

# Telenjiyektazy Makülaris Eruptiva Perstans Olgusu

Doç. Dr. Ömer ÇALKA\*, Doç. Dr. Necmettin AKDENİZ\*\*, Yrd. Doç. Dr. Serap GÜNEŞ BİLGİLİ\*, Doç. Dr. Süleyman ÖZEN\*\*\*

\*Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, VAN

\*\*Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, ERZURUM

\*\*\*Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, VAN

## ÖZET

### Telenjiyektazy Makülaris Eruptiva Perstans Olgusu

Telenjiyektazy makülaris eruptiva perstans, genellikle erişkinlerde daha az sıklıkla çocuklarda görülen kutanöz mastositozların nadir bir formudur. Klinik olarak sıklıkla gövde yerleşimli eritemli zeminde birbiri ile birleşme eğiliminde çok sayıda, telenjiyektazik, hiperpigmente maküller vardır. Sistemik tutulum görülebilir.

Bu makalede klinik ve histopatolojik olarak telenjiyektazy makülaris eruptiva perstans tanısı konulan 16 yaşında erkek hastayı sunmaktayız. Olgunun 3 yaşından beri yüz, saçlı deri, palmoplantar bölge hariç gövdede daha yoğun olmak üzere ekstremitelerinde de yaygın birbiri ile birleşme eğiliminde 0.5-1 cm çaplı çok sayıda kırmızı-kahverengi hiperpigmente makülleri vardı. Nadir görülmesi, çocukluk çağına başlaması ve yaygın kutanöz tutulum nedeni ile sunulması uygun görüldü.

**Anahtar Kelimeler:** Mastositoz, Deri, Telenjiyektazy Makülaris Eruptiva Perstans.

Mastositozlar sıklıkla deri olmak üzere, gastrointestinal sistem, kemik iliği, karaciğer, dalak, kemikler ve santral sinir sistemi gibi organlarda mast hücre birikimi ile karakterize nadir görülen bir hastalık grubudur. Genellikle deri mastositozları ve sistemik mastositozlar olarak sınıflandırılır. Deri mastositozları deri mastositomasi, ürtikerya pigmentosa, diffuz kutanöz mastositoz ve telenjiyektazy makülaris eruptiva perstans (TMEP) olmak üzere dört grupta incelenir (1-5).

Burada TMEP tanısı konulan 16 yaşındaki olgunun nadir görülmesi, çocukluk çağına başlaması ve yaygın kutanöz tutulum nedeni ile sunumu uygun görüldü.

## Olgu

Onaltı yaşındaki erkek hasta tüm vücudunda kahverengi lekeler şikayeti ile polikliniğimize başvurdu. Hikayesinden şikayetlerinin 3 yaşında iken karın bölgesinde kırmızı lekeler olarak başlayıp 4-5 ay içinde tüm vücuduna yayıldığı ve kahverengi renk aldığı öğrenildi. Daha sonraki dönemlerde yeni leke oluşumu tariflemeyen hasta kaşıntının çok fazla olmadığını, kaşındığı zaman ise kabarıklık olmayan kızarıklıklar oluştuğunu ifade etti. Çocukluk döneminde başvurdukları hekimler tarafından verilen ismini hatırlamadıkları krem ve şuruplardan fayda görmediklerini

## ABSTRACT

### A Case Report of Telangiectasia Macularis Eruptiva Perstans

Telangiectasia macularis eruptiva perstans is a rare form of cutaneous mastocytosis mainly affecting adults and sometimes children. The clinical presentation is characterized by coalescing multiple, telangiectatic hyperpigmented macules on an erythematous base with the trunk most commonly affected. Systemic involvement may be seen.

In this article, we present the case of a 16-year-old male patient diagnosed as telangiectasia macularis eruptiva perstans clinically and histopathologically. Since he was three years old there were multiple coalescing widespread red-brown hyperpigmented macules 0.5-1 cm in diameter on trunk and extremities with his face, palms, sole and scalp being spared. Because of its rarity, onset of symptom in childhood and extensive cutaneous involvement we report this case.

**Key Words:** Mastocytosis, Skin, Telangiectasia Macularis Eruptiva Perstans.

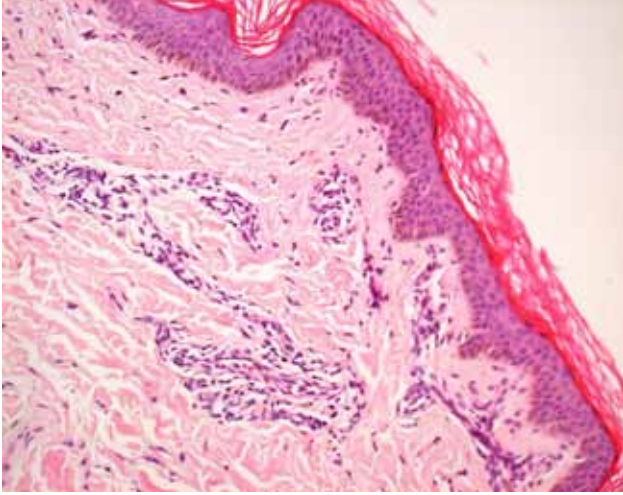
ifade ettiler.

Hastanın öz ve soy geçmişinde özellik yoktu. Sistem sorgulamasında eforla artan karın ağrısı şikayeti vardı. Diğer sistem muayeneleri normal olan hastanın dermatolojik muayenesinde yüz, saçlı deri ve palmoplantar bölge hariç gövdede daha yoğun olmak üzere ekstremitelerinde de olan yaygın, birbiri ile birleşme eğiliminde 0.5-1 cm çaplarında çok sayıda kahverengi makülleri vardı (Resim-1).

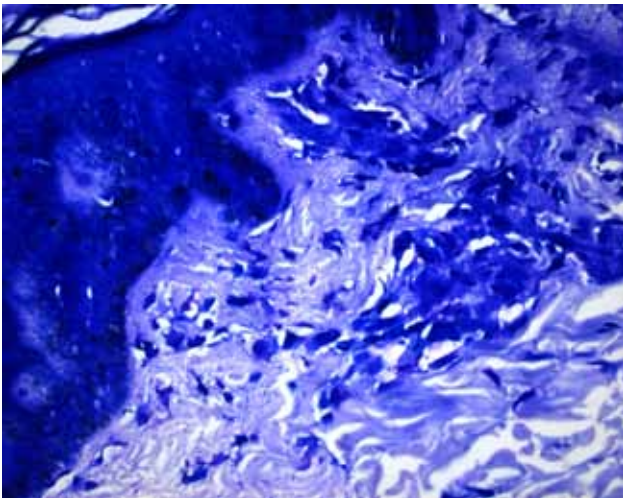


**Resim 1.** Gövdede ve kollarda yaygın 0.5-1 cm çaplı kırmızı-kahverengi maküller.

Laboratuvar tetkiklerinden rutin serum biyokimyasal analizi, tam idrar tetkiki, ASO, CRP, eritrosit sedimentasyon hızı, abdominal ultrasonografi (USG), akciğer grafisi, kemik iliği biyopsisi değerlendirilmesi normal sınırlarda olan hastanın hemogramında ve periferik yaymasında %28 (Normal değeri %1-5) eozinofil vardı. Hastanın kolundaki lezyonlardan alınan insizyonel deri biyopsisinin histopatolojik incelemesinde perivasküler yerleşimli bol miktarda mast hücresi ve seyrek eozinofil varlığı izlendi (Resim-2). Toluidin mavisi boyaması ile metakromatik boyanan perivasküler mast hücrelerinin artışı izlenmekteydi (Resim-3).



**Resim 2.** Histopatolojik incelemede perivasküler yerleşimli çok sayıda mast hücresi ve seyrek eozinofil görülmektedir (hematoksilen & eozin boyası, X 200)



**Resim 3.** Toluidin mavisi ile perivasküler mast hücre sayısında artma (toluidin mavisi X 400).

### Tartışma

Ürtikerya pigmentoza adultorum olarak da isimlendirilen TMEP deri mastositozlarının en az görülen formudur (1, 6). Genellikle erişkinlerde görülen hastalığın özellikle orta yaşlı obez kadınlarda sık görüldüğü düşünülmektedir (4-6). Bununla birlikte daha az sıklıkla çocuklarda ve bebeklerde de bildirilmiştir (2, 7). *Gibbs* ve ark. 2 yaşında bir TMEP'li olgu bildirmişlerdir (8). Olgumuzda hastalık 3 yaşında iken başlamış ve çok kısa sürede tüm vücudunu kaplamıştı.

Klinik olarak eritemli zeminde birbiri ile birleşme eğiliminde çok sayıda, asemptomatik, kahverengi hiperpigmente maküller vardır. Telenjektazi çok az veya hiç olmayabilir. Lezyonlar tipik olarak gövde yerleşimlidir (1, 3). Kutanoz mastositozun diğer formlarında görülen tahriş edilen lezyon bölgesinde ürtikeryal reaksiyon gelişmesi (*Darier* işareti) ile pruritus ve vezikül oluşumu TMEP'de genellikle görülmez (3, 4). Olgumuzda da kaşıma ve ovma ile eritem oluşmasına rağmen ürtikeryal papül ve plak gelişimi gözlenmedi. Vezikül oluşumu ve kaşıntı tariflemiyordu.

Mastositozların benign bir formu olup sadece kozmetik sorun oluşturmasına rağmen olguların 1/3'ünde sistemik tutulum olduğu bildirilmiştir (2). Sistemik tutulum olarak kemik iliğinin mast hücreleri ile infiltrasyonu ve splenomegali gösterilmiştir (4). Hasta yaşı mastositoz başladığında ne kadar büyükse, sistemik tutulum riski o kadar artmaktadır. Sistemik tutulum hastalığın başlangıcından altı yıl veya daha sonra da ortaya çıkabilir. Bu nedenle hastalar belli aralıklarla takip edilmelidir (9). Olgumuzun yapılan kemik iliği biyopsisi normal olup batın USG'sinde splenomegali görülmedi.

Mastositozların histopatolojisinde dermiste mast hücrelerinin sayısında yoğun artış görülür. TMEP'de bu mast hücrelerinin artışı süperfisyal vasküler pleksusun kapiller ve venüllerinin çevresinde yoğun olarak vardır ve vasküler genişlemeler ile birlikte görülür (4). *Toluidin* mavisi ve *Giemsa* boyaması ile mast hücrelerinin karakteristik metakromatik granülleri gösterilir (2).

Mastositozların tedavisi genellikle semptomatiktir. Hastalar anafaksi ve mast hücre degranülasyonuna yol açan faktörler konusunda bilgilendirilmelidir. Hayvan venomları, ilaçlar, aşırı soğuk maruziyeti, sıcak banyo, güneş banyosu, alkol ve mekanik irritasyondan kaçınmaları önerilmelidir. H1 reseptör antagonistleri şiddetli kaşıntı, flushing tedavisinde, H2 reseptör antagonistleri ise gastrit ve peptik ülser gibi gastrointestinal semptomların tedavisinde faydalıdır. H1 reseptör antagonisti etkisinin yanı sıra mast hücre aktivasyonunu inhibe eden ketotifen bir diğer tedavi seçeneğidir. Şiddetli sistemik tutulumu olan olgularda sistemik kortikosteroid ve PUVA tedavisi kullanılır (1,4,6). Olgumuzda ketotifen tedavisinin yanı sıra darband UVB tedavisi başlandı fakat hasta tedaviyi yarım bıraktı.

Kozmetik görünüm ve kaşıntıya bağlı rahatsızlık veren kronik bir hastalıktır. Fakat hastalarda sistemik mastositoz gelişebilir. Hastalar sistemik tutulum yönünden takip edilmelidir. Olgumuzda deri tutulumu dışında sistemik bir tutulum saptanmadı.

### Kaynaklar

1. Braun-Falco O, Plewig G, Wolff HH, Burgdorf WHC. Mastocytoses.

- Dermatology'de. 2. baskı Springer-Verlag Berlin 2000; 1649-1656.
2. Kökçam İ, Saral Y, Yavrucuoğlu E, Sağlam S. [Telangiectasia Macularis Eruptiva Perstans]. T Klin J Dermatol. 1997; 7(3): 203-207.
3. Odom RB, James WD, Berger TG. Dermal and subcutaneous tumors. Andrews' Diseases of the Skin'de. 9. Baskı. 2000; 733-799.
4. Hartmann K, Henz BM. Mastocytosis: recent advances in defining the disease. Br J Dermatol 2001; 144(4): 682-695.
5. İkizoğlu G, Köktürk A, Baz K, Düşmez Apa D, Güvenç U. [A case of bullous mastocytosis.] T Klin J Dermatol. 2008; 18(3): 208-211.
6. Akdeniz N. Telangiectasia macularis eruptiva perstans. Dermatoloji'de. Ed. Tüzün Y, Gürer MA, Serdaroğlu S, Oğuz O, Aksungur VL. 3. baskı, İstanbul, Nobel Tıp Kitabevleri, 2008; 2011-2013.
7. Middelkamp Hup MA, Heide R, Tank B, Mulder PG, Oranje AP. Comparison of mastocytosis with onset in children and adults. J Eur Acad Dermatol Venereol 2002; 16(2):115-120.
8. Gibbs NF, Friedlander SF, Harpster EF. Telangiectasia macularis eruptiva perstans. Pediatr Dermatol 2000; 17(3): 194-197.
9. Yıldırım M, Baysal V, Öztürk H, Sarı A. [Telangiectasia macularis eruptiva perstans: A case report]. T Klin J Med Sci 2002; 22(2):193-195.