

Unilateral Nevroid Telenjiyektazi Olgu Sunumu

Dr. Pelin Kuteyla ÜLKÜMEN¹, Uzm. Dr. İltiş Oğuz TOPAL¹, Uzm. Dr. Servet ŞİŞMAN²

¹SB Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Kliniği
²SB Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği

ÖZET

Unilateral Nevroid Telenjiyektazi Olgu Sunumu

Unilateral nevroid telenjiyektazi (UNT) yüzeysel dermal telenjiyektazilerle karakterize, tek taraflı dermatomal yerleşimli nadir görülen bir kütanöz hastalıktır. Konjenital ve akiz formları mevcuttur. Etyopatolojisi halen bilinmese de edinsel formun hiperöstrojenizm ile birlikteliği ve dokuda östrojen ve progesteron reseptörlerinin artışının gösterilmesi hormonal faktörlerin bu hastalık etyolojisinde rolü olduğunu düşündürmektedir. Kronik karaciğer hastalığı, hepatit B ve C enfeksiyonu, hipertiroidi gibi çeşitli hastalıklarla birlikteliği bildirilmiştir. Ancak sağlıklı bireylerde de görülebildiği bilinmektedir. Bu makalede pubertede başlayan, normal hormon seviyeleri saptanan, 28 yaşında edinsel UNT tanısı konulan bir bayan hasta sunulmakta ve literatür bilgileri tartışılmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Nevroid, telenjiyektazi, seks hormonları, karaciğer hastalığı

ABSTRACT

Unilateral Nevroid Telangiectasia: A Case Report

Unilateral nevroid telangiectasia (UNT) is a rare cutaneous disease, which is characterized by unilateral, dermatomal superficial dermal telangiectases. There are congenital and acquired forms. Although its etiopathological causes are still unknown, hyperestrogenism and increase of the estrogen and the progesterone receptors in affected tissue associated with hormonal factors which are believed to have a role in the etiology of this disease. The association with UNT and various diseases such as chronic liver disease, hepatitis B and C, hyperthyroidism have been reported. However, it is known that it can be diagnosed in healthy adults. We report a 28-year-old female patient with diagnosis of puberty onset acquired UNT with normal hormone levels and review of the literature.

Key Words: Nevroid, telangiectasis, sex hormones, liver disease

Giriş

Unilateral nevroid telenjiyektazi (UNT) 1899 yılında ilk kez *Alfred Blaschko* tarafından tanımlanan, yüzeysel dermal telenjiyektazilerle karakterize, tek taraflı dermatomal yerleşimli nadir görülen bir kütanöz hastalıktır. Konjenital ve edinsel formları bildirilmiştir (1). Bu makalede, pubertede başlayan, UNT tanısı konulan 28 yaşında bir bayan hasta sunulmakta ve literatür bilgileri tartışılmaktadır.

Olgu

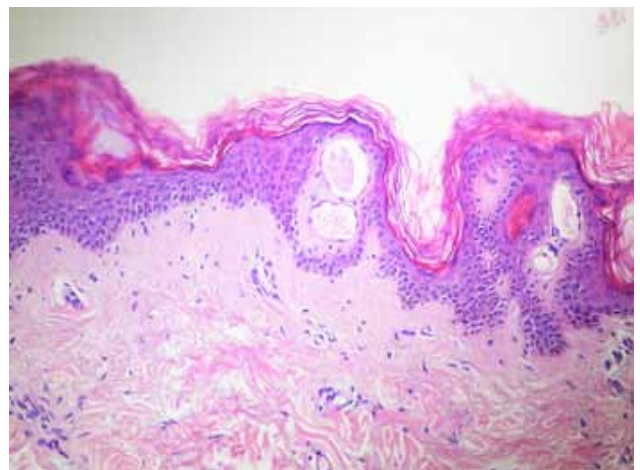
Yirmi sekiz yaşında bayan hasta, polikliniğimize yaklaşık 10 yıldır sağ omuzundan koluna uzanan kızamık leke nedeniyle başvurdu. Hastanın fizik muayenesi doğal ve ailesinde benzer lezyonu olan kişi yoktu. Ek başka bir hastalığı veya ilaç kullanımını bulunmamaktaydı. Lekeler stabil karakterde olup, menstruasyon döneminde artış göstermemekteydi. Hastanın tam kan sayımı, serum biyokimyasal analizinde AST, ALT, östrojen, progesteron düzeyleri ve hepatit serolojisi normal sınırlardaydı.

Dermatolojik muayenesinde C4-5 dermatomuna uyan bölgede, sağ omuzundan dirsek ve ön kola uzanan, basmakla solmayan, telenjiyektatik plaklar görüldü (Resim 1). Lezyondan alınan punch biyopsi örneğinde dermis ve dermoepidermal bileşkede çok sayıda dilate, ektatik vasküler damarlar ve bu damarlar çevresinde inflamatuvar hücre infiltrasyonu görüldü (Resim 2). Biyopsi örneğinde östrojen ve progesteron reseptörü gösterilemedi (Resim 3, 4). Bu klinik ve histopatolojik bulgular eşliğinde

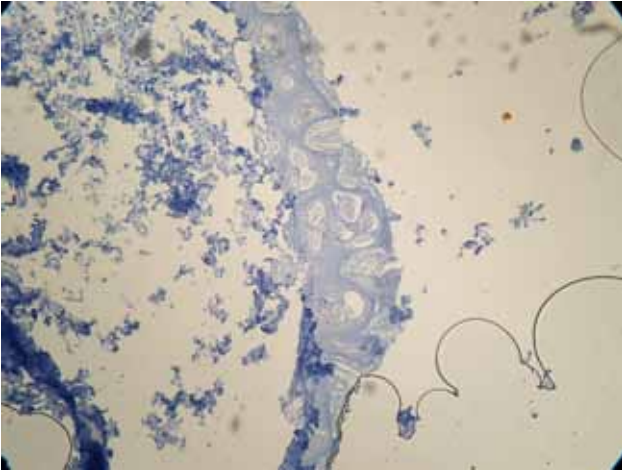
edinsel UNT tanısı konulan hasta pulse dye lazer tedavisi uygulanan bir merkeze yönlendirildi.



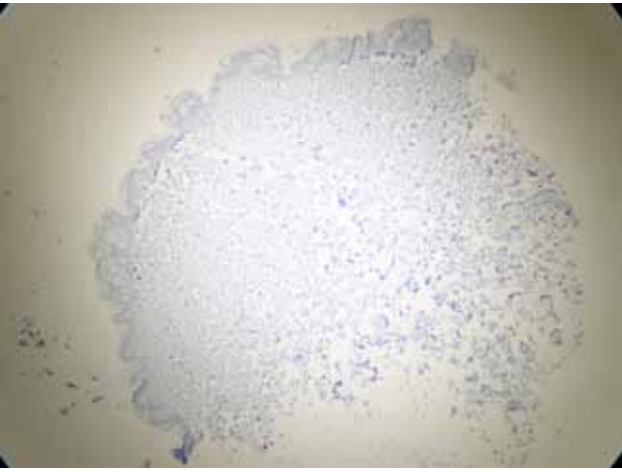
Resim 1. C4-5 dermatomuna uyan bölgede yerleşen çok sayıda telenjiyektatik plaklar görülmüyor.



Resim 2. Dermis ve dermoepidermal bileşkede vasküler dilatasyon ve perivasküler mononükleer hücre infiltrasyonu (HEX200).



Resim 3. Östrojen reseptör. X100 ER Genemed (Clone EP1)



Resim 4. Progesteron reseptör. X40, (Clone Y85 Antibody)

Tartışma

Unilateral nevoid telenjiyektazi 1899 yılında *Alfred Blaschko* tarafından tanımlanmış olup, UNT terminolojisi ilk olarak *Selmannowitz* tarafından kullanılmıştır (1).

Klinikte tek taraflı, lineer veya *Blaschkoid* dağılım gösteren, dermatomal yerleşimli çok sayıda yüzeyel dermal telenjiyektaziler görülür. Lezyonlar etrafında soluk renkli anemik halo görülebilir. En sık vücudun sol tarafında, sıklıkla trigeminal, servikal ve üst torakal dermatom (C3-T2) alanlarına yerleşmektedir. Ancak sağ tarafta veya lomber ve sakral dermatomlarda yerleşen vakalar da bildirilmiştir (2-5).

Kadın:erkek oranı yapılan literatür taramasına göre 2:1 olarak bildirilmiştir (3). Edinsel form kadınlarda, konjenital form erkeklerde daha sık görülmektedir. Konjenital form, edinsel forma göre daha nadirdir (5).

Konjenital form otozomal dominant geçiş gösterir. Neonatal periyotta veya hemen sonrasında lezyonlar ortaya çıkar. Edinsel form ise her yaşta görülebilir. Bu formun fizyolojik ve patolojik östrojen hormon seviyelerindeki artış sonucu oluştuğu

düşülmektedir. Kadınlarda daha sık görülmesi, puberte ile ve gebelikte ortaya çıkması, bu hastalarda doğum kontrol hapı kullanım öyküsünün bulunması, lezyon bölgesinde hüresel östrojen ve progesteron reseptörlerinin pozitif saptanması bu teorileri desteklemektedir (2).

Bazı yazarlar lezyonda konjenital dermatomal paternde östrojen reseptörlerinin sayısının ve aktivitesinin arttığını ileri sürmüşlerdir. Artmış östrojen bölgedeki anjiyogenezi arttırdığı da düşünülmektedir (1, 6, 7). Literatür taramasında sadece üç vakada östrojen ve/veya progesteron reseptörü pozitifliği saptanmıştır. Birçok vakada kan tetkiklerinde östrojen seviyesinde artış saptanmamıştır. Bu durumu yazarlar derideki östrojen veya progesteron reseptörlerinin kandaki seks hormonlarına olan aşırı duyarlılığı ile açıklamaktadır (3, 4, 7).

Sunduğumuz olguda C4-C5 dermatomuna uyan bölgede, sağ kolda yerleşim gösteren telenjiyektatik plaklar vardı. Hastamızda hiperöstrojenizm varlığını yaptığımız hormon testleriyle araştırdık. Biyopsi örneğinde östrojen ve progesteron reseptörünü gösteremedik. Plaklar puberte döneminde başladığı için edinsel form olduğunu düşündük.

Unilateral nevoid telenjiyektazi nadir görülen bir hastalıktır. Literatürde yaklaşık 120 kadar vaka bildirilmiştir (1). Bu vakaların bir kısmında çeşitli hastalıklarla birlikteliği üzerinde durulmuştur. Hepatit B ve C enfeksiyonu, kronik alkolizm, portal hipertansiyon, metastatik karsinoid sendrom, hipertiroidizm bunlardan bazılarıdır (8-11).

UNT vakaları oral kontraseptif (OKS) kullanımı sonrası da ortaya çıkabilmektedir. OKS kullanımı sonrası gelişen bir UNT vakasında, östrojen ve progesteron reseptörleri pozitif olarak saptanmıştır (12).

Literatürde Becker melanozisi, gastrik telenjiyektazi, kızamık virüsü ile alevlenen, ipsilateral melorheostosis ile birlikteliği olan, *Bier* lekeleri üzerinde gelişen vakalara da rastlanılmıştır. UNT'nin seyri sırasında piyojenik granülom da gelişebilmektedir (3, 13-15).

Unilateral nevoid telenjiyektazi beraberliğinde nörolojik bozuklukların eşlik edebileceğini gösteren bir tarama çalışması yayınlanmıştır. Hastaların hepsinde lezyon bölgesinde hipoestezi saptanırken, hastalara yapılan kranial magnetik rezonans incelemesinde 2 hastada özellik saptanmış olup, EMG bulguları nonspesifik olarak değerlendirilmiştir (16).

Unilateral nevoid telenjiyektazi olgumuzda olduğu gibi sağlıklı bireylerde de görülebilmektedir (6). *Wenson ve ark.*'nın yaptığı 97 vakalık seride, gebelik, karaciğer hastalığı, hipertiroidi, ilaç kullanımı gibi durumlarla ilişki tespit edilirken, 16 vakada hiçbir birliktelik saptanmamıştır (3). Olgumuzun yapılan araştırmalarında da herhangi bir sistemik hastalığa rastlanılmamıştır.

Unilateral nevoid telenjiyektazide histopatolojik değerlendirilmiştir.

dirmede, dermiste çok sayıda genişlemiş telenjiyektatik kan damarları ve etrafında minimal inflamatuvar infiltrat tipik bulgulardır (1-3). Ayırıcı tanıda kapiller hemanjiyom, anjiom serpiginöz, nevüs flammeus gibi diğer vasküler lezyonlar düşünülebilir (3). Anjiom serpiginöz klinik olarak dermatomal yayılım göstermez ve sıklıkla alt ekstremitelerde çok sayıda kırmızı mor punktat lezyonlar görülür. Ayrıca histopatolojik olarak UNT'de görülen vasküler yapılar etrafındaki inflamatuvar infiltrasyona rastlanılmaz. Anjiom serpiginözde dilate vasküler yapılar görülmesinin yanında kıvrımlı kapillerler de görülür (4). Kapiller hemanjiyom ise histopatolojik olarak ayırıcı tanıya girer. Kapiller hemanjiom histopatolojisinde yeni kapiller gelişimi, aşırı kapiller çoğalma ve vasküler lümenlerde belirginleşme görülmektedir. Nevüs flammeus ise doğumda saptandığı için konjenital UNT ile ayırıcı tanıya girmekte, ancak UNT lezyonlarına kıyasla klinik olarak daha maküler görünüm göstermektedir (3).

Tedavi kozmetik kaygılar var olduğunda önerilir. Edinsel vakalarda kamuflej ve vasküler lazer tedavisi en çok kullanılan metodlardır (17). Biz de olgumuza pulse dye lazer tedavisi önerdik.

Sonuç olarak tek taraflı ve dermatomal yerleşim gösteren telenjiyektazilerin ayırıcı tanısında UNT akla gelmelidir. Başka hastalıklarla ilişkili olabileceğinden, hastadan iyi bir anamnez alınmalı, karaciğer fonksiyon testleri ve hepatit serolojisi gibi temel laboratuvar incelemeleri yapılmalıdır.

Kaynaklar

1. Güngör Ş, Vahaboğlu G, Karabulut A. A case of unilateral nevoid telangiectasia. *Türkiye Klinikleri J Dermatol* 2008; 18: 188-190.
2. Guedes R, Leite L. Unilateral nevoid telangiectasia: a rare disease? *Indian J Dermatol* 2012; 57: 138-140.
3. Wenson SF, Jan F, Sepehr A. Unilateral nevoid telangiectasia syndrome: A case report and review of the literature. *Dermatol Online J* 2011; 17: 2.
4. Serdar ZA, Yaşar Ş, Aslan C, Güneş P, Demirkesen C. Unilateral nevoid telangiectasis: report of five cases. *Turkderm* 2010; 44: 220-223.
5. Karakaş M, Durdu M, Sönmezoğlu S, Akman A, Gümürdülü D. Unilateral nevoid telangiectasia. *J Dermatol* 2004; 31: 109-120.
6. Fındık G, Aydın F, Yıldız L. Unilateral nevoid telangiectasia. *Turkderm* 2005; 39: 211-213.
7. Afsar FS, Ortac R, Diniz G. Unilateral nevoid telangiectasia with no estrogen and progesterone receptors in a pediatric patient. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2008; 74: 163-164.
8. Hynes LR, Shenefelt PD. Unilateral nevoid telangiectasia: occurrence in two patients with hepatitis C. *J Am Acad Dermatol* 1997; 36: 819-822.
9. Almazán-Fernández FM, Guiote MV, Burkhardt P, Naranjo R. Unilateral nevoid telangiectasis in a patient with chronic hepatitis B virus infection. *Actas Dermosifiliogr* 2009; 100: 82-83.
10. Kavak A, Kutluay L. Unilateral nevoid telangiectasia and hyperthyroidism: a new association or coincidence? *J Dermatol* 2004; 31: 411-414.
11. Beacham B, Kurgansky D. Unilateral naevoid telangiectasia syndrome associated with metastatic carcinoid tumour. *Br J Dermatol* 1991; 124: 86-88.
12. Uhlin SR, McCarty KS Jr. Unilateral nevoid telangiectatic syndrome. The role of estrogen and progesterone receptors. *Arch Dermatol* 1983; 119: 226-228.
13. Kim J, Cho SB, Cho S, Bang D. Unilateral nevoid telangiectasia associated with ipsilateral melorheostosis. *Ann Dermatol* 2012; 24: 206-208.
14. Tan C, Zhu WY. Unilateral nevoid telangiectasia superimposed on the Bier spots: another demonstration of vascular twin spotting. *J Dtsch Dermatol Ges* 2011; 9: 389-390.
15. Turan A, Saricaoğlu H, Bulbul Baskan E, Keskin M, Balaban Adim S, Turan H ve ark. Acquired bilateral nevoid telangiectasia syndrome with gastrointestinal involvement. *Eur J Dermatol* 2011; 21: 629-630.
16. Akman-Karakaş A, Kandemir H, Senol U, Unal A, Duman O, Ciftcioglu MA ve ark. Unilateral nevoid telangiectasia accompanied by neurological disorders. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2011; 25: 1356-1359.
17. Gürer MA, Adışen E. The use of laser in the treatment of vascular lesions. *Türkiye Klinikleri J Cosm Dermatol-Special Topics* 2009; 2: 9-18.