve Rawnsley tarafından üç vakada tanımlandı (1). O zamandan beri literatürde 100'den az AÜ olgusu yayınlanmıştır (2-7). Hastalık tipik olarak pubertal ve post-pubertal dönemde başlar (5). Akuajenik ürtiker her iki cinsiyeti de etkiler ancak kadınlarda erkeklere göre daha fazla görülür. Vakaların çoğu sporadiktir ancak ailevi vakalar da bildirilmiştir (7, 8). Henüz spesifik bir genetik mutasyon bulunmamasına rağmen, monozygotik ikizlerde tanımlanmıştır (9). Ürtiker, su sıcaklığından, suyun kaynağından, suyun pH'sı veya psikojenik faktörlerden bağımsız olarak gelişir. Musluk suyu, damıtılmış su, deniz suyu, yağmur suyu gibi çeşitli su türleri ve hatta ter bile AÜ tetikleyebilir (10, 11). Karakteristik lezyonlar 1-3 mm folikülosentrik ürtiker plağı ve etrafında 1-3 cm eritemdir. Bazen kaşıntı, karıncalanma ve yanma hissi ile birliktedir. Lezyonlar en sık gövde ve kollarda görünür. Lezyonlar genellikle 30-60 dk içinde kendiliğinden kaybolur. Avuç içleri ve ayak tabanlarında lezyon gelişmez. Etkilenen bölgeler genellikle birkaç saat boyunca tekrarlanan

stimülasyonlara karşı dirençlidir (3, 10, 12, 13). Akuajenik ürtiker teşhisi tipik olarak tekrarlayan karakteristik semptomların varlığında konur. Ardından teşhisi doğrulamak için bir "su provokasyon testi" yapılır. Ayrıca fiziksel ürtikerin diğer tiplerinin ekarte edilmesi için ilgili testler yapılmalıdır. Akuajenik ürtikerin histopatolojik incelemesi nonspesifik ürtiker ile uyumludur. Bu nedenle biyopsi rutin olarak önerilmez (2, 3). Biz, dokuz yaşında erkek hastada gelişen AÜ vakasını sunuyoruz. Ayrıca, AÜ'nün klinik belirtilerini, patogenezini, komorbid hastalıkları ve mevcut tedavi yöntemlerini gözden geçirdik.

### OLGU SUNUMU

Dokuz yaşında erkek hasta kliniğimize su ile temas sonrası cildinde eritem, kaşıntı ve küçük ürtikeryal döküntü şikâyetleri ile başvurdu. Şikâyetleri yaklaşık altı ay önce başlamış. Su sıcaklığından veya kaynağından bağımsız olarak, el-yüz yıkama, duş/banyo sırasında semptomlar gelişiyormuş. Semptomlar suya maruz kaldıktan yaklaşık 5-10 dk. sonra ortaya çıkıyormuş ve

lezyonlar su ile temas eden cilt alanına sınırlıymış. Her episod 30 ila 60 dk devam ediyormuş ve kendiliğinden düzeliyormuş. Döküntüler özellikle sırt bölgesi olmak üzere vücudun diğer bölgelerinde ortaya çıkıyormuş. Döküntüler zamanla yüzde de görülmeye başlamış. Ek olarak, hastada gözyaşının ve terin temas ettiği vücut alanlarında eritem, kaşıntı ve küçük ürtikeryal döküntüler görülyormuş. Hastanın cilt semptomlarına hırıltı, öksürük, dispne, bulantı, kusma, karın ağrısı, baş ağrısı veya baş dönmesi gibi sistemik bulgular eşlik etmiyormuş. Ayrıca hasta su içtikten sonra herhangi bir şikâyeti olmuyormuş. Hastanın şikâyetleri egzersiz, sıcaklık artışı, stres veya soğuk hava gibi diğer koşullar tarafından tetiklenmiyormuş. Kolinerjik ürtikerin tetikleyicileri olarak bilinen duygusal stres, egzersiz ve baharatlı yiyecekler bu semptomları tetiklemedi. Hastanın öyküsünde burun akıntısı, tıkanıklığı ve kaşıntısı saptandı. Dört yaşındaki kardeşinde besin alerjisi olduğu öğrenildi. Anne-baba arasında 3. derece akraba evliliği mevcuttu. Ailede benzer şikâyetleri olan başka birey yoktu.

Hastanın fizik muayenesinde; ağırlığı: 24 kg (10-25p), boy: 134 cm (50-75p), tansiyon arteriyel: 90/60 mmHg, solunum sayısı: 24/dk, ateş: 36.8°C, nabız: 95/dk idi. Deri muayenesinde; basmakla solan, yaygın ürtikeryal döküntüler gözlemlendi. Ağız içinde lezyon ve uvula ödemi yoktu. Diğer sistem muayenelerinde patolojik bulgu saptanmadı. Laboratuvar testlerinde; beyaz küre sayısı: 5360/mm<sup>3</sup>, hemoglobin: 13.1 g/dL, hematokrit: %40.7, trombosit sayısı: 277000 /mm<sup>3</sup>, MPV: 9.5 fL, periferik eozinofil sayısı: 300 /mm<sup>3</sup>, serum immünglobulin IgG: 1270 mg/dl, IgM: 61 mg/dl, IgA: 106 mg/dl, Total IgE: 523 IU/mL olarak ölçüldü. Ek olarak, koagülasyon parametreleri, rutin biyokimyasal testler, idrar tahlili, tiroid fonksiyon testleri ve tiroid otoantikörleri, viral serolojik testler, hepatit markerları, kompleman testleri (C3,C4,CH50), antinükleer antikor, serum trip-taz düzeyi, romatoid faktör, krioglobülin düzeyi normal sınırlarda idi. İnhalen alerjenler ve besinler ile deri *prick* testi yapıldı. Ot-hububat polenlerine duyarlanma saptandı.

Hastanın göğüs bölgesine 35°C de su, musluk suyuna ve tuzlu suya batırılmış havlular ile 30 dk boyunca provokasyon testleri yapıldı. Hastada 5-10 dk içinde test bölgesinde kaşıntı şikâyeti ortaya çıktı ve temas bölgesinde eritem ve ürtikeryal lezyonlar gelişti (Resim 1A-B, Resim 2A-B). Daha sonra, tuzlu su ile yapılan provokasyon testinde de benzer semptomlar gelişti (Resim 2A-B).



Resim 1a



Resim 1b

**Resim 1a-b.** a: 35°C de su ile yapılan provokasyon testi. b: Test sonrası uygulama yapılan bölgede gelişen eritem ve ürtikeryal lezyonlar.



Resim 2a



Resim 2b

**Resim 2a-b.** a: Musluk suyu (mavi havlu) ve tuzlu su (yeşil havlu) ile yapılan provokasyon testi. b: Test sonrası uygulama yapılan bölgelerde gelişen eritem ve ürtikeryal lezyonlar.

Diğer fiziksel ürtiker tiplerini ekarte etmek için dermografizm, basınç testi, egzersiz testi ve buz küpü testi yapıldı. Bu testlerde sonra cilt lezyonları görülmedi.

Hastaya öykü ve su provokasyon testinden sonra AÜ teşhisi kondu. Hastaya oral ikinci kuşak antihistaminik tedavisi başlandı. Ek olarak, hastaya su ile temas öncesi topikal bariyer kremi olarak sıvı vazelinin cildine uygulaması önerildi. Bir aylık antihistaminik ve sıvı vazelin tedavisi sonrası, su ile teması sonrası ortaya çıkan şikâyetleri önemli ölçüde azaldı.

## TARTIŞMA

İnsanların hayatı boyunca mutlaka her gün su kullanması gerekmektedir. Su genellikle zararsız olarak kabul edilir ancak bazı hastalar için su büyük bir rahatsızlık kaynağıdır. Su ile temas sonucu gelişen AÜ, hastanın aktivitesini ve sosyal yaşama katılımını azaltan bir durumdur. Ek olarak, tetikleyici faktör olan sudan korunma hastalar için hemen hemen imkânsızdır.

Akuajenik ürtikerde, semptomlar genellikle ergenlik çağında başlar ancak çocukluk çağında ortaya çıkan olgular da bildirilmiştir. Her iki cinsiyetide etkiler, kadınlarda erkeklere göre daha fazla görülür. (7, 8, 10-13). Ek olarak, AÜ lezyonları ile birlikte sistemik semptomlar nadiren gelişir. Bazı vakalarda hırıltı, disfaji ve solunum sıkıntısı gibi semptomlar bildirilmiştir. Ayrıca su içme sonrası uvula ödemi ve yutma güçlüğü gelişen vakalar da rapor edilmiştir (5, 14). Bizim hastamızda semptomlar pre-pubertal dönemde başlamıştı ve cinsiyeti erkek idi. Cilt bulgularına hırıltı, öksürük, dispne, bulantı, kusma, karın ağrısı, baş ağrısı veya baş dönmesi gibi sistemik semptomlar eşlik etmedi. Su içme sonrasında ağız boşluğunda kaşıntılı eritemli lezyonlar, solunum sıkıntısı, vücudunda döküntü ve eritem, yaygın kaşıntı tarif etmedi. Bazı AÜ hastalarında ter, tükürük ve gözyaşı gibi vücut sıvıları ile kaşıntılı ürtikeryal lezyonlar gelişebildiği rapor edilmiştir (10, 12, 13). Hastamızda da gözyaşının ve terle-

diği zaman, terin temas ettiği vücut alanlarında eritem, kaşıntı ve küçük ürtikeryal döküntüler görülmüştür.

Akuajenik ürtikerin patogenezi tam olarak bilinmemektedir. Ancak, AÜ gelişimi için çeşitli mekanizmalar öne sürülmüştür. Suyun, sebum veya yağ bezleri ile etkileşime girerek bazı epidermal bileşenlerin (antijenler) dermise taşınması için aracılık yaptığı düşünülmektedir. Dermise taşınan epidermal bileşenlerin mast hücrelerini aktive ederek histamin salınımına bağlı ürtikeryal lezyonlara yol açtığı öne sürülmüştür (1, 15). Bu hipotezi destekleyen bir çalışmada, akuajenik ürtikerli bir hastada su provokasyon testinden sonra akış sitometri testi ile in vitro bazofil aktivasyonu tespit edilmiştir (12). Ancak, Luong ve Nguyen (5) bazı hastalarda su provokasyon testinin histamin seviyesinde beklenen artışı tetiklenmediğini saptamıştır. Akuajenik ürtiker patogenezi için histamin dışında önerilen diğer kimyasal arabolucular asetilkolin ve metakolindir. Sibbald ve ark (16). akuajenik ürtiker hastaları su ile temas etmeden önce lokal skopolamin (bir asetilkolin antagonisti) uygulamasının ürtiker ve eritem oluşumunu baskıladığını gözlemişlerdir. Bu veriler ışığında yazarlar histamin salımından bağımsız olabilecek bir mekanizma önermiştir. Başka bir çalışmada bu etki rapor edilmemiştir, atropin (*pretreatment*) ile profilaksi yapılması, müteakiben oluşan ürtiker lezyonlarını baskılamadığı gözlenmiştir (15). Ek olarak, kolinerjik ürtikerde sıklıkla pozitif saptanan metakolin enjeksiyon testi, AÜ'lü hastalarda negatif saptanmaktadır (10). Ayrıca, Tkach JR (17) saç köklerinin etrafındaki osmotik basınçtaki ani bir değişimin suyun pasif difüzyonunun artmasına yol açabileceğini ve bu durumun ürtikerin indirekt provokasyonu ile sonuçlandığını öne sürdü. Daha sonra, epilasyondan sonra stratum korneumun kalınlığının azalmasına bağlı gelişen AÜ vakaları tanımlamıştır ve Tkach'ın hipotezini desteklemişlerdir (5, 18, 19).

Akuajenik ürtiker vakalarının tuzlu suya karşı verdikleri reaksiyonlar değişkenlik göstermektedir. Bazı AÜ vakaları musluk suyuna ve terlemeye tepki gösterirken, ürtiker gelişmeden okyanusta yüzebilmektedir. Buna karşın, tuzlu suya bağlı gelişen akuajenik ürtiker vakaları rapor edilmiş ve tuzlu suyun varsayılan bir epidermal antijenin çözünürlüğünü ve penetrasyonunu artırdığı varsayılmıştır. (18-22). Hastamızda ise tuzlu su ile yapılan provokasyon testi, distile suya benzer şekilde pozitif olarak gözlemlendi.

Akuajenik ürtiker tanısı için diğer fiziksel ürtiker türlerinin ekarte edilmesi önerilir. Özellikle hem AÜ hem de kolinerjik ürtikerdeki küçük ürtikeryal lezyonlar benzerdir. Bu nedenle AÜ tanısı için su provokasyon testi ile birlikte diğer fiziksel ürtiker testlerinin de yapılması önerilmektedir (2, 3, 11). Bizim hastamızda diğer fiziksel ürtiker tiplerini ekarte etmek için dermografizm, basınç testi, egzersiz testi ve buz küpü testi yapıldı ve tüm testler negatif saptandı. Akuajenik ürtikerin genetiğini tanımlamak için diğer hastalıklar ile ilişkisinin araştırılması önerilmektedir. Akuajenik ürtiker ile birlikte nadiren alerjik hastalıklar dâhil diğer hastalıkların birlikteliği gözlenmiştir. Literatürde mev-

simsel alerjik rinit, bronşiyal astım, migren, laktoz intoleransı, *insan immun* yetmezlik virüsü enfeksiyonu, Bernard-Soulier sendromu ve okkült papiller tiroid karsinom gibi hastalıklar ile birliktelik rapor edilmiştir. Ayrıca, sistemik hastalıklar ile birlikte görülen AÜ lezyonları klasik döküntülerden farklı olarak ödemli, büyük plaklardan oluşur ve daha dramatik bir tablo görünmektedir (4, 6, 7, 10, 14). Hastamızda ise, akuajenik ürtiker ile birlikte polen alerjisine bağlı alerjik rinit saptadık. Literatürde aynı hastada çeşitli fiziksel ürtiker formları bir arada bulunduğu bildirilmiştir (10). Bazı olgu sunumlarında AÜ ile birlikte dermografizm, kolinerjik ürtiker, nadiren de soğuk ürtiker birlikteliği rapor edilmiştir (10, 23). Olguya AÜ'ye diğer fiziksel ürtiker alt tipleri eşlik etmedi.

Akuajenik ürtiker fizyopatolojisi tam olarak açıklığa kavuşturulmadığı için kanıtı dayalı tedavide fikir birliği yoktur. Genel olarak, AÜ birinci basamak tedavisinde ikinci kuşak H1 antihistaminikler kullanılır (2, 15). Bu antihistaminiklere ek olarak ya da alternatif olarak; birinci kuşak H1 antihistaminikler (hidroksizin), H2-reseptör antagonistleri (*simetidin*), bariyer oluşturucu kremler (su içinde yağ emülsiyonu ve vazelin içeren kremler), asetilkolin antagonistleri (skopolamin), anabolik steroid (stanozolol), selektif serotonin geri alım inhibitörleri (fluoxetine), fototerapi (psoralen ile ultraviyole radyasyon A ve ultraviyole radyasyon B) ve omalizumab kullanılabilir. Yağ emülsiyonları ve

vazelin içeren kremler gibi topikal tedavilerin su teması öncesi kullanılmasının bazı hastalarda ürtikeriyal semptomları azaltmada veya tamamen ortadan kaldırmada etkili olduğu gösterilmiştir. Fototerapi tedavisinin mekanizması; epidermise su nüfuzunda azalma, mast hücre aktivasyonunun azaltılması ve epidermisin reaktif kalınlaşmasını içerir. Ek olarak, hastalar su ile yapılan aktivitelerden kaçınarak gün içinde suya maruz kalma süreleri en aza indirilmeli ve banyo süresi sınırlandırılmalıdır (3, 5, 9, 10, 15, 16). Akuajenik ürtiker tedavisinde kullanılan antihistaminikler etki açısından hastadan hastaya değişiklik göstermektedir. Antihistaminik tedavisi ile bazı vakalarda semptomlar tamamen kontrol edilebilirken, bazı vakalarda ise semptomlar yeterince kontrol edilememektedir (2, 3). Bizim hastamıza oral antihistaminik tedavisi başlandı. Ek olarak, hastaya su ile temas öncesi topikal bariyer kremi olarak sıvı vazelinin cildine uygulaması önerildi. Bir aylık antihistaminik tedavi ile su ile temas sonrası hastanın şikâyetleri önemli ölçüde azaldı.

Sonuç olarak antihistaminik tedavisine cevap veren AÜ'lü okul çağındaki erkek bir hastayı sunduk. Akuajenik ürtikerin klinik tabloları ve tanı prosedürleri belirlenmiş olmasına rağmen, patogenezi tanımlamak için kesinlikle daha fazla araştırmaya ihtiyaç vardır ve bu çalışmalardan elde edilecek verilerin AÜ için etkin tedaviler geliştirmemize yardımcı olacağı kanısındayız.



**KAYNAKLAR**

1. Shelley WB, Rawnsley HM. Aquagenic urticaria. Contact sensitivity reaction to water. *JAMA* 1964; 189: 895-8.
2. Magerl M, Altrichter S, Borzova E et al. The definition, diagnostic testing, and management of chronic inducible urticarias the EAACI/GA(2) LEN/EDF/UNEV consensus recommendations 2016 update and revision. *Allergy* 2016; 71: 780-802.
3. Rothbaum R, McGee JS. Aquagenic urticaria: diagnostic and management challenges. *J Asthma Allergy* 2016; 9: 209-13.
4. Yavuz ST, Sahiner UM, Tuncer A, Sackesen C. Aquagenic urticaria in 2 adolescents. *J Investig Allergol Clin Immunol* 2010; 20: 624-5.
5. Luong KV, Nguyen LT. Aquagenic urticaria: report of a case and review of the literature. *Ann Allergy Asthma Immunol* 1998; 80: 483-5.
6. Ozkaya E, Elinç-Aslan MS, Yazici S. Aquagenic urticaria and syncope associated with occult papillary thyroid carcinoma and improvement after total thyroidectomy. *Arch Dermatol* 2011; 147: 1461-2.
7. Treudler R, Tebbe B, Steinhoff M, Orfanos CE. Familial aquagenic urticaria associated with familial lactose intolerance. *J Am Acad Dermatol* 2002; 47: 611-3.
8. Seize MB, Ianhez M, de Souza PK, Rotta O, Cestari Sda C. Familial aquagenic urticaria: report of two cases and literature review. *An Bras Dermatol* 2009; 84: 530-3.
9. Kai AC, Flohr C. Aquagenic urticaria in twins. *World Allergy Organ J* 2013; 6: 2. doi: 10.1186/1939-4551-6-2.
10. Dice JP. Physical urticaria. *Immunol Allergy Clin North Am* 2004; 24: 225-46.
11. Seol JE, Kim DH, Park SH, Kang JN, Sung HS, Kim H. Aquagenic urticaria diagnosed by the water provocation test and the results of histopathologic examination. *Ann Dermatol* 2017; 29: 341-5.
12. Frances AM, Fiorenza G, Frances RJ. Aquagenic urticarial: report of a case. *Allergy and Asthma Proc* 2004; 25: 195-7.
13. Park H, Kim HS, Yoo DS et al. Aquagenic urticaria: a report of two cases. *Ann Dermatol* 2011; 23: 371-4.
14. Baptist AP, Baldwin JL. Aquagenic urticaria with extracutaneous manifestations. *Allergy Asthma Proc* 2005; 26: 217-20.
15. Czarnetzki BM, Breetholt KH, Traupe H. Evidence that water acts as a carrier for an epidermal antigen in aquagenic urticaria. *J Am Acad Dermatol* 1986; 15: 623-7.
16. Sibbald RG, Black AK, Eady RA, James M, Greaves MW. Aquagenic urticaria: evidence of cholinergic and histaminergic basis. *Br J Dermatol* 1981; 105: 297-302.
17. Tkach JR. Aquagenic urticaria. *Cutis* 1981; 28: 454-63.
18. Gallo R, Campisi C, Agnoletti A, Parodi A. Aquagenic urticaria recurring after epilation and contact with sea water. *Contact Dermatitis* 2015; 73: 313-24.
19. Gallo R, Gonçalo M, Cinotti E, Parodi A. Localized salt-dependent aquagenic urticaria: a subtype of aquagenic urticaria? *Clin Exp Dermatol* 2013; 38: 754-7.
20. Gallo R, Cacciapuoti M, Cozzani E, Guarrera M. Localized aquagenic urticaria dependent on saline concentration. *Contact Dermatitis* 2001; 44: 110-1.
21. Margerin F, Wettle C, Merklen-Djafri C, Cribier B. Localized salt-dependent aquagenic urticaria: a case report. *Ann Dermatol Venereol* 2015; 142: 771-5.
22. Hide M, Yamamura Y, Sanada S, Yamamoto S. Aquagenic urticaria: a case report. *Acta Derm Venereol* 2000; 80: 148-9.
23. Mathelier-Fusade P, Aissaoui M, Chabane MH, Mounedji N, Leynadier F. Association of cold urticaria and aquagenic urticaria. *Allergy* 1997; 52: 678-9.

Mehmet KILIÇ 0000-0002-1089-1316  
 Zeynep HÜZ 0000-0002-2701-4301  
 Erdal TAŞKIN 0000-0001-6387-1741