

## Mali Tipi Akroanjiodermatit: Olgu Sunumu

## Mali Type Acroangioidermatitis: Case Report

Cihangir Aliağaoğlu, Özgül Balık, Mustafa Atasoy\*  
Ömer Onbaş\*\*, Eşref Kabalar\*\*\*Erzurum Numune Hastanesi Dermatoloji ve \*\*\*Patoloji Kliniği  
Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi \*Dermatoloji ve \*\*Radyoloji Anabilim Dalı, Erzurum, Türkiye

## Özet

Akroanjiodermatit klinik ve histopatolojik olarak Kaposi sarkomuna benzeyen selim vasküler bir dermatozdur. 70 yaşında bayan hastanın her iki bacağına variköz damarlar, staz bulguları ile beraber morumsu-siyah makül, papül ve plaklar saptandı. Histopatolojik incelemede hiperkeratoz, irregüler akantoz, üst dermiste perivasküler lenfositik infiltrasyonla beraber dilate damarlar ve fibrozis saptandı. Bu bulgularla akroanjiodermatit tanısı konarak, yeni literatür gözden geçirilerek tartışıldı. (*Türkderm 2006; 40 (Özel Ek B): B10-B12*)

**Anahtar Kelimeler:** Akroanjiodermatit, venöz staz

## Summary

Acroangioidermatitis is a benign vascular dermatose, that clinically and histopathologically is similar to Kaposi's sarcoma. Findings of stasis, along with purple-black macules, papules and plaques were detected in both legs of 70 year old female. Histopathological examination revealed hyperkeratosis, irregular acanthosis, perivascular lymphocytic infiltration along with dilated vessels and fibrosis in upper dermis. The dermatosis of acroangioidermatitis will be discussed with the review of literature. (*Turk-derm 2006; 40 (Suppl B): B10-B12*)

**Key Words:** Acroangioidermatitis, venous stasis

Akroanjiodermatit (AAD) ilk kez 1926'da Chaix tarafından kronik venöz staz bölgesinde görülen, Kaposi sarkomuna benzeyen plak ve nodüller olarak tanımlanmıştır<sup>1,2</sup>. Daha sonraki yıllarda kronik venöz yetmezlikli (KVY) hastalar, arteriyovenöz (AV) fistüllü olgularda da benzer tablonun tanımlanması üzerine 1969 yılından itibaren psödo-Kaposi sarkomu olarak da anılmaya başlanmıştır<sup>3</sup>. AAD yaşla beraber sıklığı artan bir hastalık olup, erkeklerde kadınlara oranla daha sık görülür<sup>2,3</sup>.

Etyolojisi tam aydınlatılmamakla beraber; akiz ve konjenital venöz yetmezlikler, konjenital AV malformasyonlar (Klippel-Trenaunay sendromu), iyatrojenik AV fistüllü hastalar (hemodiyaliz), posttravmatik AV fistül oluşumu, ekstremitte amputasyonu sonucu oluşan güdük alanında AAD'nin klinik bulguları ortaya çıkabilmektedir<sup>3,5</sup>.

KVY zemininde AAD gelişen olgularda genellikle bilateral yüzeysel venlerde variköz genişlemeler, yer yer deride incelleme, hemosiderin birikimi, kserozis, ödem,

kılcal damarlanmada artma gibi staz bulguları ile beraberdir<sup>6</sup>. Varis bulguları 45 yaş üzerinde ve bayanlarda üç kat daha sık görülür. Primer variköz venler ya postdural zorlama (mesleğe bağlı) ya da konjenital valvuler agenezis sonucu oluşur. Sekonder variköz venlerde kapakçık fonksiyonu normaldir ancak AV fistül veya abdominal kitle, gebelik gibi obstrüksiyonlar sonucu yüzeysel venlerde aşırı derecede genişleme ve basınç artışı söz konusudur<sup>6</sup>.

Mali tipi AAD ileri yaşlarda, genellikle bilateral ve staz dermatiti ile beraber görülür<sup>1,4</sup>.

## Olgu

Yetmiş yaşında 10 yıldır varis şikayeti olan bayan hasta, son bir yıldır bacaklarında çıkan mor lekeler nedeniyle başvurdu. Hastanın öz ve soy geçmişinde bir özellik yoktu. Muayenesinde diğer sistemler normal bulundu.

**Yazışma Adresi:** Dr. Cihangir Aliağaoğlu, Hacı Salih Efendi Mah. Huzur-İş Apt. F Blok Kat: 4 Yenisehir, Erzurum, Türkiye  
Tel: 0533 569 55 17 E-mail: caliaagaoglu@yahoo.com **Alındığı tarih:** 27.01.2004 **Kabul tarihi:** 20.04.2004



Dermatolojik muayenesinde her iki bacakta yaygın variköz genişlemeler, deride incelme, kılcal damarlarda artma, iki pozitif pretibiyal ödem saptandı. Ayrıca variköz venler üzerinde daha fazla olmak üzere her iki bacakta yaygın, siyah-mor renkli makül, papül ve plaklar bulunuyordu (Şekil 1,2). Isı artışı olmayan lezyonlarda diyaskopi ile solma gözlenmedi. Ayak dorsali ve popliteal nabızlar alınmaktaydı. Venöz dopplerde valsalva manevrası esnasında popliteal venlerde reflü izlendi. AV fistül saptanmadı (Şekil 3).

Lezyondan alınan biyopsi materyalinin histopatolojik incelemesinde kapiller damarlar ve fibroblastlarda artış, eritrosit ekstravazasyonu gözlemlendi. Atipik nükleuslu hücreler ve çentikli vasküler yüzey saptanmadı. Epidermiste hiperkeratoz ve irregüler akantoz vardı (Şekil 4).

Rutin laboratuvar incelemeleri normal, HIV ve hepatit tarama testleri negatif bulundu.

Hastaya klinik ve histopatolojik bulgular eşliğinde AAD tanısı konuldu. Yüksek tansiyonlu diz üstü varis çorabı ve sık sık bacak elevasyonu önerildi.

### Tartışma

Psödo-Kaposi sarkomu olarak bilinen AAD genellikle alt ekstremitelerde Kaposi sarkomunu taklit eden bulgularla or-

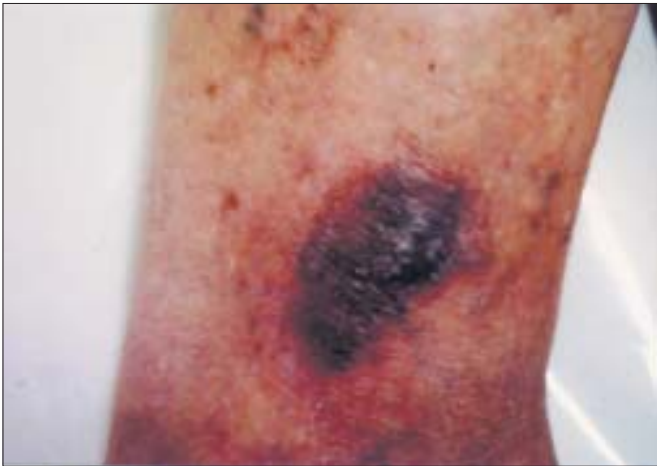
taya çıkar<sup>5,7</sup>. AAD kan damarlarının reaktif bir anjiyodisplazisi-  
dir<sup>5,8</sup>. AAD; KVV, Klippel-Treuneunay sendromu, AV fistüllü he-  
modiyaliz hastaları, paralitik veya ampute ekstremitelerde,  
usulüne uygun yapılmayan intravenöz ilaç uygulamalarında  
ortaya çıkabilir<sup>2,4,5</sup>. Son yayınlarda protrombin geninin trom-  
bofilik 202104A şeritindeki mutasyonla beraber AAD bildiril-  
miştir<sup>9</sup>. Bizim hastamız KVV ile beraber olup, her iki bacakta  
yaygın variköz venler yer yer eritem, purpura, hemosiderozis  
gibi staz bulguları mevcuttu.

Stewart-Bluefarb tipi AAD, AV malformasyonla beraber, er-  
ken başlangıçlı ve genellikle tek taraflıdır<sup>2</sup>. Ancak Mali tipi  
AAD venöz yetmezlikle beraber olup daha çok ileri yaşlarda  
ve bilateral olarak görülür<sup>2</sup>. Bizim hastamız 70 yaşında olup  
lezyonları bilateral idi. Klinik olarak her iki tipte de morumsu-  
kirmızı makül, papül, plak ve nodüller bulunur. Zamanla no-  
düler lezyonlar ülser olabiliyor. Çevrede daha küçük satelit lez-  
yonlar gelişebilir<sup>1,10</sup>. Lezyonlar en çok ayağın ilk üç parmağın-  
da daha çok yerleşmesine rağmen bizim hastamızdaki gibi ba-  
cağın daha üst kısımlarında da ortaya çıkabilir<sup>1,2,4</sup>.

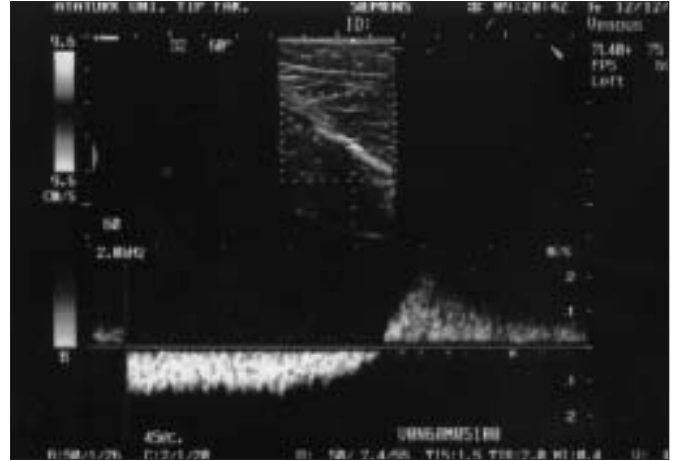
Berberinde ağrı, ısı artışı, ödem, ülserasyon, hiperhidrozis, hi-  
pertrikozis, parestezi ortaya çıkabilir<sup>2,11</sup>. Bunlara ilaveten, son  
yıllarda AV fistülle beraber AAD gelişen hastalarda "pincer



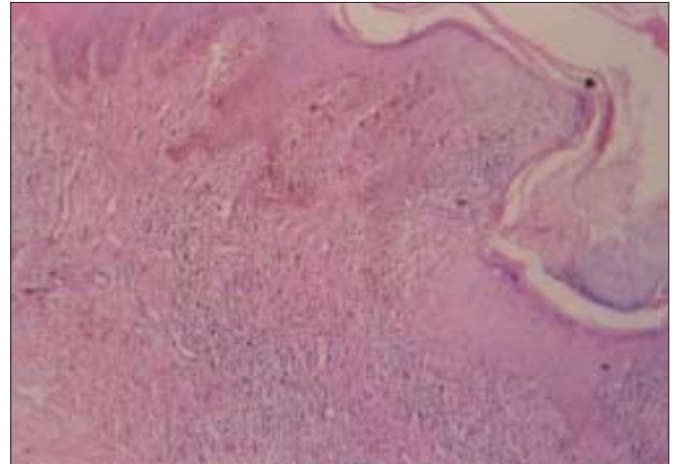
Şekil 1: Ayakta variköz belirginleşme ve alt kısımda mavi-mor renkte plak tarzı lezyon.



Şekil 2: Lezyonun yakından görünümü.



Şekil 3: Dopplerde reflü görünümü



Şekil 4: Üst dermiste dilate damarlar, fibrozis ve eritrosit ekstravazasyonu (HEX10)

tırnak" bulgularının giderek artan sıklıkta gözlemlendiğine dikkat çekilmektedir<sup>12</sup>.

Patogenez tam anlaşılmamakla birlikte temel olarak mevcut damarların hiperplazisi sözkonusudur<sup>11,13,14</sup>. Bu hiperplazi, venöz ve arteriyel fonksiyon bozuklukları, damarların inervasyon kaybı ya da kasların fonksiyon kaybı (paralitik ekstremiteler) gibi faktörlerin tek tek veya bir araya gelmesi ile ortaya çıkar<sup>15</sup>. AV fistülde, yüksek oksijen saturasyonu ve yüksek perfüzyon oranı neovaskülarizasyon ve fibroblast proliferasyonuna neden olmaktadır<sup>16</sup>. KVV'de ise geriye venöz akım, venöz ve kapiller basıncı arttırarak ödem ve dolayısıyla endotelial hücreler ve fibroblastlarda proliferasyonu uyarmaktadır<sup>11,16</sup>. Artan venöz basınç yüzeysel venöz pleksuslarda proliferasyon ve dilatasyon oluşurarak, lezyonların ortaya çıkmasına yol açmaktadır<sup>17</sup>.

Histopatolojide Mali tipinde daha çok üst dermiste, Stewart-Bluefarb tipinde tüm dermiste lenfosit, histiyosit, eozinofil ve seyrek olarak plazma hücreleri içeren perivasküler inflamasyon vardır<sup>2,5,18</sup>. Papiller dermiste ödemli matris ile ayrılmış, hipertrofik kalın duvarlı tirbuşon şeklini almış kapillerlerin oluşturduğu lobüler proliferasyon vardır<sup>5,19</sup>. Venül ve venlerde hipertrofi mevcuttur<sup>20</sup>. Damarlardaki bu hipertrofi son derece düzenli olup Kaposi sarkomundaki çentikli görünüm ve endotelial hücrelerdeki atipi bulunmaz<sup>3</sup>. Ayrıca Kaposi sarkomundaki eritrofagositoz da AAD'de yoktur<sup>1,3</sup>.

AAD'nin ayırıcı tanısında Kaposi sarkomu yanında, pigmenter purpurik dermatozlar, vaskülitler, liken planus<sup>4</sup> ve yeni tanımlanan kutanöz reaktif anjiyomatozisler (reaktif anjiyoendotel-yomatozis, diffüz dermal anjiyomatozis, intravasküler histiyositozis, reaktif glomeruloid anjiyoendotel-yomatozis, anjiyo-perisitomatozis) düşünülmelidir<sup>5</sup>.

Mali tipinde tedavi olarak bacak elevasyonu, elastik bandaj veya çorap, travmadan korunma, gerekirse antibiyotik kullanımı gibi konservatif yaklaşımlar yanında, yeterli endikasyon olduğunda varisler için cerrahi müdahaleler önerilmektedir<sup>4</sup>. Biz de hastamıza yüksek tansiyonlu diz üstü varis çorabı ile beraber sık sık bacak elevasyonu önerdik.

Sonuç olarak AAD oldukça nadir görülmekle birlikte, KVV olgularında biraz daha siktir. Son yıllarda AAD ile klinik benzerlik gösteren çok sayıda kutanöz reaktif dermatoz tanımlanmıştır. KVV olgularının çoğunun konservatif tedavilerle ilerlemelerinin durdurulması mümkündür. AAD, Kaposi sarkomu başta olmak üzere karışan diğer hastalıklardan da, tedavi yaklaşımlarının farklı olması nedeniyle kesinlikle ayrılmalıdır.

## Kaynaklar

1. Erdi H, Anadolu RY, Erdem C: Akroanjiodermatit (Psödo-Kaposi sarkomu). *Turk J Dermatopathol* 1994; 3: 127-30.
2. Karaman GC, Karaman C, Sendur N, Dikicioğlu E, Bozkurt E: Psödo-Kaposi sarkomu: olgu sunumu. *Türkdern* 1998; 32: 123-6.
3. Karakaş M, Durdu M, Homan S: Psödo-Kaposi sarkomu. *Türkdern* 2003; 37: 135-7.
4. Kırtak N, İnalöz HS, Özgöztaş O, Karakök M, Öztürk S: Bir erken başlangıçlı Mali tipi akroanjiodermatit olgusu sunumu. *Türkdern* 2002; 36: 295-7.
5. Rongioletti F, Rebora A: Cutaneous reactive angiomatoses: Patterns and classification of reactive vascular proliferation. *J Am Acad Dermatol* 2003; 49: 887-96.
6. Faria DT, Fiverson DP, Gren H: Peripheral vascular diseases, necrotizing vasculitis and vascular-related diseases. *Dermatology*. Ed. Moschella SL, Hurley HJ. 3rd ed. Philadelphia, WB Saunders company 1992; 1145-90.
7. Sanchez JL, Ackerman AB: Vascular proliferations of skin and subcutaneous fat. *Dermatology In General Medicine*. Ed. Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolff K, Freedberg IM, Austen KF. 4th ed. New York, Mc Graw Hill Inc 1993; 1209-43.
8. Larralde M, Gonzalez V, Marietti R, Nussenbaum D, Peirano M, Schroh R: Pseudo-Kaposi sarcoma with arteriovenous malformation. *Pediatr Dermatol* 2001; 18(4): 325-7.
9. Martin L, Mached L, Michalak S, Delahousse B, Gruel Y, et al: Acroangiokeratosis in a carrier of thrombophilic 20210A in the prothrombin gene. *Br J Dermatol* 1999; 141:752.
10. Burgdorf WHC: Acroangiokeratosis. *Clinical Dermatology*. Ed. Demis DJ: 19th revision. Philadelphia, JB Lippincott company, 1992; 2(7): 81.
11. Calonje E, Wilson JE: Vascular tumors: tumors and tumor-like conditions of blood vessels and lymphatics. *Histopathology of the skin*. Ed. Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C, Johnson B. 8th ed. Philadelphia, Lippincott-Raven publishers 1997; 889-932.
12. Hwang SM, Lee SH, Ahn SK: Pincer nail deformity and pseudo-Kaposi's sarcoma: complications of an artificial arteriovenous fistula for haemodialysis. *Br J Dermatol* 1999; 141: 1129-32.
13. Meynadier J, Malbos S, Guilhou JJ, Barneon G: Acroangiokeratosis developing on paralytic limbs (author's transl). *Dermatologica* 1980; 160(3): 190-7.
14. Rashkovsky I, Gilead L, Schamroth J: Acro-angiokeratosis: review of the literature and report of a case. *Acta Derm Venereol* 1995;75(6): 475-8.
15. Badell A, Marcoval J, Graells J, Moreno A, Petri J: Kaposi-like acroangiokeratosis induced by a suction-socket prosthesis. *Br J Dermatol* 1994; 131: 915-97.
16. Smiddy PF, Molloy MP, Flanagan N, Barnes L: Pseudo-Kaposi's sarcoma: The association of arterio-venous malformations with skin lesions resembling Kaposi's sarcoma. *Australasian Radiology* 2001; 45: 225-7.
17. Braun-Falco O, Plewing G, Wolff HH, Burgdorf WHC: *Dermatology*. 2nd ed. Berlin, Springer-Verlag, 2000; 881-954.
18. Kolde G, Worheide J, Baumgartner R, Brocker EB: Kaposi-like acroangiokeratosis in an above-knee amputation stump. *Br J Dermatol* 1989; 120(4): 575-80.
19. Rao B, Unis M, Poulus E: Acroangiokeratosis. A study of ten cases. *Int J Dermatol* 1994; 33: 179-83.
20. Strutton G, Weedon D: Acro-angiokeratosis. A simulant of Kaposi's sarcoma. *Am J Dermatopathol* 1987; 9: 85-7.

