

Kutis Marmorata Telanjiektatika Konjenita Tanısı ile İzlenen 23 Yaşında Hastada Lumbar Sempatik Blokaj Uygulaması

Lumbar Sympathetic Blockade in A 23-year-old Patient with Cutis Marmorata Telangiectatica Congenita

Dr. Nalan ÇELEBİ,^a
Dr. Özgür CANBAY,^a
Dr. Altan ŞAHİN,^a
Dr. Filiz ÜZÜMCÜGİL,^a
Dr. Metin SU,^a
Dr. Ülkü AYPAR^a

^aAnesteziyoloji ve Reanimasyon ABD,
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
ANKARA

Geliş Tarihi/Received: 09.06.2007
Kabul Tarihi/Accepted: 10.10.2007

5th International Conference on Pain
Control and Regional Anesthesia,
14-15th March 2007, Hong Kong-
Poster Bildirisi

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Filiz ÜZÜMCÜGİL
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Anesteziyoloji ve Reanimasyon ABD,
ANKARA
filizd@hacettepe.edu.tr

ÖZET Kutis marmorata telanjiektatike konjenita (KMTK), nadir görülen kutanöz vasküler gelişim bozukluğudur. Lumbar sempatik blokaja cevap veren 23 yaşında bir hastamızı sunmaya çalışacağız. Hastamızın kronik ağrısının yanı sıra, renk ile ısı değişikliğinin eşlik ettiği bir perfüzyon problemi ve buna bağlı iskemik lezyonları vardı; bu nedenle nörolitik blokaj uygulanmasına karar verildi. 5 ml %2 prilokain L4-5 seviyesinden 22G, 120 mm iğne ile uygulandı. Bir gün sonra, %10 fenol (5 ml) ile kesin sinir blokajı yapıldı. Tedavinin tamamlanmasından bu yana 18 ay geçmesine rağmen herhangi bir komplikasyon görülmedi. Kalıcı lezyonları olan KMTK hastaları için bu tedavi yöntemi bir alternatif olabilir.

Anahtar Kelimeler: Kan dolaşımı; otonom sinir blokajı

ABSTRACT Cutis marmorata telangiectatica congenita (CMTC), is an uncommon cutaneous vascular malformation. We report a 23-year-old girl, whose lesions improved with lumbar sympathetic blockade. Our presented patient had chronic pain and ischemic lesions with perfusion problem accompanied with pallor and temperature difference, we decided to provide a neurolytic blockade. 5 ml 2% prilocain was given at right lumbar 4-5 level with 22G, 120 mm needles. One day later, 10% phenol (5 ml) was administered for the definitive block. It has been 18 months since treatment was completed without any complications. This therapy may be an alternative to CMTC patients with persistent lesions.

Key Words: blood circulation; autonomic nerve block

Türkiye Klinikleri J Anest Reanim 2008, 6:45-48

İlk olarak 1922'de Von Lohuizen tarafından tanımlanan Kutis Marmorata Telanjiektatika Konjenita (KMTK), kapiller ve venöz damarları içerisine alan, nadir görülen bir kutanöz damarsal gelişim bozukluğudur.¹ Retiküler oluşumlara sıklıkla flebektazi, telanjiektazi, kutanöz atrofi, etkilenen cilde ait olası ülserasyonlar ve hiperkeratoz eşlik eder.² Prognozun iyi olması nedeniyle, tedavi nadiren tartışılmıştır. Ancak, bazı lezyonlar kalıcı olabilir ve tedaviye ihtiyaç duyulabilir.^{3,4} Kalıcı lezyonları olan KMTK tanısı almış, ağrıları, iskemik alanları ve damarsal lezyonları lumbar sempatik blokaj ile düzelen hastamızı sunmayı amaçladık.

OLGU SUNUMU

Yirmi üç yaşındaki kadın hastamızı, el ve ayaklarındaki ağrılı lezyonlar, özellikle de sağ ayağındaki renk değişikliği ve hiperaljezi nedeniyle başvurdu. 3

yaşından bu yana KMTK tanısı ile izlenen hastamızın hikayesinden anne ve babasının ikinci dereceden akraba oldukları ve düşük doğum ağırlığı ile doğduğu öğrenildi.

Üç yaşında, Çocuk Hastalıkları Bölümü'nce değerlendirilen hastamızın, bu dönemde abse benzeri lezyonlara ilerleyen, skar gelişimi ile iyileşen eritamatöz lezyonları olduğu öğrenildi. Bu nedenle İmmünoloji ve Dermatoloji Bölümleri tarafından değerlendirilen hastanın, lenfosit alt grupları da dahil olmak üzere tüm immünolojik test sonuçları normal bulunmuş. Alınan cilt biopsisinin ise KMTK tanısı ile uyumlu olduğu görülmüştü. Diğer laboratuvar testlerinde ise: elektromiyografi (EMG) normal; kompleman seviyeleri (CH50), antinükleer antikor (ANA), Anti-DNA ve epitelial nötrofil-aktif edici peptid (ENA) negatif; antinötrofil sitoplazmik antikor (ANCA) testi negatif; antikardiyolipin antikorları negatif; immünglobulinler normal; hepatit ve HIV titreleri negatif bulunmuş. 20 yıl boyunca takip edilen hastanın aralıklı olarak ülserleri gelişmiş ve antibiyotik tedavisi verilmiş.

Bir yıl önce, sağ ayağının üzerine basılmasından kısa süre sonra, ikinci parmakta renk değişikliği ve ısı farkı başlamış. İlk olarak parmakta distal periferik arterin tıkalı olduğu görülmüş. İntravenöz iliomedin ve anjiodel kullanılmış; ancak cevap alınamayınca sağ ayak ikinci parmağı ampute edilmiş. Amputasyon sonrasında; diğer parmaklarda da renk değişikliği başlayınca, bu belirtilerle kliniğimize başvurmuş.

Fizik muayenesinde, tüm ekstremitelerinde periferik nabızlar alınıyordu; ve bazıları ülser olan birçok lezyonları vardı. Özellikle sağ ayak 3. parmağında belirgin renk değişikliği, hiperaljezi ve ısı farklılığı vardı. Her iki alt ekstremitede soluktu ve her iki topukta renk değişikliği ile trofik ülserler görülüyordu. Ayrıca, sağ bacakta da hipopigmente ve depigmente maküler lezyonlar vardı. İki yıl önce aynı tanı (KMTK) ve benzer belirtilerle (daha lokalize olmak üzere) başvuran 3 yaşındaki hastamızda lumbar sempatik blokajın faydalı olduğunu görmüştük.⁵ Hastamızın kronik ağrısı ve solukluk ile ısı farklılığına eşlik eden belirgin perfüzyon bozukluğu vardı; bu nedenle, hastamıza nörolitik lumbar sempatik blokaj uygulanması kararı alındı.

Hastamızdan yazılı bilgilendirilmiş onam alındı. Ameliyathaneye alınan hastamız 3 derivasyonlu EKG, nabız oksimetresi ve non-invasiv kan basıncı ölçümleri ile monitorize edildi. Yüzüstü pozisyon verilmesi, %10'luk povidon iyodür ile yapılan uygun temizlik ve steril örtülmenin ardından, %2'lik prilokain solusyonu ile floroskopi eşliğinde lokal anestezi uygulandı. Lokal anestezi altında ve floroskopi eşliğinde, L4-5 seviyesinden 22G, 120mm iğne ile blokaj uygulandı. İğnenin yerleşimi 2 ml radyopak madde enjeksiyonu ile doğrulandıktan sonra 5 ml %2'lik prilokain solusyonu ile test doz uygulandı. İşlemin başında ve sonunda lezyonlar üzerinde yapılan ısı ölçümlerinde 3-4 derecelik (30.4 °C'den 34.4 °C'ye) ısı artışı olduğu gözlemlendi. Spinal iğne çıkarıldı ve girişim bölgesi steril olarak kapatıldı. Sonraki gün, %10'luk fenol (5 ml) ile herhangi bir komplikasyon olmaksızın kesin blok uygulandı.

Hastamız, bir yıl boyunca, ayda bir kontrollere çağırıldı. Tedavinin tamamlanmasından bu yana 18 ay geçti ve bir komplikasyon görülmedi.

TARTIŞMA

Kutis marmorata telanjiektatika konjenita, ilk olarak Hollandalı bir çocuk doktoru olan, Von Lohuizen tarafından tanımlanmış, nadir görülen ve özellikle kapiller ve venöz boyutlardaki damarları içerisine alan, belirgin kutanöz vasküler gelişim bozukluğudur. Bu durumu tanımlamak üzere, konjenital flebektazi (derin venlerdeki genişleme), nevüs vaskularis retikularis ve konjenital livedo retikularis de dahil olmak üzere birçok başka isim kullanılmıştır.⁶ Ancak, KMTK tercih edilen tanımlama olmuştur.

Esas olarak kadın cinsiyeti etkileyen bu bozukluk,^{3,7} doğum sırasında veya bundan kısa süre sonra ortaya çıkabilir. Ciltte, fizyolojik kutis marmorata (sağlıklı çocuklarda soğuğa maruz kalmaya bağlı görülen retiküler yapı ile kendisini gösteren fizyolojik fenomen⁷) benzer, ancak bundan farklı olarak ısı artışı ile kaybolmayan kalıcı retiküler vasküler yapı ile karakterizedir.^{4,7} Lezyonların dağılımı, cilt üzerinde herhangi bir yerde lokalize veya jeneralize olabilir.^{3,6} En sık rapor edilen, gövdeyi ve ekstremiteleri, özellikle alt

ekstremiteleri etkileyen lokalize dağılımdır. Jeneralize tutulum olarak tanımlanmasına rağmen, bu tip tutulum tüm vücut yüzeyinde gelişmez, keskin bir demarkasyon hattı ile tek taraflı ortaya çıkar.³ Hastamızın lezyonları her iki üst ve alt ekstremitelerinde; çoğunlukla da sağ alt ekstremitesinde yer alıyordu; ancak 3 yaşında ilk kez başvurduğunda lezyonlarının vücudunda daha yaygın olduğu öğrenildi. Yaşının artması ile beraber lezyonların iyileştiği ancak gövdesinde daha çok olmak üzere skar dokuları bıraktığı; geçirdiği travma sonrasında ise sağ ayağında iskemik lezyonların geliştiği görüldü.

Retiküler yapıya geniş venler (flebektazi), telanjiektazi, kutanöz atrofi, olası cilt ülserleri ve hiperkeratoz sıklıkla eşlik eder.^{3,6} Kendisini, tutulan ekstremitenin hipoplazisi şeklinde gösteren, cilt ve subkütan dokuların atrofisi de rapor edilmiştir; ancak sık görülmez.³ Hastamızın lezyonları belirgin venler, telanjiektaziler, cilt atrofisi ve iskemik lezyonlardan oluşuyor ve bunlara ağrı eşlik ediyordu. Cildi atrofikti ve sağ alt ekstremitesi diğerine göre daha ince ve kısaydı, sağ ayağı da hipoplazikti.

Bugüne kadar çok sayıda, ekstremitte asimetrisi (etkilenen ekstremitenin hipoplazisi veya hiperplazisi), iskelet anomalileri (örn. kafatası asimetrisi), damarsal anomaliler, oküler anomaliler (örn. glokom), nörolojik anomaliler (makrosefali-KMTK'nın tanısız bulgusu), kutanöz ve sistemik anomaliler (hipotiroidizm, kardiyak ve renal bozukluklar) gibi eşlik eden bulgular rapor edilmiştir.³ Ancak, eşlik eden bulguların varlığı ile kutanöz lezyonların genişliği arasındaki ilişki henüz kesin değildir. Deviliers ve ark.,² cilt lezyonları ile eşlik eden bulguların sayısı ve ciddiyeti arasında herhangi bir ilişki olmadığını göstermişlerdir. En sık eşlik eden bulgu, etkilenen ekstremitenin atrofisi veya hipertrofisi olmak üzere ekstremitte asimetrisidir. Eşlik eden vasküler anomaliler ise sıklıkla rapor edilmiştir; bunlar KMTK alanından uzakta veya aynı yerde olabilirler.³ Hastamızda, eşlik eden herhangi bir nörolojik, oküler, iskelet veya sistemik anomali yoktu.

Kutis marmorata telanjiektatika konjenita'nın etyolojisi henüz kesin değildir; çoğu olguda sporadik ortaya çıkmıştır. Ancak, bazı aileler için gene-

tik bir temel olabileceği düşünülmüştür; düşük penetrans olmasına rağmen bir ailede otozomal dominant geçiş rapor edilmiştir. Bir ailede 2 kardeş tanımlanmış ve bir diğerinde ise otozomal dominant bir sendrom olan Adams-Oliver sendromuna eşlik eden bir anomali olarak gözlenmiştir.^{3,4} Bir teoride; KMTK'nın erken mezodermik evrede mezodermik damarların gelişimindeki bir bozukluğa, bir diğerinde ise; periferik nöral disfonksiyona ve bir başkasında ise etkilenen cildin vasküler innervasyon bozukluğuna bağlı olabileceği düşünülmüştür.^{5,8} Ortak bir teratojen ajan gibi bir eksternal bir etken de öne sürülmüştür.⁹ Hastamız için herhangi bir etyolojik etken bulunamadı; anne ve babasının 2. dereceden akraba olmaları dışında belirgin bir hikayesi yoktu.

Von Lohuizen'in orijinal olgu sunumunda tanımlandığı gibi, yaşla beraber lezyonların belirginliğindeki azalma, bugüne kadar birçok kez rapor edilmiştir.^{3,7} KMTK sıklıkla iyi huyludur, bu nedenle tedavisi üzerinde fazla durulmamıştır. İlerleme, 2 yıl içerisinde hızlı bir iyileşme ile karakterizedir.¹ İnsidansı bilinmemesine rağmen, nadir de olsa bazen bozukluk yaşla beraber iyileşmez ve doğumdaki şekilleriyle kalıcı hale gelebilirler.² Kalıcı lezyonlar lazer ile tedavi edilmeye çalışılmış, ancak cevabın değişken olduğu görülmüştür.^{4,6,10} Hastamız, 3 yaşında ilk kez başvurduğunda lezyonlarının tüm vücudunda yaygın olduğu ancak yaşla beraber azaldığı, travmaya kadar skar ile iyileşen lezyonları olduğu ve tedavi gerektirmedikleri de öğrenildi. Travma sonrasında gelişen, dolaşım bozukluğunun eşlik ettiği iskemik lezyonların tedavisinde ilk olarak iliomedin ve anjiodel kullanılmış; fakat cevap alınmadığının gözlenmesi üzerine hasta Anestezi ve Reanimasyon Anabilim Dalı'na danışılmış. Etkilenen ayağında dolaşım bozukluğu olduğu; kalıcı bir ağrı, ısı (kantitatif olarak ölçülmedi) ve renk farklılığının buna eşlik ettiği telanjiektatik ve iskemik lezyonların eşlik ettiği görüldü. Bu ağrı kronikti ve vazodilatör tedaviye cevap vermemesi nedeniyle nöropatik kökenli olabileceği düşünüldü. Buna ek olarak, dolaşım bozukluğuna neden olan bir arter oklüzyonunun da olduğu öğrenildi. Hem ağrıda azalma sağlamak, hem de kollateral dolaşımı sağla-

mak üzere sempatik sinir blokajı önerildi. %10'luk fenol solüsyonu ile nörolitik sinir blokajı uygulandı. 18 aylık bir süre geçmesine rağmen herhangi bir komplikasyon ile karşılaşılmadı.

Kalıcı lezyonları olan KMTK hastaları bugüne kadar lazer ile tedavi edilmeye çalışılmış, ancak ye-

terli cevap alınmamıştır. Bunun nedeni olarak, derin lezyonlar gösterilmiştir.⁴ Biri 3 yaşında, diğeri 23 yaşında iki hastamızın da lumbal sempatik blokaja iyi cevap vermeleri nedeniyle, kalıcı lezyonları olan KMTK hastaları için bu tedavi yöntemini diğerlerine alternatif olarak önerebiliriz.

KAYNAKLAR

1. Von Lohuizen CHJ. Über eine seltene angeborene Hautanomalie (Cutis marmorata telangiectatica congenita). Acta Derm Venereol (Stockh) 1922;3:202-11 (cross kaynaklıdır).
2. Devilliers ACA, de Waard-van der Spek FB, Oranje AP. Cutis marmorata telangiectatica congenital. Clinical features in 35 cases. Arch Dermatol 1999;135:34-8.
3. Garzon CM, Schweiger E. Cutis marmorata telangiectatica congenita. Seminars in Cutaneous Medicine and Surgery 2004;23:99-106.
4. Mazereeuw-Hautier J, Carel-Caneppele S, Bonafe JL. Cutis marmorata telangiectatica congenita: Report of two persistent cases. Pediatr Dermatol 2002;19:506-9.
5. Sahin A, Celebi N, Dogan R, Canbay O, Uzümcügil F, Aypar U. Lumbal Sympathetic blockade in a Patient with cutis marmorata telangiectatica congenita. Pediatric Anesthesia 2006;16:1073-6.
6. Amitai DB, Fichman S, Merlob P, Morad Y, Lapidoth M, Metzker A. Cutis marmorata telangiectatica congenita: clinical findings in 85 patients. Pediatr Dermatol 2000;17:100-4.
7. Powell ST, Daniel Su WP. Cutis marmorata telangiectatica congenita: Report of nine cases and review of the literature. Cutis 1984;34:305-12.
8. Bormann G, Wohrab J, Fischer M, Marsh WC. Cutis marmorata telangiectatica congenita. Laser Doppler fluxmetry evidence for a functional nervous defect. Pediatr Dermatol 2001;18:110-3.
9. Rogers M, Poyzer KG. Cutis marmorata telangiectatica congenita. Arch Dermatol 1982;118:895-9.
10. Kennedy C, Oranje AP, Keizer K, van den Heuvel MM, Catsman-Berrepoets CE et al. Cutis marmorata telangiectatica congenita. Int J Dermatol 1992;31:249-52.