

Reed Sendromu

REED'S SYNDROME: CASE REPORT

Dr. Kübra EREN BOZDAĞ,^a Dr. Oya AYDIN,^a Dr. Hakan YETİMALAR,^b Dr. Çetin AYDIN^b

^aDermatoloji Kliniği, ^bKadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği, İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İZMİR

Özet

Multipl kutanöz leiomyomlar derinin arrector pilorum kaslarından köken alan ender görülen tümörlerdir ve bazen uterin leiomyomlarla birlikte olabilirler. Otozomal dominant olan bu durum "familial leiomyomatosis cutis et uteri" veya "Reed sendromu" olarak adlandırılır.

Burada multipl kutanöz ve uterin leiomyomları olan bir Reed sendromu olgusu sunuyoruz.

Anahtar Kelimeler: Reed sendromu, multipl kutanöz leiomyom, uterus leiomyomu

Abstract

Multiple cutaneous leiomyomas are rare tumors originate from the arrectores pilorum muscles of the skin and can be associated with uterine leiomyomas. This is an autosomal dominant condition and called "familial leiomyomatosis cutis et uteri" or "Reed's syndrome".

Here we present a case of Reed's syndrome who has multiple cutaneous and uterin leiomyomas.

Key Words: Reed's syndrome, multiple cutaneous leiomyoma, uterin leiomyoma

Türkiye Klinikleri J Dermatol 2007, 17:60-62

Leiomyomlar derinin düz kaslarından köken alan tümörlerdir. Deri leiomyomları, arrector pilorum kasından köken alan soliter veya multipl piler leiomyomlar, vasküler düz kaslardan köken alan anjiyoleiomyomlar ve genital bölge, areola ve meme başındaki dartos kasından köken alan dartoik leiomyomlar olmak üzere üçe ayrılır.¹⁻³

Piler leiomyomlar birkaç mm'den 1 cm'e kadar değişen boyutlarda, çok sayıda, pembe kırmızı renkli tümörlerdir. Ekstremitelerin ekstensor yüzleri, gövde, yüz ve boyun en sık tutulan yerlerdir. Lezyonlar dokunma ve soğuğa duyarlı olup, spontan olarak da ağrılı olabilirler.¹

Multipl piler leiomyomlu hastalarda erişkin dönemde yüzlerce, binlerce tümör gelişebilir. Bu

durumda değişik penetrasyon gösteren otozomal dominant geçiş düşünülmektedir. Kadın hastalarda multipl leiomyomların yanı sıra uterin düz kas tümörleri de olabilir ve bu durum Reed Sendromu veya 'familial leiomyomatosis cutis et uteri' olarak adlandırılır.^{1,2,4,5}

Olgumuz, tümör supresor gende mutasyon saptanan bu hastalıkta, sadece hasta değil, tüm aile bireylerinin özellikle renal karsinom olmak üzere maligniteler yönünden araştırılması gerektiğine dikkat çekmek amacıyla sunulmuştur.

Olgu

31 yaşında kadın hasta, bacaklarında 6 yıl önce ortaya çıkan ağrılı kabarıklıklar nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Ayrıca 3 ay süreyle adet görmeme yakınması olan hasta, uterusu miyomlar saptanarak 1 ay önce histerektomi operasyonu yapıldığını belirtiyordu.

Fizik muayene bulguları olağan olarak değerlendirilen hastanın dermatolojik bakışında, her 2 bacakta eritematöz-violase renkli, 0.5-1.5 cm ara-

Geliş Tarihi/Received: 12.12.2005 Kabul Tarihi/Accepted: 21.09.2006

Yazışma Adresi/Correspondence: Dr. Kübra EREN BOZDAĞ
İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Dermatoloji Kliniği, İZMİR
bozdag@egenet.com.tr

Copyright © 2007 by Türkiye Klinikleri

sında değişen çaplarda, endüre, basmakla ağrılı çok sayıda papüler lezyon saptandı (Resim 1).

Rutin kan ve biyokimyasal parametreleri normal olarak değerlendirilen olgunun lezyonlarından alınan biyopsi örneğinin histopatolojik incelemesi leiomyom olarak değerlendirildi.

Miyom ön tanısıyla histerektomi yapılmış olan hastanın operasyon materyali, histopatolojik inceleme sonucu 'multipl miksoid dejenerasyon gösteren sellüler leiomyom nodülleri' olarak değerlendirilmiştir.

Multipl kutanöz leiomyomlar ve uterus leiomyomlarının birlikteliği nedeniyle Reed Sendromu olarak değerlendirdiğimiz olgu, bu sendroma eşlik edebilecek renal hücreli karsinom, kronik myelositer lösemi, meme kanseri ve polisitemi gibi hastalıklar açısından araştırıldı, herhangi bir patoloji saptanmadı. Kız kardeşinde de benzer lezyonlar olduğunu belirten olguya, kardeşinin bulunduğu yerde uterus miyomları ve eşlik eden maligniteler yönünden araştırılması önerildi.



Resim 1. Bacaktaki multipl leiomyomlar.

Tartışma

Kutanöz leiomyomlar düz kaslardan köken alan, ender görülen benign tümörlerdir. Multipl piler leiomyomlu olgularda yüzlerce tümör oluşabilir ve kozmetik sorun dışında ağrı nedeniyle de sorun oluşturabilir.¹

Bir çalışmada, kas lifleri arasında yer alan sinir liflerinde artış olduğu ve bu bulgunun kutanöz leiomyomlardaki ağrıyı açıklayabileceği bildirilmiştir.⁶

'Familial leiomyomatosis cutis et uteri' olarak da adlandırılan Reed sendromunda, hastalarda kutanöz leiomyomlarla birlikte uterus leiomyomu da vardır.¹⁻⁵ Otozomal dominant olarak kalıtılan bu sendromda, Krebs siklusunda fumaratın malata dönüşümünü katalize eden fumarat hidrataz enzimini kodlayan gende mutasyon olduğu saptanmıştır. Fumarat hidrataz, kutanöz ve uterin leiomyom ve renal hücreli karsinom oluşumunda tümör supresor gen olarak rol oynamakta^{4,5,7} ve Reed Sendromlu olgularda renal hücreli karsinomun yanı sıra kronik myeloid lösemi, polisitemi,⁸ meme ve prostat kanseri⁹ olabileceği de bildirilmektedir.

Cislo ve ark. bir anne ve 6 kızının 4'ünde uterin miyomlar olduğunu, 4 kıza da 40 yaşından önce histerektomi yapıldığını ve 3'ünde de multipl kutanöz leiomyomlar saptandığını bildirmişlerdir.²

Garcia ve ark. bir ailedeki kadınların %64'ünün etkilendiğini, %18'inde uterin miyomlar, %10'unda kutanöz polileiomyomlar ve %36'sında da her ikisinin birden bulunduğunu ve 5 olguya 35 yaşından önce histerektomi yapıldığını bildirmişlerdir.¹⁰ Cairey-Remonnay ve ark. bir ailenin 5 kuşaktan 16 üyesini araştırmış, 6 kadın, 2 erkek olmak üzere 8'inde kutanöz leiomyomlar, 6 kadın olgunun hepsinde de komplikasyonlu (menometroraji, prematür doğum, vs.) uterin miyomlar saptamışlardır. Ayrıca birer olguda polisitemi, papiller renal karsinom ve kronik myeloid lösemi olduğunu bildirmişlerdir.⁸

Chan ve ark. ise 30'lu yaşlarda multipl kutanöz leiomyomları gelişen ve 40 yaşında uterin miyom nedeniyle histerektomi yapılan 77 yaşında bir olgu bildirmişlerdir. Olgunun 1 kızında deri ve uterus leiomyomları, oğlunda ise multipl

deri leiomyomları ve metastatik papiller renal hücreli karsinom saptamışlardır.⁴

Alan ve ark. ise yaptıkları çok merkezli çalışmada 108 olguyu inceleyerek, hastalıktan yüksek penetrasyon gösteren fumarat hidrataz mutasyonunun sorumlu olduğunu belirlemişler ve 1 olguda 16 yaşında metastatik renal karsinom geliştiği için, agresif renal kansere karşı tetikte olmak gerektiğini öne sürmüşlerdir.

Klinik ve histopatolojik olarak kutanöz ve uterus leiomyomları olan olgumuz Reed sendromu olarak değerlendirildi. Hastamız eşlik edebilecek maligniteler açısından araştırıldı. Ağrıları nedeniyle nifedipin başlanan olgu sağaltımdan yarar görmedi. Lezyon sayısının çokluğu nedeniyle cerrahi eksizyon uygulanamadı. Hastalığı ve eşlik edebilecek maligniteler yönünden bilgilendirilen olguya kendisi ve diğer aile bireylerinin periyodik olarak kontrolü önerildi.

Sonuç olarak sadece multipl leiomyomlu kadın hastalar değil, ailedeki diğer kadınlar da uterus leiomyomları açısından araştırılmalıdır. Ayrıca otozomal dominant olarak kalıtılan ve tümör supresor gende mutasyon saptanan bu hastalıkta tüm aile bireyleri, özellikle renal hücreli karsinom olmak üzere diğer maligniteler yönünden de izlem altında tutulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Albrecht S. Neoplasias and hyperplasias of neural and muscular origin. In: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, eds. *Dermatology in General Medicine*. 6th ed. New York: McGraw-Hill; 2003. p.1032-41.
2. Cislo M, Szepietowski F, Wasik JC, et al. Familial cutaneous and uterine leiomyomas: case report. *Acta Dermatovenerol Croat* 2003;11:212-6.
3. Fernandez-Pugnaire MA, Delgado-Florencio V. Familial multiple cutaneous leiomyomas. *Dermatology* 1995;191:295-8.
4. Chan I, Wong T, Martinez-Mir A, Christiano AM, McGrath JA. Familial multiple cutaneous and uterine leiomyomas associated with papillary renal cell cancer. *Clin Exp Dermatol* 2005;30:75-8.
5. Garman ME, Blumberg MA, Ernst R, Raimer SS. Familial leiomyomatosis: a review and discussion of pathogenesis. *Dermatology* 2003;207:210-3.
6. Thyresson HN, Su WP. Familial cutaneous leiomyomatosis. *J Am Acad Dermatol* 1981;4:430-4.
7. Martinez-Mir A, Glaser B, Chuang GS, et al. Germline fumarate hydratase mutations in families with multiple cutaneous and uterine leiomyomata. *J Invest Dermatol* 2003;121:741-4.
8. Cairey-Remonnay S, Salard D, Algros MP, Laurent R. Multiple familial cutaneous leiomyoma. *Ann Dermatol Venerol* 2003;130:1017-20.
9. Alam NA, Barclay E, Rowan AJ, et al. Clinical features of multiple cutaneous and uterine leiomyomatosis; an underdiagnosed tumor syndrome. *Arch Dermatol* 2005;141:199-206.
10. Garcia Muret MP, Pujol RM, Alomar A, Calaf J, de Moragas JM. Familial leiomyomatosis cutis et uteri (Reed's syndrome). *Arch Dermatol Res* 1988;280:29-32.