

Nadir Bir Yerleşim: Alt Ekstremitede Unilateral Nevoid Telenjiyektazi

A Rare Presentation: Unilateral Nevoid Telangiectasia in Lower Extremities

İşin Nur Sultan ÖNCÜ^a,
Didar GÜRSOY^b,
Gamze SERARSLAN^a

^aDeri ve Zührevi Hastalıkları AD,
^bTıbbi Patoloji AD,
Hatay Mustafa Kemal Üniversitesi
Tayfur Ata Sökmen Tıp Fakültesi,
Hatay, TÜRKİYE

Received: 20.04.2018
Received in revised form: 27.09.2018
Accepted: 28.09.2018
Available online: 25.04.2019

Correspondence:
İşin Nur Sultan ÖNCÜ
Hatay Mustafa Kemal Üniversitesi
Tayfur Ata Sökmen Tıp Fakültesi,
Deri ve Zührevi Hastalıkları AD, Hatay,
TÜRKİYE/TURKEY
oncuisin@gmail.com

Bu çalışma, 13. Faruk Nemlioğlu
Dermatolojide Gelişmeler Sempozyumu
10-13 Mayıs, 2018, Antalya)'nda
poster olarak sunulmuştur.

ÖZET Unilateral nevoid telenjiyektazi, ilk kez 1899 yılında Alfred Blaschko tarafından tanımlanan, dermal telenjiyektazilerle karakterize, unilateral dermatomal veya blaschkoid paternde dağılım gösteren nadir bir deri hastalığıdır. Hastalığın konjenital ve edinsel olmak üzere iki formu bulunmaktadır. Edinsel form kadınlarda, konjenital form erkeklerde daha sık görülmektedir. Sıklıkla trigeminal, servikal (C3-C5) ve üst torakal dermatom alanlarında görülmele beraber daha nadir olarak lumbal veya sakral dermatom alanlarında da izlenebilmektedir. Bu çalışmada, lezyonların sol alt ekstremitede, lumbal ve sakral (L5-S1) dermatomlarda dağılım gösterdiği edinsel unilateral nevoid telenjiyektazi tanısı konulan, sekiz yaşındaki kız olgu sunulmuştur. Unilateral nevoid telenjiyektazinin nadir görülmesi ve bildirilen çok az sayıda alt ekstremitte yerleşimli hasta bulunması nedeni ile literatür bilgileri ile birlikte tartışılması amaçlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Alt ekstremitte; çocuk; telenjiyektazi

ABSTRACT Unilateral nevoid telangiectasia is a rare cutaneous disease characterized by unilateral dermatomal or blaschkoid distribution of superficial dermal telangiectasia, first described by Alfred Blaschko in 1899. Unilateral nevoid telangiectasia can be congenital or acquired. Whereas congenital forms mainly seen in men, acquired forms seen in female. It is located on the trigeminal, cervical (C3-C5) and upper thoracic dermatomes but more rarely in the lumbar or sacral dermatomes. We present an 8 years-old girl patient with a diagnosis of acquired involving left L5-S1 dermatomes. Since unilateral nevoid telangiectasia is seen rarely and very few reported cases of patients with lower extremity, it is discussed in the light of the literature data.

Keywords: Lower extremity; child; telangiectasis

Unilateral nevoid telenjiyektazi (UNT), ilk kez 1899 yılında Alfred Blaschko tarafından tanımlanan, dermal telenjiyektazilerle karakterize dermatomal veya blaschkoid dağılım gösteren nadir bir deri hastalığıdır. UNT'yi tanımlamak için birçok farklı isim kullanılmıştır. Wilken ve ark. tarafından 1978 yılında tanımlanan unilateral dermatomal yüzeyel telenjiyektazi hastalığı en iyi tanımlar iken; UNT daha çok kabul görmüştür.^{1,2}

Bu çalışmada, sol alt ekstremitede lumbal ve sakral (L5-S1) dermatoma uyan bölgede dağılım gösteren, edinsel UNT tanısı konulan sekiz yaşındaki kız olgu sunulmuştur. UNT'nin nadir görülmesi ve bildirilen çok az sayıda alt ekstremitte yerleşimli hasta bulunması nedeni ile literatür bilgileri ile birlikte tartışılması amaçlanmıştır.

OLGU SUNUMU

Sekiz yaşındaki kız olgu, yaklaşık 2 yıldır sol ayak parmak uçlarında tek taraflı kırmızı-siyah renkte kaşıntılı lezyonların varlığı yakınmasıyla polikliniğimize getirildi. Olgunun ek başka bir hastalığı veya ilaç kullanımı yoktu. Ailede benzer yakınmaların olmadığı öğrenildi.

Dermatolojik muayenesinde sol L5-S1 dermatoma uyan bölgede, ayak plantar yüz 3. 4. ve 5. parmak distal falanksından bacak ve uyluk laterale uzanan, basmakla solmayan, eritemli zeminde milimetrik çaplı multipl telenjiyektazi ve papül gözlemlendi (Resim 1). Olgu ve ebeveyni bacak ve uyluktaki lezyonları muayene sırasında fark ettiklerini, bu nedenle de ne zaman ortaya çıktığını bilmediklerini ifade etmekte idiler.

Olgunun yapılan fizik muayenesinde oral mukoza doğaldı. Palmar eritem, asit, hepatosplenomegali saptanmadı. Laboratuvar incelemelerinde; kan şekeri, kan üre azotu, serum kreatinin, inorganik fosfor, ürik asit, serum kalsiyum, total ve direkt bilirubin, kolesterol, aspartat aminotransferaz, alanin aminotransferaz, alkalen fosfat, laktat dehidrogenaz, tam idrar analizini kapsayan biyokimyasal

testler ile dehidroepiandrosteron sülfat, dehidroepiandrosteron, progesteron, androstenediol, follikül uyarıcı hormon, luteinize edici hormon, total ve serbest testosteron, östrojen seviyelerini içeren hormon profili normal sınırlar içerisinde idi. Hepatit ve HIV serolojisi negatifti. Abdomen ultrasonografi normal olarak değerlendirildi.

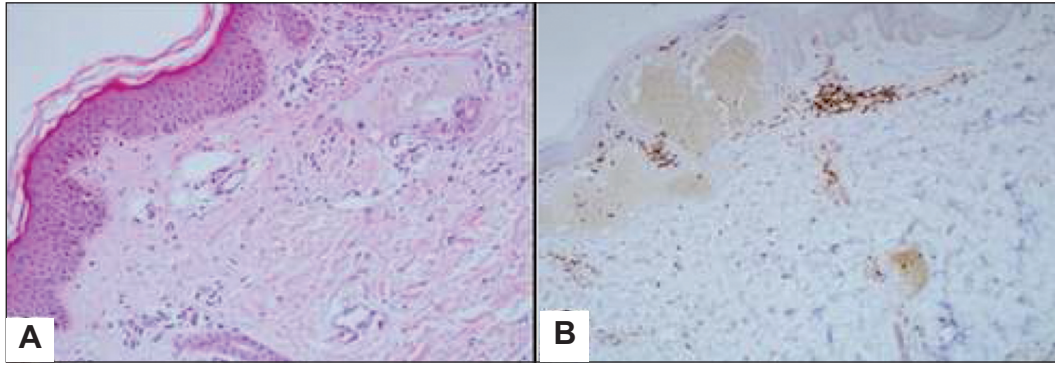
Lezyondan “punch” biyopsi ile alınan materyalin histopatolojik incelemesinde, epitelyum altında sayıca artmış ve genişlemiş, vasküler ve lenfatik kanallar izlendi. Vasküler yapılar çevresinde lenfoid hücre infiltrasyonu mevcuttu (Resim 2A). LCA (CD45) immünohistokimyasal boyası ile damarlar çevresindeki lenfoid hücrelerde pozitif immün reaktivite belirlendi (Resim 2B). Östrojen reseptörü (ÖR) ve progesteron reseptörü (PR) ile immün reaktivite saptanmadı. Bu klinik ve histopatolojik bulgular eşliğinde edinsel UNT tanısı konuldu. Olguya lazer tedavisi önerildi.

TARTIŞMA

UNT, her yaşta populasyonu etkileyebilen nadir görülen vasküler deri hastalığıdır. Lezyonlar küçük ya da büyük boyutlu olup, lineer dağılım göstermekte ve lezyona basınç uygulandığında solabil-



RESİM 1: Sol L5-S1 dermatomu boyunca dağılım gösteren telenjiyektazi ve papüller **A-B)**, Dermoskopiye sol ayak plantar yüz 3.parmak distal falanksında eritemli zeminde papüller **C)** (Orijinal büyütme: X30).



RESİM 2: Epitel altında sayıca artmış ve genişlemiş vasküler ve lenfatik kanallar (H+E, x100) (A), LCA ile damarlar çevresindeki lenfoid hücrelerde pozitif boyanma (LCA, x100) (B).

mektedirler.² Hastalığın konjenital ve edinsel olmak üzere iki formu bulunmaktadır.¹⁻⁴ Konjenital formlar erkeklerde, edinsel formlar ise kadınlarda daha sık görülmektedir. Edinsel form sıklıkla puberte veya gebelik sırasında görülmekte; ancak herhangi bir yaşta da ortaya çıkabilmektedir. Olgumuz, lezyonları sekiz yaşında başlayan bir kız çocuktur.

Hastalık sıklıkla vücudun sol lateralinde, trigeminal, servikal (C3-C5) ve üst torakal dermatom alanlarında yerleşmektedir. Ancak, sağ lateralde veya lumbal ve sakral dermatomlarda yerleşen nadir olgu bildirimleri de bulunmaktadır.^{1,2} Olgumuzdaki lezyonların daha nadir izlenen lumbal ve sakral dermatomal dağılımlı olduğu görülmektedir.

Tanglertsampan ve ark. tarafından yapılan yeni bir sınıflamada; edinsel UNT, nedenin saptanıp saptanmamasına göre ikiye ayrılmıştır (Tablo 1).⁵

UNT; puberte, gebelik, kronik karaciğer hastalığı, hepatit B ve C enfeksiyonları, portal hipertansiyon, metastatik karsinoid sendrom, alkolizm veya oral kontraseptif kullanımı gibi hiperöstrojenik durumlarda ortaya çıkabilmekte ya da şiddetlenebilmektedir.^{1,2,6} Hastalığın çoğu zaman puberte başlangıcında ve gebelik sırasında görülmesi hiperöstrojenizme bağlı olduğunu düşündürmektedir.^{7,8} Karaciğer yetmezliği ve sirozun da östrojen metabolizmasında bozulma sonucu hiperöstrojenemiye neden olduğu ve spider anjiyom gibi vasküler anormallikler arasındaki korelasyonu iyi bilinmektedir.¹

Yapılan araştırmalarında, olgumuzda herhangi bir sistemik hastalığa rastlanılmamıştır.

Ancak kimi araştırmacılar bildirilen hastaların çoğunda, alınan doku örneklerinde östrojen-progesteron reseptör pozitifliğinin az ya da hiç gösterilememesinden dolayı, hiperöstrojenizmin telenjiyektazi gelişiminin altında yatan neden olmadığını ileri sürmektedirler.⁹ Histopatolojik kesitler üzerinde östrojen ve progesteron reseptörü varlığı değerlendirildiği bildirilen hastalardan yalnızca 1 olguda hem ÖR hem de PR için pozitif, 1 olguda sadece ÖR pozitifliği ve 1 olguda sadece PR pozitifliği izlenmiştir.¹ Olgumuzda immünohistokimyasal boyamada östrojen ve progesteron reseptörleri ile immün reaktivite saptanmamıştır.

Östrojen veya progesteron reseptörlerinin dolaşımdaki seks hormonlarına karşı daha duyarlı olabileceği ve kromozomal mozaisizm UNT'nin etiopatogenezini açıklamak için ileri sürülen diğer

TABLO 1: Tanglertsampan ve ark. tarafından yapılan yeni UNT sınıflaması.⁵

I. Konjenital
II. Edinsel
(a) İlişki saptanan nedenler
1. Östrojen; gebelik, kadınlarda çocukluk çağı/puberte, erkeklerde adrenarş
2. Karaciğer hastalıkları; alkolizm, siroz, karsinoid tümör, karaciğer metastazi, hepatit B ve hepatit C enfeksiyonu
3. Deri hastalıkları; pyojenik granülom?, polimorf ışık erüpsiyonu?
4. Diğer; hipertiroidizm, kemoterapi sonrası?
(b) İlişki saptanmayan

teoriler arasında yer almaktadır, ancak henüz ispatlanmamıştır.^{2,9}

Hastalığın ayırıcı tanısında başlıca hemanjiyom, anjiyoma serpiginozum ve nadiren nevüs flammeus yer almaktadır. Hemanjiyomun histopatolojisinde UNT'ye kıyasla daha belirgin vasküler proliferasyon görülmektedir. Anjiyoma serpiginozumda çok sayıda kırmızı veya mor renkli punktat lezyonlar küçük kümeler ya da gruplar hâlinde serpiginoz paternde dağılmakta ve daha sıklıkla alt ekstremitelerde yerleşmektedirler. Ayrıca, histopatolojisinde UNT'den farklı olarak dermiste inflame olmayan kalın duvarlı dilate vasküler yapılar mevcuttur. Nevüs flammeus daha makuler görünüme sahiptir ve doğumdan sonra görülebildiğinden konjenital UNT ile ayırıcı tanıya girmektedir.¹ UNT'nin histopatolojik incelemesinde minimal kronik inflamasyon ile birlikte yüzeysel papiller dermal telenjiyektazi saptanmaktadır.^{1,2} Olgumuzda, lezyondan alınan biyopside perivasküler lenfoid hücre infiltrasyonu, dermiste damar yapılarında telenjiyektazik değişiklikler izlenmiş ve UNT ile uyumlu bulunmuştur.

Edinsel UNT'de altta yatan nedenlerin saptanması ve uygun tedavisi önemlidir. Gebelik dönemi veya oral kontraseptif hapların kesilmesini takiben östrojen seviyelerinin düşmesiyle telenjiyektazik lezyonlarda gerileme olabilmektedir.⁷ Diğer edinsel veya konjenital tek taraflı UNT'lerde ise lezyonlar kalıcıdır.¹

UNT'de lezyonlar genellikle asemptomatik olup, tedaviye gereksinim olmasa da hastalar kozmetik nedenlerle tedavi talebinde bulunabilmektedir. Pulsed-dye lazer, güvenli ve etkili bir tedavi şeklidir, ancak tedavi sonrasında lezyonlar tekrar

ortaya çıkabilmektedir.¹⁰ Tek önemli yan etki geçici pigment değişimidir.

UNT'nin patofizyolojik özellikleri hâlen bilinmemektedir ve daha iyi anlamak için daha ileri çalışmalara ihtiyaç vardır. Nadir görülmesinin yanı sıra, altta yatan başka hastalıklar olabileceğinden detaylı anamnez ve fizik muayene yapılmalı, etiyolojiye yönelik gerekli tüm tetkikler istenmelidir.

Hasta Onam Notu

Hastadan bilgilendirilmiş onam notu alınmıştır.

Finansal Kaynak

Bu çalışma sırasında, yapılan araştırma konusu ile ilgili doğru- dan bağlantısı bulunan herhangi bir ilaç firmasından, tıbbi alet, gereç ve malzeme sağlayan ve/veya üreten bir firma veya herhangi bir ticari firmadan, çalışmanın değerlendirme sürecinde, çalışma ile ilgili verilecek kararı olumsuz etkileyebilecek maddi ve/veya manevi herhangi bir destek alınmamıştır.

Çıkar Çatışması

Bu çalışma ile ilgili olarak yazarların ve/veya aile bireylerinin çıkar çatışması potansiyeli olabilecek bilimsel ve tıbbi komite üyeliği veya üyeleri ile ilişkisi, danışmanlık, bilirkişilik, herhangi bir firmada çalışma durumu, hissedarlık ve benzer durumları yoktur.

Yazar Katkıları

Fikir/Kavram: Işın Nur Sultan Öncü, Gamze Serarslan; **Tasarım:** Işın Nur Sultan Öncü, Didar Gürsoy, Gamze Serarslan; **Denetleme/Danışmanlık:** Işın Nur Sultan Öncü, Gamze Serarslan; **Veri Toplama ve/veya İşleme:** Işın Nur Sultan Öncü, Didar Gürsoy, Gamze Serarslan; **Analiz ve/veya Yorum:** Işın Nur Sultan Öncü, Didar Gürsoy, Gamze Serarslan; **Kaynak Taraması:** Işın Nur Sultan Öncü, Gamze Serarslan; **Makalenin Yazımı:** Işın Nur Sultan Öncü, Gamze Serarslan; **Eleştirel İnceleme:** Işın Nur Sultan Öncü, Gamze Serarslan; **Kaynaklar ve Fon Sağlama:** Didar Gürsoy; **Malzemeler:** Didar Gürsoy.

KAYNAKLAR

1. Wenson SF, Jan F, Sepehr A. Unilateral nevoid telangiectasia syndrome: a case report and review of the literature. *Dermatol Online J* 2011;17(5):2.
2. Karakaş M, Durdu M, Sönmezoğlu S, Akman A, Gümürdülü D. Unilateral nevoid telangiectasia. *J Dermatol* 2004;31(2):109-12. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
3. Almazán-Fernández FM, Guiote MV, Burkhardt P, Naranjo R. Unilateral nevoid telangiectasia in a patient with chronic hepatitis B virus infection. *Actas Dermosifiliorg* 2009; 100:77-83. [[Crossref](#)]
4. Dadlani C, Kamino H, Walters RF, Rosenman K, Pomeranz MK. Unilateral nevoid telangiectasia. *Dermatol Online J* 2008;14(10):3.
5. Tanglertsampan C, Chanthothai J, Phichawong T. Unilateral nevoid telangiectasia: case report and proposal for new classification system. *Int J Dermatol* 2013;52(5):608-10. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
6. Wilkin JK, Smith JG Jr, Cullison DA, Peters GE, Rodríguez-Rigau LJ, Feucht CL. Unilateral dermatomal superficial telangiectasia. Nine new cases and a review of unilateral dermatomal superficial telangiectasia. *J Am Acad Dermatol* 1983;8(4):468-77. [[Crossref](#)]
7. Aram H, Solomon LM. Linear telangiectasia. *Acta Derm Venereol* 1970;50(4):302-8.
8. Grupper C, Bermejo D, Bouyx P, Belperron P, Verret JL, Schnitzler L. [Congenital or acquired unilateral nevoid stellar telangiectasias. About 5 cases (author's transl)]. *Ann Dermatol Venereol* 1978;105(8-9):691-7.
9. Kawakami T, Kimura S, Soma Y. Unilateral nevoid telangiectasia on the lower extremity of a pediatric patient. *J Am Acad Dermatol* 2010;62(3):528-30. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
10. Sharma VK, Khandpur S. Unilateral nevoid telangiectasia--response to pulsed dye laser. *Int J Dermatol* 2006;45(8):960-4. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]