

Bir Unilateral Nevoid Telenjiyektazi Olgusu

A Case of Unilateral Nevoid Telangiectasia

Dr. Şule GÜNGÖR,^a
Dr. Güler VAHABOĞLU,^a
Dr. Ayşe ANIL KARABULUT,^a
Dr. Müzeyyen ASTARCI,^b
Dr. Emel GÜNGÖR,^a
Dr. Meral EKŞİOĞLU^a

^aDermatoloji Kliniği, ^bPatoloji Kliniği,
Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
ANKARA

Geliş Tarihi/Received: 11.12.2006
Kabul Tarihi/Accepted: 25.01.2007

Bu olgu 15-19 Kasım 2005 tarihleri arasında XVII: Prof. Dr. A. Lütfü Tat Simpozyumu'nda poster olarak sunulmuştur.

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Şule GÜNGÖR
Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi
Dermatoloji Kliniği, ANKARA
drsulegungor@hotmail.com

ÖZET Unilateral nevoid telenjiyektazi (UNT) unilateral ve dermatomal yerleşim gösteren telenjiyektazilerle karakterize bir dermatozdur. Etiyolojisi bilinmemekle birlikte hormonal faktörlerin rol oynayabileceği bildirilmektedir. Burada klinikopatolojik olarak UNT tanısı konulan, 15 yaşında, kız hasta sunulmaktadır. Lezyonların pubertede başlaması hormonal faktörlerin rolünü desteklese de, lezyonlu deride östrojen ve progesteron reseptörlerinde artma saptanmamıştır. Nadir görülmesi ve etyopatogenezinin açıklanmasına katkıda bulunmak amacıyla vakamızı sunmayı uygun bulduk.

Anahtar Kelimeler: Telenjiyektazi; puberte

ABSTRACT Unilateral nevoid telangiectasia is a dermatose which is characterised with dermatomal and unilateral distributed telangiectasias. Although hormonal factors have been suggested in the etiology, it has not been proven yet. Here in a 15 year-old girl is presented who was given the diagnosis of unilateral nevoid telangiectasia with clinic and pathologic findings. Although the onset of lesions in puberty was supporting the role of hormonal factors in etiology, no increase in the estrogen and progesterone receptors was found in the lesional skin. We present this case because of the rarity of the disease and in order to discuss the etiopathogenesis of the disease.

Key Words: Telangiectasis; puberty

Türkiye Klinikleri J Dermatol 2008;18:188-190

Unilateral nevoid telenjiyektazi (UNT), yüzeysel, basmakla solan telenjiyektazilerin unilateral lineer dizilimleriyle karakterize, konjenital veya kazanılmış bir deri hastalığıdır.¹ Etiyolojisi bilinmemekle birlikte hormonal faktörlerin rol oynayabileceği bildirilmektedir.¹⁻³ Bu yazıda klinik ve histopatolojik olarak UNT tanısı konulan bir olgu sunmaktayız.

OLGU SUNUMU

On beş yaşında, kız hasta, 3 ay önce sol ön kol, 15 gün önce de sağ yanakta ortaya çıkan, zaman zaman daha belirgin hale gelen noktasal kızarıklıklar şikayetiyle polikliniğimize başvurdu. Alkol alımı, hormon tedavisi, karaciğer hastalığı ve gebelik öyküsü yoktu. Fizik muayenesi normal olan hastanın dermatolojik incelemesinde trigeinal ve C6-T1 dermatomları ile uyumlu olarak sağ malar bölgede, sol ön kol ve el dorsalinde, bazıları dallanma gös-



A

RESİM 1: Sol ön kol ve el dorsalinde, bazıları dallanma gösteren, basmakla solan, beyaz halo ile çevrili çok sayıda telenjiyektaziler.



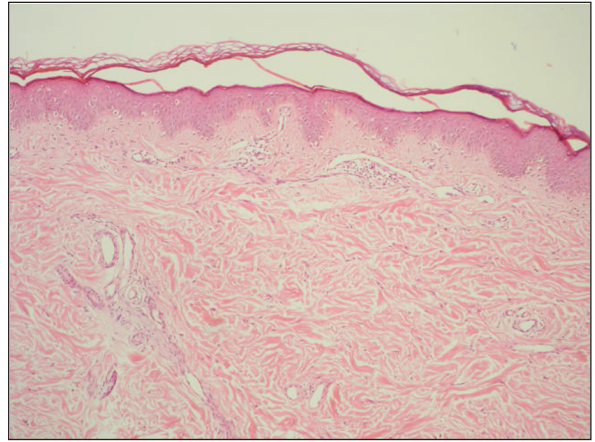
B

teren, basmakla solan, pembe renkli, çevresi yaklaşık 2 mm çaplı beyaz halo ile çevrili çok sayıda telenjiyektazi izlendi (Resim 1A, 1B).

Laboratuvar incelemelerinde tam kan ve idrar tetkiki, eritrosit sedimentasyon hızı, böbrek ve karaciğer fonksiyon testlerini kapsayan rutin biyokimyasal testler, serum östrojen, serbest ve total testosteron, folikül stimüle edici hormon, luteinize edici hormon, dihidroepiandrosteron sülfat, 17-hidroksiprogesteron, prolaktin ve tiroid fonksiyonlarını içeren hormon profili normal sınırlar içerisindeydi. Viral hepatit belirteçleri negatifti. Sol ön koldaki lezyondan UNT ön tanısı ile biyopsi örneği alındı. Histopatolojik incelemede üst dermiste endotelial proliferasyon olmadan genişlemiş damarlar görüldü ve UNT ile uyumlu bulundu (Resim 2). İmmünperoksidaz yöntemi ile lezyonlu dokuda östrojen ve progesteron reseptörleri gösterilemedi. Hastaya tedavi önerilmedi, hastalığı ile ilgili bilgiler verildi ve takibe alındı.

TARTIŞMA

İlk olarak 1899'da Blaschko tarafından "kazanılmış telenjiyektazi" olarak tanımlanan bu hastalık⁴ daha sonra 1970'te Selmanowitz tarafından UNT olarak isimlendirilmiştir.⁵ Günümüze kadar yaklaşık 120 vaka bildirilmiştir. Fakat asemptomatik olduğu için hekime başvurunun fazla olmaması nedeniyle tanı konulan vaka sayısının az olduğu, gerçekte daha sık görüldüğü düşünülmektedir.



RESİM 2: Üst dermiste genişlemiş damarlar (Hematoksilen-eozinx40).

UNT, yüzeysel, basmakla solan telenjiyektazilerin dermatomal dizilimiyle karakterizedir.² Sıklıkla C3-T1 ve trigeminal dermatomları tutar.^{1,2,6} Konjenital ve kazanılmış tipleri vardır.^{1,2,6} Konjenital UNT nadir görülür, neonatal dönemde ortaya çıkar ve erkeklerde daha siktir.¹ Kazanılmış UNT ise daha sık görülür, her yaşta görülebilir de genellikle puberte, gebelik gibi östrojen düzeyinin arttığı yaşlarda ortaya çıkar, kadınlarda daha fazladır.^{1,2} Olgumuz da sık görülen kazanılmış form grubundaydı; kadın olması ve pubertede başlaması ile bu grubun tipik özelliklerini paylaşıyordu.

Histopatolojisinde üst ve orta dermiste endotelial proliferasyon olmadan damarlarda genişleme

görülür.⁷ Olgumuzun histopatolojik özellikleri de bu bulgularla uyumluydu.

Etyopatogenezi kesin olarak bilinmemekle birlikte sıklıkla dolaşımdaki artmış östrojen düzeylerinin bu dermatoza sebep olduğu ileri sürülmektedir.^{3,8} Bu görüşe göre dermatomal olarak dağılmış lokalize bir östrojen reseptör anomalisi nedeni ile bu reseptörler östrojen tarafından uyarılmaktadır. Gebelik, puberte, hormon tedavisi, kronik karaciğer hastalığı gibi östrojen düzeylerinin arttığı durumlarda ortaya çıkması bu görüşü desteklemektedir.^{3,8} Olgumuzda lezyonların pubertede başlaması, etyopatogeneze hormonal teoriyi desteklemektedir. 1983'te Uhlin ve McCarthy lezyonlu deride östrojen ve progesteron reseptörlerinde artma olduğunu göstermiş, ama daha sonraki çalışmalar bu bulguyu doğrulamamıştır.^{1,2,9,10} Olgumuzda, lezyonlu dokuda östrojen ve progesteron reseptörleri gösterilememiştir. Bu durum östrojen ve progesteron reseptörlerinin etyopatogeneze rolü ile ilgili şüpheleri desteklemektedir.^{3,8} Östrojen düzeyi normal olan hastalarda bu dermato-

zun ortaya çıkması ise tutulan damarların normal damarlara göre östrojene aşırı duyarlı olması ile açıklanmaktadır.⁸

Karakaş ve ark. göre muhtemelen bir somatik mutasyon sonucu oluşan UNT'de belirsiz cilt lezyonları, östrojen düzeyinin arttığı durumlarda görünür hale gelmektedir; fakat östrojen düzeyi yüksekliği primer bir sebep olarak kabul edilmektedir.¹ Olgumuzun lezyonlarının da puberte gibi östrojen düzeyi yüksekliği ile seyreden süreçte ortaya çıkması, lezyonlu dokuda östrojen ve progesteron reseptörlerinde artma gösterilememesi, aslında daha önce bulunan fakat belirsiz olan deri lezyonlarının hiperöstrojenizm nedeniyle belirginleştiği görüşünü desteklemektedir.

Bildirilen vaka sayısı arttıkça UNT etyopatogeneziindeki belirsizliklerin aydınlanacağını düşünmekteyiz. Nadir görülmesinin yanısıra etyopatogenezinin açıklanmasına katkıda bulunmak amacıyla olgumuzu sunmayı uygun bulduk.

KAYNAKLAR

1. Karakaş M, Durdu M, Sönmezoglu S, Akman A, Gümürdülü D. Unilateral nevoid telangiectasia. *J Dermatol* 2004;31:109-12.
2. Taşkapan O, Harmanyeri Y, Sener O, Aksu A. Acquired unilateral nevoid telangiectasia syndrome. *Acta Derm Venereol* 1997;77:62-3.
3. Hynes LR, Shenefelt PD. Unilateral nevoid telangiectasia: occurrence in two patients with hepatitis C. *J Am Acad Dermatol* 1997;36(5 Pt 2):819-22.
4. Blaschko A. Teleangiectasien. *Versammlungen. Berliner Dermatologische Gesellschaft. Monatschr Prakt Dermat* 1899; 28: 451.
5. Selmanowitz VJ. Unilateral nevoid telangiectasia. *Ann Intern Med* 1970;73:87-90.
6. Sardana K, Sarkar R, Busu S, Sharma RC, Koranne RV. Unilateral nevoid telangiectasia syndrome. *J Dermatol* 2001;28:453-4.
7. Grevelink SV, Mulliken JB. Vascular anomalies and tumors of skin and subcutaneous tissues In: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, Fitzpatrick TB, editors. *Dermatology in general medicine*. 6th ed. New York: McGraw-Hill Company, 2003. p. 1010
8. Kavak A, Kutluay L. Unilateral nevoid telangiectasia and hyperthyroidism: a new association or coincidence? *J Dermatol* 2004;31:411-4.
9. Tok J, Berberian BJ, Sulica VI. Unilateral nevoid telangiectasia syndrome. *Cutis* 1994; 53:53-4.
10. Uhlin SR, McCarty KS Jr. Unilateral nevoid telangiectatic syndrome. The role of estrogen and progesterone receptors. *Arch Dermatol* 1983;119:226-8.