

Telenjiektazia Makülaris Eruptiva Perstans: Olgu Sunumu

TELANGIECTASIA MACULARIS ERUPTIVA PERSTANS: A CASE REPORT

Mehmet YILDIRIM*, Vahide BAYSAL**, Hümeyra ÖZTÜRK***, Aliye SARI****

* Yrd.Doç.Dr., Süleyman Demirel Ü. Tıp Fakültesi Dermatoloji AD,
** Doç.Dr., Süleyman Demirel Ü. Tıp Fakültesi Dermatoloji AD,
*** Dr., Süleyman Demirel Ü. Tıp Fakültesi Dermatoloji AD,
**** Uz.Dr., Süleyman Demirel Ü. Tıp Fakültesi Patoloji AD, ISPARTA

Özet

Telenjiektazia macularis eruptiva perstans (TMEP), mastositozların nadir görülen bir formu olup genellikle erişkinlerde görülür. Sıklıkla gövdede yuvarlak oval, kahverengi kırmızı maküler lezyonlarla seyreder. Sistemik tutulum görülebilir. Bu yazıda sistemik tutulumu olmayan 29 yaşında kadın olgu sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Telenjiektazia makülaris eruptiva perstans

T Klin Tıp Bilimleri 2002, 22:193-195

Summary

Telangiectasia macularis eruptiva perstans (TMEP) is a rare form of mastocytosis and usually seen in adults. It usually appears with round oval shaped, brown red macular lesions that are localized on the trunk. Systemic involvement may be seen. In this article, 29 years old female case, who has no systemic involvement is presented.

Key Words: Telangiectasia macularis eruptiva perstans

T Klin J Med Sci 2002, 22:193-195

Telenjiektazia makularis eruptiva perstans (TMEP) mastositozların nadir bir formudur ve genellikle yetişkinlerde görülür (1). Mastositozlar, deride ve/veya çeşitli organlarda mast hücre infiltrasyonu ile karakterize hastalık grubudur. Mastositozlar; ürtikerya pigmentoza, mastositoma, sistemik mastositoz, telenjiektazia makülaris eruptiva perstans (TMEP) ve diffüz kütanöz mastositoz olarak sınıflandırılmıştır (2,3). Klinik olarak mastositozlarda mast hücre infiltrasyonuna bağlı olarak flaşing, ürtiker, karın ağrısı, bulantı, kusma, diyare, kemik ağrıları ve baş ağrısı görülebilir (4).

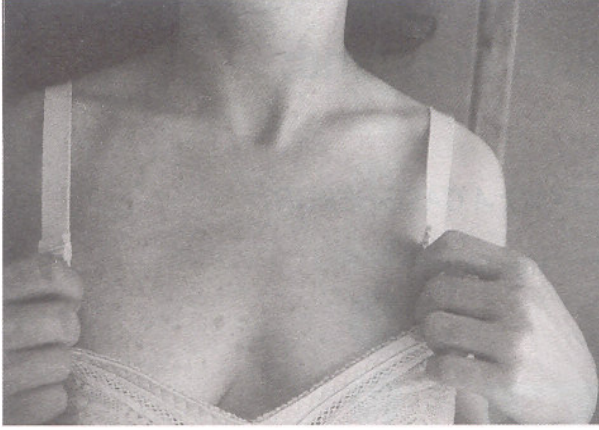
Mastositozlu hastaların %1'inden daha azında TMEP gözlemlendiği bildirilmektedir. TMEP, genellikle gövde tutulumu ön planda olan, mercimek büyüklüğünde yuvarlak veya oval, sınırları tam belirgin olmayan, telenjiektaziler içeren kahverengi-kırmızımsı makülopapüler lezyonlarla seyreder (1). Olguların üçte birinde sistemik tutulum olduğu bildirilmiştir. Bu nedenle hastaların sistemik tutulum açısından dikkatli bir biçimde değerlendirilmesi gerekir (4,5).

Olgu

SE, 29 yaşında kadın hasta, 3 yıldır boyundan başlayıp göğüse doğru yayılan kahverengi lekeler nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Anamnezinden deri lezyonları dışında, boyun ve göğüs üst kısmında aniden ortaya çıkan kızarıklıklar olduğu ve kaşıntı şikayetinin

olmadığı öğrenildi. Hastanın öz ve soygeçmişinde özellik saptanmadı. Fizik muayenede, tüm sistemler normal olarak değerlendirildi. Karaciğer ve dalak nonpalpabldı, lenfadenopati izlenmedi. Dermatolojik muayenede, boyunda, omuzlarda ve göğüs ön yüzünde kırmızımsı kahverengi makülopapüler lezyonlar saptandı (Şekil 1,2). Lezyonların bir kısmında telenjiektaziler saptandı. Darier belirtisi pozitif. Genital, oral mukoza ve deri eklerinde patoloji tespit edilmedi. Laboratuvar tetkiklerinde, tam kan sayımı, periferik yayma, tam idrar tetkiki, eritrosit sedimentasyon hızı, protrombin zamanı, aktive parsiyel tromboplastin zamanı, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, alkalen fosfataz düzeyi normal olarak saptandı. Pelvis, vertebra, kostalar, kafatası ve uzun kemik grafilerinde patoloji tespit edilmedi. Yapılan batın ultrasonografisinde karaciğer ve dalağın normal boyutlarda olduğu tespit edildi. Gastrointestinal tutulum açısından endoskopi planlandı, ancak hasta kabul etmediği için yapılamadı. İdrarda 5 hidroksi indol asetik asit düzeyi hastane şartlarımız uygun olmadığı için bakılmadı.

Olguda TMEP düşünülerek boyundaki lezyonlarından biyopsi alındı. Biyopsi materyalinin histopatolojik incelenmesinde, yüzeyde akantoz gösteren çok katlı yassı epitel, papiller dermiste özellikle damarlar çevresinde yoğunlaşan toluidin blue ile metakromatik boyanan mast



Şekil 1. Olgunun göğüs ön yüzünde bazılarında telenjektazilerin izlendiği hiperpigmente maküler lezyonlar.



Şekil 2. Üst dermiste kapillerler çevresinde iğsi veya oval şekilli fibroblastları andıran mast hücreleri (HE, 100X).

hücreleri tespit edildi (Şekil 3). Histolojik inceleme sonucu TMEP tanısı kesinleşen olgu izleme alındı.

Tartışma

TMEP özellikle erişkinlerde görülen, deri mastositozlarının nadir bir formudur. Hastalarda genellikle gövdede yerleşen, çok sayıda hiperpigmente telenjektazik maküller izlenmektedir. TMEP'te lezyonlar genellikle kaşıntısız olup ürtikerya pigmentozadakine göre daha küçük boyuttadırlar (2,6). Genellikle erişkinlerde görülmekle birlikte literatürde çocuk vakalara da rastlanmaktadır. Gibbs ve ark. 2 yaşında bir TMEP'li olgu bildirmişlerdir (7). Lezyonlarda fiziksel irritasyonla ürtika plağı oluşması "Darier belirtisi" olarak isimlendirilir. TMEP'te Darier belirtisi ve semptomatik dermografizm genellikle pozitif olarak saptanır. Bizim olgumuzda da Darier belirtisi pozitif. TMEP'li hastaların 1/3'ünde sistemik tutulum olduğu bildirilmiştir. En sık kemik, karaciğer, dalak, lenf nodülleri ve gastrointestinal kanalda mast hücre infiltrasyonu olduğu bildirilmiştir (1,5,8). Hasta yaşı mastositoz başladığında ne kadar büyükse, sistemik tutulum riski o kadar artmaktadır. Sistemik tutulum, hastalığın başlangıcından altı yıl veya daha sonra da ortaya çıkabilir. Bu nedenle hastalar belli aralıklarla takip edilmelidir (5). İskelet sistemi tutulumu olan hastaların büyük kısmında, radyolojik olarak gösterilebilen kemik lezyonları bulunur. Kemik grafilerinde litik, kistik, sklerotik odaklar, genel osteoporotik ya da osteosklerotik değişiklikler gözlenebilir. Olgumuzda pelvis, vertebra, kostalar, kafatası ve uzun kemik grafileri çekildi ve normal olarak bulundu (4, 8). Histamin salınımına bağlı olarak flaşing, taşikardi, hipertoni veya hipotoni görülebilir. Bizim olgumuz da anamnezinde flaşing tanımlamaktaydı. Epizodik flaşing varlığında karsinoid sendrom ayrıntı tanıda düşünülmelidir. Karsinoid sendromda yüz ve boyunda kalıcı eritem ile birlikte kapiller ve venüllerin



Şekil 3. Perivasküler yerleşimli, metakromazi gösteren, iğsi veya yuvarlak şekilli mast hücreleri (Toluidin blue 400X).

kronik dilatasyonu sonucu siyanoze görünüm oluşur (1). Bizim olgumuzda böyle bir klinik görünüm yoktu. Gastrointestinal sistem tutulumunda bulantı, kusma, karın

ağrısı, kanama, ishal, mide ve duodenum ülserleri, steatore görülebilir. Olgumuza endoskopi yapılamadı, ancak anamnezde gastrointestinal sistem tutulumuna ait bir semptom bildirmemi. TMEP'li olgularda hematolojik olarak anemi, eozinofili, lökositoz, lökopeni, trombositopeni, trombositoz, bazofili ve uzamış protrombin zamanı görülebilir. Olgumuzda kan değerleri normal sınırlarda bulundu (1,3). Hepatomegali veya splenomegaliye olguların %12'sinde rastlandığı bildirilmektedir. Sistemik tutulumu olan olguların %37'sinde lenfadenopati saptandığı bildirilmiştir (1,5). Olgumuzda hepatomegali, splenomegali veya LAP saptanmamıştır.

TMEP'te histopatolojik olarak papiller dermiste özellikle damarlar çevresinde yoğunlaşan mast hücre infiltrasyonu izlenmektedir. Mast hücreleri giemsa veya toluidin blue boyasında metakromatik boyanmaları ile tanınırlar (9-11). Bizim olgumuzda da özellikle damarlar çevresinde mast hücre infiltrasyonu saptandı. Olgumuzda yapılabilen tetkiklere dayanarak sistemik tutulum olmadığı düşünüldü.

Mastositozlarda, hidroksizin, loratadin ve doksepin gibi H₁ reseptör antagonistleri, kaşıntı ve flaşing tedavisinde kullanılabilir. H₁ ve H₂ reseptör blokeri antihistaminiklerin birlikte kullanılması önerilir (4,12). Disodyum kromoglikat gibi mast hücre stabilizatörlerinin kullanılmasının, bazı olgularda yararlı olduğu bildirilmiştir. PUVA tedavisi mast hücre degranülasyonunu bloke etmekte ve deri lezyonlarının tedavisinde etkili olduğu bildirilmektedir (2,4). PUVA tedavisi ile nükslerde çok iyi sonuçlar alındığı rapor edilmiştir. Deri lezyonlarının tedavisinde potent topikal kortikosteroidlerle ve intralezyoner steroid enjeksiyonlarıyla da başarılı sonuçlar alındığı bildirilmiştir. TMEP'li olgularda lazer tedavisi denenmiştir, bu tedavi ile tüm lezyonların kaybolduğu ancak tedaviden 11 ay sonra büyük oranda tekrarladığı rapor edilmiştir (5). Serkany ve ark. TMEP'li olgularının lezyonlarını lazerle tedavi etmişler ve başarılı sonuç almışlardır (13).

Bizim olgumuzda intermitan flaşing ve deri lezyonları dışında herhangi bir bulgu saptanmadı. Olguya kombine

olarak H₁ ve H₂ reseptör blokeri antihistaminikler başlandı. Olgu, ileride ortaya çıkabilecek sistemik tutulum ihtimali gözönüne alınarak, altışar aylık aralıklarla kontrole çağrıldı.

KAYNAKLAR

1. Güneş AT. Mastositozlar. In: Tüzün Y, Kotoğyan A, Aydemir EH, Baransü O, eds. Dermatoloji. İstanbul, Nobel Tıp Kitabevi, 1994:693-701.
2. Lin AN, Carter DM. Hereditary cutaneous disorders. In: Moschella SL, Hurley HJ eds. Dermatology. 3rd ed. Philadelphia, W.B. Saunders Company, 1992;1364-7.
3. Stern RL, Manders SM, Buttress SH, Heymann WR. Urticaria pigmentosa presenting with massive peripheral eosinophilia. *Pediatr Dermatol* 1997;14:284-6.
4. Metcalfe DD. The mastocytosis syndrome. In: Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolf K, Freedberg IM, Austton KF, eds. Dermatology in General Medicine New-york, McGraw-Hill Book Company, 1998:1902-7.
5. Kökçam İ, Saral Y, Yavrucuoğlu E, Sağlam S, Yılmaz Ş, Uyar B. Telangiectasia macularis eruptiva perstans (urticaria pigmentosa adultorum). *T Klin J Dermatol* 1997;7:203-7.
6. Alto AW, Clarq L. Cutaneous and systemic manifestations of mastocytosis. *Am Fam Physician* 1999;59(11):3047-54
7. Gibbs NF, Friedlander SF, Harpster EF. Telangiectasia macularis eruptiva perstans. *Pediatric Dermatol* 2000;17(3): 194-7.
8. Apter AJ, Rothe MJ. Referred for management of mastocytosis. *Ann Allergy Asthma Immunol* 1997;79(1):21-6.
9. Allison MA, Schmidt CP. Urticaria pigmentosa. *Int J Dermatol* 1997;36:321-5.
10. Gonzalez-Castro U, Luelmo-Aguilar J, Castells-Rodellas A. Unilateral facial teleangiectasia macularis eruptiva perstans. *Int J Dermatol* 1993;32(2):123-4.
11. Lever WF, Lever GS. Histopathology of the Skin. 7th ed. J.B Lippincott Company. Philadelphia. 1990; 90-4.
12. Leddon JC. Telangiectasia macularis eruptiva perstans. *DOJ* 2000;6(1);6.
13. Serkany RPE, Monk BE, Handfield-Jones SE. Telangiectasia macularis eruptiva perstans: a case report and review of the literature.

Geliş Tarihi: 23.03.2001

Yazışma Adresi: Dr.Mehmet YILDIRIM
Süleyman Demirel Ü. Tıp Fakültesi
Dermatoloji AD, ISPARTA

XVIII. Ulusal Dermatoloji kongresi'nde poster olarak sunulmuştur