

# Unilateral Nevoid Telenjiektazili Beş Olgu Sunumu

## Unilateral Nevoid Telangiectasis: Report of Five Cases

Zehra Aşiran Serdar, Şirin Yaşar, Canan Aslan, Pembegül Güneş\*, Cuyan Demirkese\*\*

Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

\*Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

\*\*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

### Özet

Unilateral nevoid telenjiektazi (UNT), unilateral dağılım gösteren, yüzeysel telenjiektazik yamalarla karakterize, nadir görülen bir hastalıktır. Konjenital ve akiz olmak üzere iki tipi tanımlanmıştır. Akiz form gebelik, puberte, siroz, hepatit C ile birlikte görülebilir. Ayrıca sağlıklı olgularda bildirilmiştir. Etiyolojisinde kanda östrojen seviyelerinin yüksekliği ve/veya tutulan deride östrojen ve progesteron reseptörlerinin artışının bu tabloya neden olduğu ileri sürülmektedir. Burada altta yatan bir hastalık tespit edilemeyen, 26-33 yaşları arasında dört erkek olgu ile hepatit B taşıyıcılığı saptanan 18 yaşında akiz UNT tanısı konan bir bayan olgu sunulmaktadır. Unilateral nevoid telenjiektazi nadir görülmesi nedeniyle literatür bilgileri ile birlikte tartışılmıştır. (*Turkderm 2010; 44: 220-3*)

**Anahtar Kelimeler:** Unilateral nevoid telenjiektazi, telenjiektazi

### Summary

Unilateral nevoid telangiectasia (UNT) is a rare cutaneous disorder characterized by superficial telangiectasias distributed unilaterally. UNT can be congenital or acquired. Acquired UNT may be seen during pregnancy, puberty, and in association with cirrhosis and hepatitis C. Besides, the disease has been reported in healthy individuals. In the etiology, elevated blood estrogen levels and/or increased estrogen and progesterone receptors in the involved skin are suggested to cause this disorder. Here, we present four male patients aged 26-33 years, without an identified underlying disease and an 18-year-old female hepatitis B carrier with diagnosis of acquired UNT. Since UNT is seen rarely, it is discussed in the light of the literature data. (*Turkderm 2010; 44: 220-3*)

**Key Words:** Unilateral nevoid telangiectasia, telangiectasia

### Giriş

Unilateral nevoid telenjiektazi(UNT) 1899 yılında Blaschko tarafından tanımlanan, konjenital veya edinsel olarak gelişen, unilateral dağılım gösteren yüzeysel telenjiektazik yamalarla karakterize nadir görülen kutanöz bir bozukluktur<sup>1,2</sup>. Kanda östrojen seviyelerinin yüksekliği ve/veya tutulan deride östrojen ve progesteron reseptörlerinin artışının bu tabloya neden olduğu ileri sürülmektedir. UNT büyük çoğunlukla gebelik, puberte, oral kontraseptif

kullanımı, alkolik siroz gibi kanda östrojen artışının görüldüğü durumlarla ilişkilidir<sup>2</sup>.

Burada altta yatan herhangi bir neden saptanamayan 4 erkek olgu ile hepatit B taşıyıcısı olan edinsel UNT'li bir bayan olgu sunulmaktadır.

### Olgu 1

Yirmi yedi yaşında erkek hasta polikliniğimize 5-6 yıldır yüzün sol yarısında, boyunda, kollarda, ele doğru uzanan kızarıklık şikayeti ile başvurdu. Özgeçmişinde

**Yazma Adresi/Address for Correspondence:** Dr. Canan Aslan, Esenekent Mahallesi, Umut Sok. No: 67/1 Maltepe, İstanbul, Türkiye  
Tel: +90 216 427 06 16 E-posta: drcananaslan@yahoo.com **Geliş Tarihi/Received:** 07.03.2010 **Kabul Tarihi/Accepted:** 27.04.2010

*Turkderm-Deri Hastalıkları ve Frengi Arşivi Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.  
Turkderm-Archives of the Turkish Dermatology and Venerology, published by Galenos Publishing.*

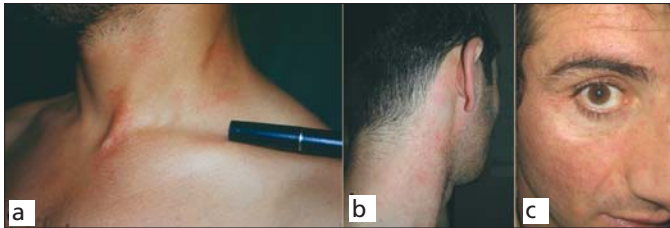
alkol alımı, hepatit hikayesi ve ilaç kullanımı yoktu. Hastanın yapılan dermatolojik muayenesinde C3-C4-C5 dermatomu boyunca uzanan telenjektazi mevcut olup ayrıca boyun sol lateralinde doğuştan beri mevcut olduğunu söylediği 2x0,5 cm. çapında eritemli maküler lezyon tespit edildi (Resim 1a). Oral mukozada lezyon olmayan hastada palmar eritem, asit, hepatosplenomegali saptanmadı. Laboratuvar testlerinde ALT, AST, GGT, serum östrojen ve testesteron düzeyleri normaldi. Hepatit ve HIV serolojisi negatif olarak saptandı. Yapılan histopatolojik incelemede epidermis düzenli yapıda, papiller dermiste hafif ödem, hafif lenfosit infiltrasyonu ve dilate kapiler yapı tespit edildi (Resim 2a). Doku östrojen reseptör analizi negatif olarak değerlendirildi.

## Olgu 2

Yirmi altı yaşında erkek hasta polikliniğimize, 7-8 yıldır boyun sol yarısında kızarıklık şikayeti ile başvurdu. Hastanın özgeçmişinde alkol alımı, ilaç kullanımı ve hepatit mevcut değildi. Yapılan dermatolojik muayenesinde C3 dermatomuna uyan sol yarıda arada sağlam doku alanlarının bulunduğu telenjektaziler mevcuttu. Oral mukoza doğal, sistem muayenesi normaldi. Laboratuvar incelemesinde ALT, AST, GGT, serum östrojen düzeyleri normaldi. Hepatit ve HIV serolojisi negatif olarak tespit edildi. Yapılan histopatolojik incelemede epidermiste sepeti hiperkeratoz ve düzenli görünüm, papiller dermiste içleri eritrosit dolu dilate yapılar izlendi (Resim 2b). Doku östrojen reseptör düzeyi negatif olarak geldi.

## Olgu 3

Otuz üç yaşında erkek hasta 3-4 yıldır sağ boyunda kızarıklık şikayeti ile başvurdu. Özgeçmişinde alkol kullanımı, ilaç alımı, hepatit hikayesi mevcut değildi. Hastanın dermatolojik muayenesinde C3 dermatomu boyunca uzanan sağ boyun bölgesinde telenjektazi vardı (Resim 1b). Oral mukozası salim olan hastada palmar eritem, asit, hepatosplenomegali tespit edilmedi. Yapılan laboratuvar incelemelerinde ALT, AST, GGT, serum östrojen ve total testesteron düzeyleri normaldi. Hepatit ve HIV serolojisi negatif olarak saptandı. Histopatolojik incelemede epidermis düzenli yapıda, papiller ve yüzeyel dermiste kapiller ve



Resim 1a, b, c: Dermatolojik muayenede C3-C4-C5 dermatomları boyunca segmental uzanım gösteren telenjektazi, b: Sağ boyunda C3 dermatomunda segmental dağılan telenjektazi, c: Sağ yüz yarısında eritematöz lezyon

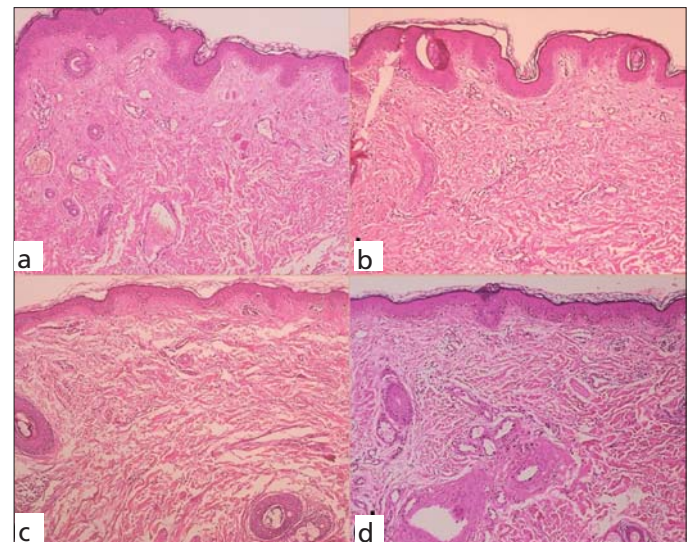
venüllerde sayıca hafif artış, fokal vasküler ektaziler, perivasküler seyrek lenfosit artışı izlendi (Resim 2c). Doku östrojen reseptör düzeyi negatif olarak geldi.

## Olgu 4

Yirmi dokuz yaşında erkek hasta 2 yıldır sağ yüzde kızarıklık şikayeti ile başvurdu. Hastanın özgeçmişinde alkol alımı, ilaç kullanımı ve hepatit mevcut değildi. Yapılan dermatolojik muayenesinde sağ yüz yarısında, dudakta ve yanakta telenjektazi izlendi (Resim 1c). Oral mukoza salim olan hastada palmar eritem, hepatosplenomegali, asit tespit edilmedi. Yapılan laboratuvar incelemelerinde ALT, AST, GGT, serum östrojen düzeyleri normal olarak geldi. Hepatit ve HIV serolojisi negatifti. Histopatolojik incelemede epidermis düzenli yapıda, yüzeyel dermiste küçük damarlarda hafif artma, perivasküler lenfositik hücre infiltrasyonu, retiküler dermiste fokal alanda lobulasyon gösteren arteriol ve küçük çaplı damar toplulukları tespit edildi (Resim 2d). Doku östrojen reseptör düzeyi negatif olarak saptandı.

## Olgu 5

On sekiz yaşında kadın hasta polikliniğimize 6 yıldır gövde ve uyluk sağ yarısında mevcut olan kızarıklık şikayeti ile başvurdu. Hastanın alkol ve ilaç kullanım öyküsü yoktu. Dermatolojik muayenesinde T10-L2 dermatomuna uyan bölgede vücut sağ yarısında telenjektazi izlendi. Oral mukozası doğaldı. Palmar eritem, hepatosplenomegali, asit tespit edilmedi. Yapılan laboratuvar incelemelerinde AST:52 U/L (normal değeri:0-28) olarak geldi. HbsAg pozitif, hepatit C ve HIV serolojisi negatif olarak ölçüldü. Histopatolojik incelemesinde papiller ve yüzeyel dermiste kapiller ve venüllerde artma, perivasküler lenfositik infiltrasyonu tespit edildi.



Resim 2a,b,c,d: Papiller dermiste orta derecede ödem, lenfositik infiltrasyon ve dilate kan damarları

Doku östrojen reseptörü negatif olarak saptandı. Tüm olguların klinik ve demografik özellikleri Tablo 1'de özetlenmiştir.

## Tartışma

UNT, 1899'da Blaschko tarafından ilk kez tanımlanmış, daha sonra farklı yazarlar tarafından çok sayıda olgu bildirilmiştir<sup>1</sup>. UNT, primer telenjektaziler arasında yer alan, genellikle edinsel olarak görülen nadir bir sendromdur<sup>2</sup>. Hastalık konjenital ve edinsel olarak iki alt tipe ayrılmaktadır<sup>3</sup>. Konjenital UNT nadir görülür ve yenidoğan döneminde veya daha sonra ortaya çıkar. Bu form daha çok erkeklerde görülmektedir<sup>1,4</sup>. Edinsel UNT ise ergenlik dönemi ve hamilelikte daha fazla görülmesine rağmen, herhangi bir yaşta da gelişebilir<sup>1</sup>. UNT lineer bir patern gösteren, küçük veya büyük lezyonlar şeklinde karşımıza çıkabilir<sup>1</sup>. Genellikle 3. ve 4. servikal dermatomları tutmakla beraber torasik ve diğer dermatomları da etkileyebilir<sup>1,4</sup>. Olgularımızın başlangıç yaşı 21-27 arasında değişmekte ve genellikle servikal dermatomlar tutulmaktadır. Bir olguda yüz tutulumu varken diğer olgumuz daha erken başlangıçlı olup torasik ve lumbal dermatom tutulumu mevcuttu.

UNT'nin etyolojisi tam olarak bilinmemekle beraber, birkaç teori öne sürülmektedir<sup>5,6</sup>. Teorilerden birinde özellikle kan östrojen düzeyinin artması sonucu hedef dokuda telenjektazilerin meydana gelebileceği öne sürülmektedir. Östrojen anjiojenik bir faktörü (endotelial hücre büyüme faktörü, fibroblast büyüme faktörü veya anjiojenin) uyararak telenjektaziye yol açabilir<sup>2,5</sup>. UNT'nin ergenlik dönemi, hamilelik, kronik karaciğer hastalığı gibi hiperöstrojenik durumlarla birliktelik göstermesi de bu teoriyi destekler<sup>4</sup>. Jucas ve arkadaşları ise, kan östrojen seviyelerinin yüksek olmaması durumunda bile, östrojenik uyarının hedef dokuda başlatıcı faktör olarak rol oynayabileceğini ileri sürmüşlerdir<sup>7</sup>. Bunun nedeni tutulan damarların endotelinde östrojen reseptörlerine karşı hassasiyetin artmış olmasıdır. Muhtemelen bu hedef organlar dermatomal paternde dağılım göstermektedir<sup>7</sup>. Bunu destekleyecek şekilde Uhlın ve arkadaşları UNT'li bir hastada tutulan deride östrojen ve progesteron reseptörlerinin

arttığını göstermişlerdir<sup>8</sup>. Ancak daha sonra yapılan birçok çalışmada östrojen ve progesteron reseptörlerinin arttığı tespit edilememiştir<sup>9</sup>. Buna karşılık Beacham ve arkadaşları ise UNT'li bir olguda progesteron reseptörlerini gösterirken, östrojen reseptörlerini gösterememişlerdir<sup>10</sup>. Olgularımızda da kanda östrojen düzeyleri normal ve dokuda östrojen reseptörleri negatif bulunmuştur. Bazı yazarlar bu reseptörlerin gösterilememesinin, düşük düzeyde östrojen ve progesteron reseptörlerini tespit edebilecek, yeterince hassas ölçümlerin yapılamamasından kaynaklanabileceğini savunmuşlardır<sup>9</sup>. Ayrıca Jucas ve arkadaşları östrojen veya henüz bilinmeyen bir metabolitin ölçülebilir kan düzeylerinde olmaması nedeni ile, UNT'e yol açabileceğini ileri sürmüşlerdir<sup>7</sup>. Bir başka teori ise UNT'li olgularda telenjektazinin hormonal bir patolojiye bağlı olmadığı, embriyolojik gelişim sırasında somatik mutasyon sonucu oluşan hücre popülasyonunun mosaizmine bağlı olduğu görüşüdür. Lezyonların unilateral oluşu, somatik mutasyonlar nedeniyle reseptörlerin dermatomal dağılımı ile ilişkili olabilir<sup>1</sup>. Becker nevusun eşlik ettiği UNT'li bazı olgular mosaizim ile açıklanabilir<sup>1</sup>. UNT'li hastaların %20'sinde sistemik patolojilere bağlı östrojen yükseklikleri sonucu bu bozukluk oluşmasına karşın, %80'inde herhangi bir patoloji tespit edilememiştir<sup>1</sup>. UNT puberte, hamilelik, alkolizm, oral kontraseptif kullanımı, kronik karaciğer hastalığı, HCV enfeksiyonu, karsinoid sendrom, tiroid hastalığı ile birlikte olabilir<sup>9</sup>. Ancak sağlıklı bireylerde de görülebilmektedir<sup>4,5</sup>. Olgularımızın dördünde, sistemik patolojiler açısından yapılan klinik muayeneler ve laboratuvar tetkikleri normal olarak değerlendirildi. Bir olgumuzda hepatit B taşıyıcılığı tespit edildi. Literatürde hepatit B taşıyıcılığı olan ancak karaciğer enzim düzeyleri, serum östrojen ve progesteron düzeyleri normal olan ve doku östrojen reseptör düzeyleri negatif olarak tespit edilen iki hasta bildirilmiştir<sup>11</sup>. Bizim olgumuzda hepatit B yüzey antijeni pozitif ve karaciğer enzimlerinden AST değeri yüksek olarak tespit edildi. Literatürde hepatit C'nin eşlik ettiği iki olgu tanımlanmıştır<sup>2</sup>. Bu hastalarda hepatit C ve hepatit B ile birliktelik tesadüfi olabileceği gibi karaciğer metabolizmasındaki defekte bağlı olarak, östrojen düzeylerinin artması suçlanmaktadır<sup>2</sup>.

**Tablo 1.** Olguların demografik ve bazı klinik özellikleri

	Olgu 1	Olgu 2	Olgu 3	Olgu 4	Olgu 5
Yaş/ Cinsiyet	27/ Erkek	26/ Erkek	33/ Erkek	29/ Erkek	18/Kadın
Lezyonların lokalizasyonu	Yüz sol yarısı boyun ve kol	Boyun sol yarısı	Boyun sağ yarısı	Yüzün sağ yarısı	Gövde ve uyluk sağ yarısı
Tutulan dermatom	C3-C4-C5	C3	C3	—	T10-T11-T12-L1-L2
Lezyon süresi	5-6 yıl	7-8 yıl	3-4 yıl	2 yıl	6 yıl
Alkol, ilaç kullanımı ve hepatit öyküsü	—	—	—	—	Hepatit B taşıyıcı
Palmar eritem, asit, organomegali	—	—	—	—	—
Serum testesteron düzeyi	Normal	Yapılamadı	Normal	Yapılamadı	Yapılamadı
Serum östrojen düzeyi	Normal	Normal	Normal	Normal	Yapılamadı
Hepatit serolojisi ve AntiHIV	Negatif	Negatif	Negatif	Negatif	HbsAg pozitif
ALT,AST, GGT	Normal	Normal	Normal	Normal	AST:52U/L (0-28)



Sonuç olarak UNT etyolojisi ve patogenezi halen açığa kavuşturulamamış, nadir görülen bir durum olarak değerlendirilmektedir. Olgu sayısının artması ve doku östrojen reseptörlerinin saptanmasında kullanılabilecek daha duyarlı yöntemlerin geliştirilmesi patogeneze ışık tutacaktır.

### Kaynaklar

1. Karakas M, Durdu M, Sönmezoğlu S, Akman A, Gumurdulu D: Unilateral nevoid telangiectasia. *J Dermatol* 2004;31:109-12.
2. Hynes LR, Shenefelt PD: Unilateral nevoid telangiectasia: occurrence in two patients with hepatitis C. *J Am Acad Dermatol* 1997;36:819-22.
3. Kreft B, Marsch WC, Wohlrab J: Unilateral nevoid telangiectasia syndrome. *Dermatology* 2004;209:215-7.
4. Fındık G, Aydın F, Yıldız L, Şentürk N, Cantürk T, Turanlı AY: Unilateral nevoid telenjektazi. *Türkdern* 2005;39:211-3.
5. Taşkapan O, Harmanyeri Y, Sener O, Aksu A: Acquired unilateral nevoid telangiectasia syndrome. *Acta Derm Venereol* 1997;77:62-3.
6. Kavak A, Kutluay L: Unilateral nevoid telangiectasia and hyperthyroidism: a new association or coincidence? *J Dermatol* 2004;31:411-4.
7. Jucas JJ, Rietschel RL, Lewis CW: Unilateral nevoid telangiectasia. *Arch Dermatol* 1979;115:359-60.
8. Uhlin SR, McCarty KS: Unilateral nevoid telangiectasia syndrome: the role of estrogen and progesterone receptors. *Arch Dermatol* 1983;119:226-8.
9. Tok J, Berberian BJ, Sulica VI: Unilateral nevoid telangiectasia syndrome. *Cutis* 1994;53:53-4.
10. Beacham CE, Kurgansky D: Unilateral nevoid telangiectasia syndrome associated with metastatic carcinoid tumor. *Br J Dermatol* 1991;124:86-8.
11. Almazán-Fernández FM, Guiote MV, Burkhardt P, Naranjo R: Unilateral nevoid telangiectasis in a patient with chronic hepatitis B virus infection. *Actas Dermosifiliogr* 2009;100:82-3.