

Telangiectasia Macularis Eruptiva Perstans (Urticaria Pigmentosa Adultorum)

TELANGIECTASIA MACULARIS ERUPTIVA PERSTANS
(URTICARIA PIGMENTOSA ADULTORUM)

İbrahim KÖKÇAM*, Yunus SARAL*, Emel YAVRUCUOĞLU*, Songül SAĞLAM*,
Şule YILMAZ*, Belkız UYAR*

* Dr.Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD, ELAZIĞ

Özet

Telangiectasia macularis eruptiva perstans (TMEP), genellikle erişkinlerde, daha az sıklıkla da çocuklarda görülen nadir bir mastositoz formudur. Hastanın özellikle gövdesinde fakat aynı zamanda ekstremitelerinde de çok sayıda hiperpigmente telenjektazik maküller gelişir. Eritem sıklıkla belirgindir ve bazı hastalarda telenjektazi hakimdir. Darier fenomeni ve dermografizm sıklıkla müsbettir. Pruritus sık bir semptomdur.

23 yaşında erkek hasta, 2 ay önce gövdesinde başlayan yaygın telenjektaziler nedeniyle polikliniğimize müracaat etti. Olgunun klinik muayenesinde gövdede yaygın telenjektazilerin hakim olduğu eritemli maküller mevcuttu. Histopatolojik inceleme sonucu telangiectasia macularis eruptiva perstans ile uyumlu bulundu.

Anahtar Kelimeler: Telangiectasia makularis eruptiva perstans, Mastositoz

T Kim Dermatoloji 1997, 7:203-207

Mastositozis, deride ve bazen diğer organlarda mast hücre birikimi ile karakterize nadir görülen bir hastalık grubudur. Mastositozlar, kendiliğinden iyileşebilen benign formlardan nadir görülen mast hücreli lösemiye kadar bir grup hastalığı kapsar (1-4).

Mastositozlar, klinik görünüm, semptomlar ve prognoz yönünden oldukça farklı özellikler gösterirler. Mastositozların sınıflandırılmasında yazarlar arasında tam bir görüş birliği yoktur. Bir kısım yazarlar sınıflandırmada hastalığın başlangıç yaşını esas alırken, diğer bir grup yazar deri veya

Geliş Tarihi: 28.01.1997

Yazışma Adresi: Dr. İbrahim KÖKÇAM
Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi
Araştırma Hastanesi
Dermatoloji AD, ELAZIĞ

T Kim J Dermatol 1997, 7

Summary

Telangiectasia macularis eruptiva perstans is a rare form of mastocytosis, that usually appears in adults and less frequently in children. Patients develop numerous hyperpigmented telangiectatic macules, primarily on the trunk, but also on the extremities. Erythema is often pronounced, and in some patients telangiectasia predominates. Darier's sign and dermographism are often evident. Pruritus is a common symptom.

23 years old man was referred to the outpatient clinic of our department with an 2 months history of widespread telangiectasia over his trunk. Physical examination revealed erythematous macules with prominent telangiectasia involving the trunk. The histopathologic investigations revealed a TMEP.

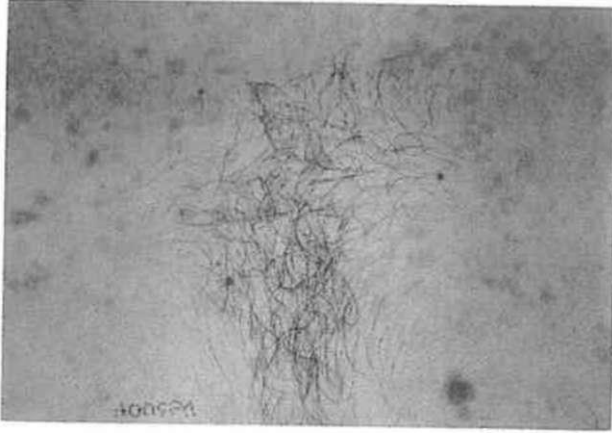
Key Words: Telangiectasia makularis eruptiva perstans, Mastositoz

T Klin J Dermatol 1997, 7:203-207

diğer organ tutulumunun olup olmamasına göre sınıflandırmayı tercih etmektedirler. Üst üste çakışan durumlar nedeniyle hiçbir sınıflandırma tam olarak tatmin edici değildir. Mastositozlar, deri mastositozları ve sistemik mastositozlar olarak sınıflandırılabilir. Mastositozlu olgularda en çok tutulan organ deridir. Urtikarya pigmentosa, mastositoma, diffüz ve eritrodermik mastositozis ve telangiectasia macularis eruptiva perstans deri mastositozları arasında yer alır (4-6).

Deri mastositozları daha çok çocukluk çağında başlar. Mast hücrelerinin derimde yoğun şekilde biriktiği olgularda deri lezyonları oluşur. Mastositozlarda en yaygın semptom pruritustur. Mast hücre birikimi olan yerlerde oluşan kaşıntılı urtikaryal plaklar en çok doktora başvurma nedenidir. Flushing, dispne, senkop ve diyare daha şiddetli tutulum olan olgularda rastlanan belirtilerdir.

203



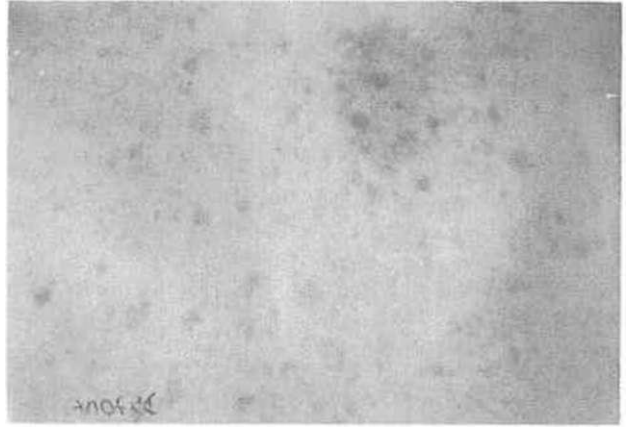
Şekil 1a,b. Hastanın göğsünde yaygın telanjiektazik lezyonlar.



Eksersiz, ısı artışı, lezyonlara yapılacak travma deri ve sistematik semptomların oluşumunu artırılabilir. Klinik tabloyu kötüleştiren diğer faktörler arasında alkol, narkotikler, salisilatlar ve antikolinergikler de suçlanmıştır (3,4).

Mastositoma, ovuşturmayla kabaran sarıdan kahverengiye kadar değişen renklere tek bir makül şeklinde veya dissémine mastositomlar şeklinde görülür. Mastositoma doğuştan varolabileceği gibi aylar sonra da ortaya çıkabilir. Klasik olarak ekstremitelerin distalinde yerleşir. Deri mastositozunun diğer bir formu olan urtikarya pigmentoza ise en çok süt çocukluğu döneminde görülür, fakat adult çağda da görülebileceği bildirilmiştir. Adult çağda başlayan mastositoz olgularında çocukluk çağında başlayanlara göre sistemik tutulum 8 kat daha fazla olduğu ve bu olguların %20-25'inde sistemik tutulum tesbit edildiği bildirilmiştir (7). Diğer bir deri mastositozu formu olan TMEP ise genellikle yetişkin çağda görülür. Bebeklik ve çocukluk döneminde ise nadiren görülür. Hastalar çok sayıda hiperpigmente telanjiektazik maküller nedeniyle doktora başvururlar. TMEP deri mastositozları arasında nadir görülen bir mastositozis formudur. Lezyonlar sıklıkla simetrik olarak gövdede ve ekstremitelerin proksimal kısmına yerleşirler. Genellikle yüz, avuç ve ayak tabanı tutulmaz (3,8).

Bu makalede erişkin dönemde ortaya çıkan, telanjiektazik maküllerle karakterize, sistemik semptomları olmayan TMEP' li bir olgu sunuldu ve ilgili literatür gözden geçirildi.



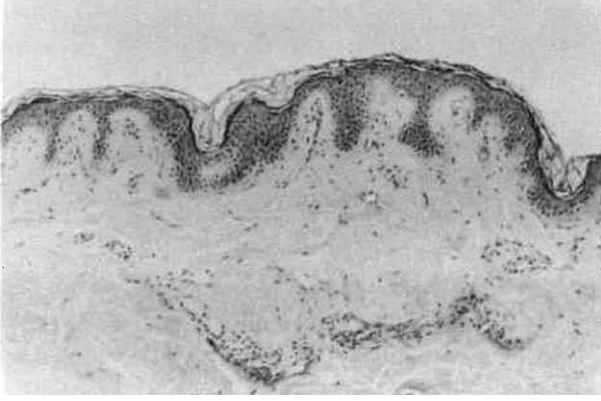
Şekil 2. Sırttaki lezyonda dermografizm müsbelliği.

Olgu

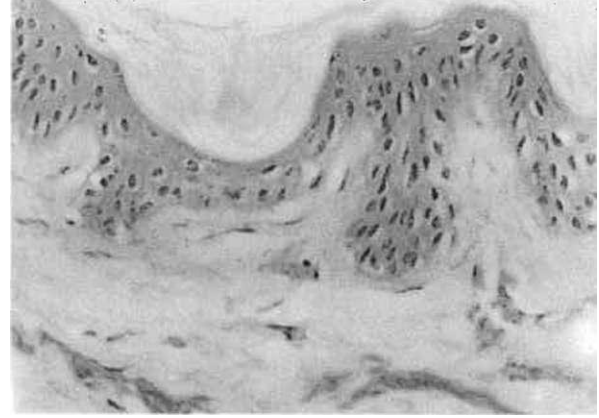
23 yaşında asker olan hasta, dermatoloji polikliniğine gövdesindeki kızarıklıklar nedeniyle başvurdu. Hasta gövdesindeki telanjiektazik plakların iki ay önce başladığını, daha sonra sayılarının arttığını ifade etti. Plaklarda kaşıntı oluyormuş. Kaşıntının ve lezyonların sıcakta ve spor esnasında arttığını ve soğukta kısmen azaldığını söyledi.

Hastanın öz ve soy geçmişi bir özellik arz etmemekteydi. Sistemlerin muayenesinde bir patoloji tesbit edilmedi. Adenopati gözlenmedi. Batın ultrasonografisinde karaciğer ve dalağın normal sınırlarda bulunduğu rapor edildi.

Dermatolojik muayenede; göğüste ve sırtta 3-5 mm çapından 2-4 cm çapa kadar değişen simetrik



Şekil 3. Papiller dermada penvasküler mononükleer hücre infiltrasyonu görülmektedir 11 1 X 100



Şekil 4. Papiller dermada kapiller damarlar çevresinde sitoplazmalarında kırmızı granüller içeren mast hücrelerinin görünümü. Giemsa X 400.

telenjiyektazilerin hakim olduğu maküller vardı. Plaklar düzensiz kenarlı, net sınırdan yoksundu (Şekil 1a,b). Lezyonlarda dermografizm müsbetti (Şekil 2). Den ekleri ve mukozalarda bir patoloji tesbit edilmedi.

Laboratuvar tetkikinde; hcmogram, tam idrar, AKŞ, üre, ürik asit, krcatmm, SGOT, SGPT, al-kalen fosfataz değerleri normal sınırdan bulundu. Uzun kemik grafilerinde patoloji tesbit edilmedi. Histopatolojik tetkikte; epidermiste yer yer çok hafif kalınlaşma alanları dışında bir patoloji yoktu. Papiller dermiste özellikle damarların çevresinde yoğun olmak üzere mononükleer hücre infiltrasyonu ve Giemsa boyasıyla sitoplazmalarında kırmızı granüller içeren mast hücre toplulukları görüldüğü rapor edildi (Şekil 3, 4). Hastaya H1 ve H2 reseptör blokeri antihistaminik kombinasyonu verilerek, 3 ay sonra kontrole gelmesi söylendi.

Tartışma

TMEP, deri mastositozlarının nadir bir formu olup, gövde tutulumu ön plandadır. TMEP genellikle yetişkinlerde görülürse de çocuk ve bebeklerde de görüldüğü bildirilmiştir (9,10). Bu hastalıkta, çok sayıda kahverengi kırmızımsı renkte, konflasyon gösteren maküller ve telenjiyektaziler vardır. Pruritus en sık görülen semptomdur (9,10). Pruritusun şiddeti hafiften şiddetliye kadar değişir. Deri lezyonları eskidikçe pigmentasyonda artış görülür. Deri lezyonları bebek ve çocuklarm-kine göre yetişkinlerde daha kahverengi-kırmızımsı renk tonlamadadır. Fiziksel irritasyonla lezyonda

portakal kabuğu görünümü oluşur ki, bu bulgu Darier fenomeni olarak adlandırılır. TMEP'ta Darier belirtisi ve dermografizm ekseriya pozitiftir. Klinik olarak normal görünümlü deride de mikroskopik dermal mastositoza bağlı olarak refleks eriteni gösteren şiddetli eritematourtikaryal dermografik cevap oluşturulabilir. Soğuk ve sıcak gibi fiziksel uyarılar histaminin şahmına yol açar, urtika plağı oluşmasına ve kaşıntıya neden olur (1,2). Bizim olgumuzda da dermografizm müsbetti. Hastalığın erişkin tipinde, juvenil tipin aksine bul oluşumuna rastlanmaz.

TMEP'li olguların büyük bir kısmında yalnızca deri tutulumu vardır. Olguların üçte birinde sistemik tutulum olduğu bildirilmiştir. Sistemik mastositozun klinik bulguları ve semptomları tutulan organa bağlı olarak çok farklılıklar gösterir. Sistemik mastositozlu olgularda en sık deri dışı tutulum; kemik, karaciğer, dalak, lenf nodülleri ve gastrointestinal kanalda olmaktadır (1,2,8).

İskelet sistemi tutulumunda, mast hücre infiltrasyonu ve bu hücrelerden açığa çıkan mediyatörlere bağlı olarak radyolojik tetkikte litik, kistik, sklerotik odaklar veya genel osteoporoz ya da osteoskleroz biçimindeki değişiklikler tesbit edilebilir. Fizik muayenede lokalize kemik ağrıları dikkati çeker (1,2).

Gastrointestinal tutulumu olan olgularda mide ve duodenum ülserleri, bulantı, kusma, karın ağrısı, kanama, ishal, steatore, ülser tesbit edilebilir (1-4).

Kan sisteminde; eozinofili, anemi, lökositoz, lökopeni, trombositopeni ve uzamış protrombin zamanı belirlenebilir. Sistemik mastositozlu olguların yaklaşık yarısında karaciğer tutulumu rapor edilmişse de, rutin karaciğer fonksiyon testleri genellikle normaldir (9). Splenomegaliye olguların %12'sinde rastlanır. Lenfadenopatinin, sistemik tutulum gösteren olguların %37'sinde tesbit edildiği bildirilmiştir (1).

Damar sistemi bulguları; histamin salınımına bağlı olarak flushing, taşikardi, hipertoni veya hipotoni şeklinde görülür.

Fizik muayenede; lokalize kemik ağrıları, hepatomegali, splenomegali ve lenfadenopati varlığında olgular, sistemik mastositoz açısından değerlendirilmelidir. Episodik flushing varlığında, karsinoid sendrom ayırıcı tanıda düşünülmelidir (3). Olgunun yapılan sistemik muayene ve tetkiklerinde sistemik tutulumu ait herhangi bir patoloji saptanmadı.

Deri mastositozlarının tanısı, karakteristik lezyonlardan alınan biyopsinin histopatolojik incelenmesiyle konur. Histolojide, üst dermiste, özellikle damar ve adneksler çevresinde mast hücrelerinin yoğun infiltrasyonu vardır. Mast hücrelerinde bulunan metakromatik granüller, histolojik kesitlerde toluidine mavisi veya Giemsa boyalarıyla boyanarak mast hücresi kolayca tanınır. Epidermis, melanizasyondaki artış dışında normaldir (2-4,7). Olgunun sırtındaki lezyonundan alınan biyopsinin histopatolojik tetkikinde; dermiste Giemsa boyasıyla metakromatik boyanan mast hücre topluluklarının özellikle damarların çevresinde yoğun olarak bulunduğu tesbit edildi.

Hastamız yaşı, lezyonların klinik özellikleri, dermografizm müsbetliği yanında, sistemik bulguların yokluğu ve histopatolojik özellikleri ile TMEP'nin kutanöz formu ile uyumluluk göstermektedir.

Literatürde çeşitli özellikleri olan TMEP'li olgular yayınlanmıştır. González ve ark. yüzde tek taraflı yerleşen bir TMEP'li olgu bildirmişlerdir (9). Requena TMEP'nin eritrodermik formu olabileceğini ileri sürdüğü yaygın papüllü bir olgu

tanımlanmıştır (10). Donahue ve ark. anafilaktik reaksiyon, raş, uterus kontraksiyonları ve vajinal kanama ile seyreden hamile bir TMEP'li olgu bildirmiştir (11).

Erişkin urtikarya pigmentozalı olgularda sistemik tutulumun hastalığın başlangıcından 6 yıl veya daha sonra ortaya çıktığı bildirilmiştir. Urtikarya pigmentozalı olgularda ileride ortaya çıkabilecek sistemik tutulumu tesbit edebilmek amacıyla belirli aralıklarla olguların takip edilmesi tavsiye edilmektedir (7).

Mastositozların tedavisi genellikle semptomattır. H1 ve H2 reseptör blokörü antihistaminiklerin birlikte verilmesi önerilir. Antiserotonin etkisi olan siproheptadin gibi ilaçlar flushing, urtika plakları ve pruritus yönünden yararlıdır. Disodyum kromoglikat gibi mast hücresini stabilize eden ajanlar verilmesinin bazı olgularda yararlı olduğu bildirilmiştir (2-4,12).

PUVA tedavisinin, semptomatik bir rahatlama sağladığı bildirilmiştir. Son zamanlarda yapılan bir çalışmada, PUVA tedavisi uygulanan 8 olguda pruritusta azalma ve önemli derecede kozmetik rahatlama görülmüştür. Mast hücresi degranülasyonunu bloke eden PUVA tedavisi ile Darier belirtisinin ve kaşıntısının azaldığı ve hatta tamamen kaybolduğu bildirilmiştir. Bu tip olgularda nükslerde PUVA tedavisiyle de çok iyi sonuç alındığı rapor edilmiştir. Yine bu olgularda potent topikal kortikosteroidlerle ve intralezyonel steroid enjeksiyonlarıyla da oldukça başarılı sonuçlar alındığı bildirilmiştir (2).

Ellis TMEP li bir olguda lazer tedavisi uygulanmış, tek uygulama ile tüm lezyonların kaybolduğu, ancak tedaviden 11 ay sonra gövdedeki lezyonların yaklaşık %70'nin tekrarladığını bildirmiştir (13).

Burada takdim ettiğimiz olguda, pruritus ve deri lezyonları dışında sistemik bulguların yokluğu, sistemik tutulumu olmayan bir TMEP olgusu olduğunu düşündürdü. Olgunun çok yeni olması ve ileride ortaya çıkabilecek sistemik tutulum ihtimali dikkate alındığında, uzun süreli takibinin uygun olacağı düşüncesiyle, hastanın altışar aylık aralıklarla kontrole gelmesi istendi.

KAYNAKLAR

1. Güneş AT. Mastositozlar. Tüzün Y, Kotoğyan A, Aydemir EH, Baransü O. ed. Dermatoloji'de. İstanbul: Nobel Tıp Kitapevi, 1994:693-701.
2. Greaves MW. Mastocytoses. İn: Champion RH, Burton JL, Eklıgn FJG, eds. Textbook of Dermatology. Oxford: Blackwell Scientific Publ, 1993: 2085-72.
3. Tharp MD. Disorders of mast cell, ImSamsWM, Lynch PL eds. Principles and practice of Dermatology New York, Churchill living stone 1990:479-84.
4. Lin AN, Carter DM. Hereditary cutaneous disorders, İn: Moschella SL, Hurley HJ eds, Dermatology. WB Saunders Co, 1992:1335-80.
5. Soter NA. The skin in mastocytosis. J Invest Dermatol, 1987; 16:250-2.
6. Tay YK, Giant YC. Cutaneous mastocytosis in Singapore. Singapore Med J 1993; 34:425-9.
7. Güneş AT. Mastocytosis Macularis Adultorum. Deri Hast Frengi Arş 1991; 25:145-53.
8. Cohn MS, Mahon MJ: Telangiectasia macularis **cruptiva** perstans, J Am Osteopath Assoc 1994; 94:246-8.
9. Gonzalez CU, Luelmo AJ, Castells RA. Unilateral facial telangiectasia macularis eruptiva perstans. Int J Dermatol 1993; 32:123-4.
10. Requena L. Erythrodermic mastocytosis, Cutis, 1992; 49:189-92.
11. Donahue JG, Lupton JB, Golichowski A M. Cutaneous mastocytosis complicating pregnancy. Obstet-Gyneol, 1995,85:813-5.
12. Gasior-Chrzan B, Falk ES. Systemic mastocytosis treated with histamin H1 ve H2 receptor antagonists, Dermatology. 1992, 184:149-52.
13. Ellis DL. Treatment of telangiectasia macularis eruptiva perstans with the 585 nm flashlamp-pumped dye laser. Dermatol Surg 1996:22:33-7.