

Kutis Marmorata Telenjektazika Konjenita: Olgu sunumu

Mustafa Atasoy*, Cihangir Aliağaoğlu**, Engin Sezer***,
Teoman Erdem*, Ali Karakuzu*

*Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Anabilim Dalı,

**Erzurum Numune Hastanesi Dermatoloji Kliniği

*** Gaziosmanpaşa Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Anabilim Dalı

Özet

Kutis marmorata telenjektazika konjenita (KMTK) nadir görülen, persistan kutis marmorata, telenjektaziler ve flebektazilerle karakterize kütanöz vasküler bir hastalıktır. Doğumda ya da hemen sonra lezyonlar farkedilir. Tutulan bölgelerde atrofi ve ülser gibi değişiklikler olabilir. Kutis marmorata telenjektazika konjenitaya vücut asimetrisi, vasküler anomaliler ve glokom gibi çeşitli anomalilerin eşlik ettiği bildirilmiştir. Etyopatogenezi bilinmemektedir. Dört yaşındaki erkek hastamızın alt ekstremitelerinde ve üst göz kapaklarında retiküler tarzda telenjektazik döküntüler ve sağ ayak tabanında ülsere bir lezyon vardı. Eşlik eden herhangi bir anomali yoktu. Kutis marmorata telenjektazika konjenitayı nadir görülen bir hastalık olması nedeniyle sunmayı uygun bulduk.

Anahtar Kelimeler: Kutis marmorata telenjektazika konjenita

Atasoy M, Aliağaoğlu C, Sezer E, Erdem T, Karakuzu A. Kutis marmorata telenjektazika konjenita: olgu sunumu. *Türkderm* 2006;40(1):27-29

Summary

Cutis marmorata telangiectatica congenita (CMTC) is a rarely seen vascular disease characterised by persistent cutis marmorata, telangiectasia and phlebectasia. The lesions appear during or immediately after labour. Some changes, like atrophy or ulcer, may be seen in the involved areas. Some anomalies, such as body asymmetry, vascular anomalies and glaucoma, may be seen in this disorder. The etiopathogenesis is unknown. A four year old boy had reticular telangiectatic eruptions on the lower extremities and upper eyelids, and an ulcerated lesion on the sole of the right foot. There was no concomitant anomaly. We present this case because of its rarity.

Key Words: Cutis marmorata telangiectatica congenita

Atasoy M, Aliağaoğlu C, Sezer E, Erdem T, Karakuzu A. Cutis marmorata telangiectatica congenita: A case report. *Türkderm* 2006;40(1):27-29

Kutis marmorata telenjektazika konjenita (KMTK) ilk olarak 1922'de Van Lohuizen tarafından tanımlanmış, nadir görülen kütanöz vasküler bir hastalıktır. Doğumda ya da hemen sonra farkedilen persistan kutis marmorata, telenjektaziler ve flebektaziler hastalığın temel klinik özellikleridir. Tutulan deri alanında atrofi ve bazen de ülserler görülebilir¹⁻³. Tutulum lokalize veya jeneralize olabilir^{2,3}. Hastaların yaklaşık yarısında vücut asimetrisi, farklı vasküler anomaliler ve glokom gibi çeşitli anomaliler eşlik edebilir⁴. Her iki cinsi eşit olarak tutan bu tablo sporadik olarak kabul edilmektedir^{1,2}. Etyopatogenezi tam olarak bilinmemektedir.

Hastaların yaklaşık yarısında retiküler vasküler paternde ilk iki yıl içinde belirgin düzelme görülür. Dünya literatüründe şimdiye kadar 200'den fazla olgu bildirilmiştir².

Olgu

Dört yaşındaki erkek hasta, doğduğundan beri var olduğu belirtilen, yüzünde ve bacaklarında düzelmeyen döküntü şikayeti ile ailesi tarafından kliniğimize getirildi. Öz geçmişinde özellik yoktu. Ailesinde benzer döküntüsü olan kimse yoktu.

Dermatolojik muayenesinde her iki bacakta retiküler

Yazışma Adresi: Uzm.Dr. Cihangir Aliağaoğlu, Hacı Salih Efendi Mah. Huzur İş Apt. F Blok Kat: 4 Yenişehir-Erzurum
Cep Tel: 0533 5695517 E-posta: caliagaoglu@yahoo.com **Alındığı tarih:** 24.09.2003 **Kabul tarihi:** 19.01.2004

Not: Bu makale 2003 Lütü Tat Sempozyumunda poster olarak sunulmuştur.



paternde, kırmızı-pembe renkte telenjektazik döküntüler vardı. Döküntüler özellikle ayak bilekleri, ayak tabanı ve ayağın üst kısmında yoğunlaşmıştı. Bu döküntüler her iki diz kapağına kadar yoğunluğu azalarak devam etmekteydi. Her iki uyluk bölgesinde ise döküntüler belli belirsiz görünümdeydi. Sağ ayak tabanında ise üzeri siyah renkte krutla kaplı, 2-3 cm çapında, düzensiz sınırlı ülserle bir alan gözlemlendi. Ayrıca her iki üst göz kapağında telenjektaziler vardı (Şekil 1-3). Hastanın yapılan laboratuvar tetkiklerinde hemogram, sedimentasyon, tam kan biyokimyası ve rutin idrar tetkiki normaldi. Kranial MRI'ında patoloji yoktu. Batın USG ve kardiyak EKO normaldi. Göz muayenesinde patoloji tespit edilmedi. Hastaya hikaye ve klinik bulgular eşliğinde kutis marmorata telenjektazika konjenita tanısı konuldu. Ayak tabanındaki ülserle yönelik antibakteriyel ve epitelizan topikal preparatlar uygulandı.

Tartışma

Konjenital jeneralize flebektazi, nevus vaskularis retikularis, konjenital flebektazi, livedo telenjektazika, konjenital livedo retikularis ve van Lohuizen sendromu gibi değişik isimlerle de adlandırılan kutis marmorata telenjektazika konjenita (KMTK) ilk defa 1922 yılında van Lohuizen tarafından tanımlanmıştır². Koyu eritematöz menekşe rengi persistan retiküler vasküler ağ yapısı, telenjektaziler ve flebektaziler hastalığın temel klinik özellikleridir. Tutulan deri bölgesinde atrofi ve zaman zaman da ülserler görülebilir¹⁻³. Tablo doğumda (%94) ya da doğumdan hemen sonra farkedilir². Her iki cinsi eşit olarak tutar^{1,2}; olguların tamamına yakını sporadiktir, oldukça az ailesel olgu bildirilmiştir³. Bizim olgumuzda da KMTK doğumda farkedilmisti. Aile hikayesi olmadığı için sporadik olarak değerlendirildi. Ayrıca sağ ayak tabanında üzeri kurutlu ülserle bir alan gözlemlendi.

Lezyonlar lokalize ya da jeneralize olabilir. Hastaların %60 hastada lezyonlar lokalizedir. Lokalize lezyonlar sıklıkla segmenter ve unilateraldir. Lokalize KMTK en sık olarak ekstremiteleri, özellikle de alt ekstremiteleri tutar (%47.5). Bunu gövde ve yüz takip eder. Derinin tamamının diffüz tutulumu

bildirilmemiştir². Bizim hastamızda da lezyonlar her iki alt ekstremitede idi. Ek olarak yüz bölgesinde sadece her iki üst göz kapağı tutulmuştu.

Olguların yarısından fazlasında (%61, %68.3, %80) KMTK'ya eşlik eden farklı anomaliler bildirilmiştir^{1,5,6}. En sık gözlenenler vücut asimetrisi (genellikle hemiatrofi ya da hemihipertrofi), diğer vasküler anomaliler (en sık kapiller malformasyonlar) ve glokomdur⁴. Ayrıca konjenital pigment nevus, cafe au lait lekeleri, belirgin mongol lekesi, sindaktili, aplasya kutis, multikistik renal hastalık, hipospadiyas ve kardiyak malformasyonlar da bildirilmiştir². Ayrıca 1997 yılında Clayton-Smith ve ark. ve Moore ve ark. birbirlerinden bağımsız olarak makrosefali-KMTK sendromunu tarif etmişlerdir. Bu sendromda KMTK, makrosefali, üst dudak ve filtrumda nevus flammeus ve sindaktili tanımlanmıştır. Hastaların çoğunda yüksek doğum ağırlığı, hipotoni, eklem gevşekliliği, hiperelastik deri de bildirilmiştir^{7,8}. Bizim hastamızda deri patolojisi haricinde herhangi bir anomali yoktu.

KMTK'da tanı klinik özelliklere dayanarak konur. Histolojik bulgular spesifik olmadığı için biyopsi endikasyonu yoktur¹⁻³. Histopatolojisinde dilate kapillerler ve venler ve vasküler fibrozis görülür. Hiperkeratoz, dilate lenfatikler ve venöz tromboz da görülebilir. Bazı biyopsilerde çok az değişiklik olabilir



Şekil 2: Her iki ayaktan bacaklara doğru uzanan telenjektaziler.



Şekil 1: Her iki gözkapaklarında telenjektaziler.



Şekil 2: Sağ ayak tabanında üzeri kurutlu ülserle lezyon.

bazen de hiç bir değişikliğe rastlanmaz³. Biz de hastamıza klinik bulgulara dayanarak KMTK tanısı koyduk.

KMTK başlıca fizyolojik kutis marmorata ve neonatal lupus lezyonlarından ayrılmalıdır. Fizyolojik kutis marmorata yaşamın ilk haftalarında görülen soğuğa karşı fizyolojik bir yanıtıdır. Daha ince simetrik paternde gövde ve ekstremitelerde oluşan retiküler görünümdür. Vücudun ısınması ile kaybolur^{1,2,4}. Neonatal lupusta deri lezyonları hızlı bir şekilde düzelir. Annede ve bebekte ANA ve anti-Ro/SSA antikör çalışılarak ayırıcı tanı yapılabilir⁹.

KMTK'nın prognozu eşlik eden anomalilere bağlıdır. Sadece deri lezyonu olanlarda prognoz iyi olarak kabul edilir. İki yıl içinde olguların yaklaşık yarısında retiküler vasküler paternde belirgin düzelme gözlenir. Neden bir kısım hastalarda düzelme olurken diğerlerinde düzelme olmadığı konusu açıklığa kavuşturulamamıştır. Prognozu gösterecek bir faktör ya da klinik işaret tespit edilememiştir². Uzun süren KMTK'da kronik ülserasyonlar oluşabilir⁴. Bizim hastamızda da doğuştan daha belirgin olan retiküler vasküler paternin giderek silikleşerek kaybolduğunu hikayeden tespit ettik. Ayrıca hastanın sağ ayak tabanındaki ülserin bir yıldır devam etmekte olduğunu öğrendik. Ayak tabanındaki ülser için antibakteriyel ve epitelizan merhemleri bir ay süreyle uyguladık. Belirgin bir düzelme görüldü. Hastanın travmalardan mümkün olduğu kadar kaçınması ve uygun ayakkabılar giymesi önerildi.

Sonuç olarak KMTK nadir görülen bir hastalıktır. Hastalığa başka anomalilerin eşlik edip etmediği saptanmalı ve bu konuda aile bilgilendirilmelidir.

Kaynaklar

1. Gerritsen MJ, Steijlen PM, Brunner HG, Rieu P: Cutis marmorata telangiectatica congenita: report of 18 cases. *Br J Dermatol* 2000;142(2):366-9.
2. Amitai DB, Fichman S, Merlob P, Morad Y, Lapidoth M, Metzker A: Cutis marmorata telangiectatica congenita: clinical findings in 85 patients. *Pediatr Dermatol* 2000;17(2):100-4.
3. Grevelink SV, Mulliken JB: Vascular Anomalies. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*, Ed. Freedberg IM, Eisen A Z, Wolff K, Austen K F et al. 5th Ed. New York, Mc Graw - Hill Company, 1999; 1175-1194.
4. Mazereeuw-Hautier J, Carel-Caneppele S, Bonafe JL: Cutis marmorata telangiectatica congenita: report of two persistent cases. *Pediatr Dermatol* 2002;19(6):506-9.
5. Pehr K, Moroz B: Cutis marmorata telangiectatica congenita: long-term follow-up, review of the literature, and report of a case in conjunction with congenital hypothyroidism. *Pediatr Dermatol* 1993;10(1):6-11.
6. Devillers AC, de Waard-van der Spek FB, Oranje AP: Cutis marmorata telangiectatica congenita: clinical features in 35 cases. *Arch Dermatol* 1999;135(1):34-8.
7. Clayton-Smith J, Kerr B, Brunner H, Tranebjaerg L, Magee A, Hennekam RC, Mueller RF, Brueton L, Super M, Steen-Johnsen J, Donnai D: Macrocephaly with cutis marmorata, haemangioma and syndactyly-a distinctive overgrowth syndrome. *Clin Dysmorphol* 1997;6(4):291-302.
8. Moore CA, Toriello HV, Abuelo DN, Bull MJ, Curry CJ, Hall BD, Higgins JV, Stevens CA, Twersky S, Weksberg R, Dobyns WB: Macrocephaly-cutis marmorata telangiectatica congenita: a distinct disorder with developmental delay and connective tissue abnormalities. *Am J Med Genet* 1997;70(1):67-73.
9. Braun-Falco O, Plewing G, Wolff HH, Burgdorf WHC: *Dermatology*, 2nd ed. Berlin: Springer-Verlag, 2000;917-918.