

Unilateral Nevoid Telenjektazi

Gül Fındık*, Fatma Aydın*, Levent Yıldız**, Nilgün Şentürk*, Tayyar Cantürk*, Ahmet Yaşar Turanlı*

* Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Anabilim Dalı

** Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı

Özet

Unilateral nevoid telenjektazi, unilateral ve bazen dermatomal dağılım gösteren ince telenjektazilerin görüldüğü bir hastalıktır. Bu hastalık ilk olarak 1899 yılında Blascho tarafından tanımlanmış ve literatürde günümüze kadar 100'den az olgu bildirilmiştir. Unilateral nevoid telenjektazi konjenital ya da edinsel olabilmektedir. Konjenital formlar erkeklerde, edinsel formlar ise kadınlarda daha sık görülmektedir. Kadın hastalarda yüksek östrojen seviyesi ile oluşabildiği düşünülmekle birlikte etyopatogenezi henüz kesin olarak anlaşılamamıştır.

Burada lezyonların trigeminal sinirin mandibular dalı ve C3 dermatomal bölgesine yerleşim gösterdiği ve östrojen seviyesinin normal olduğu akkiz unilateral nevoid telenjektazili 40 yaşında bir kadın hasta sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Unilateral nevoid telenjektazi

Fındık G, Aydın F, Yıldız L, Şentürk N, Cantürk T, Turanlı AY. Unilateral nevoid telenjektazi. TÜRKDERM 2005; 39: 211-213

Summary

Unilateral nevoid telangiectasia is a disease in which fine telangiectasia develop in a unilateral, sometimes dermatomal distribution. This disease was first described by Blascho in 1899 and there have been fewer than 100 reported cases heretofore. Unilateral nevoid telangiectasia may be congenital or acquired. Whereas congenital forms mainly seen in men, acquired forms seen in female. However etiopathogenesis is still uncertain, high estrogen levels may be responsible in women.

Herein, we present a 40 year-old female patient with a diagnosis of acquired unilateral nevoid telangiectasia involving C3 dermatome and mandibular branch of trigeminal nerve with normal estrogen levels.

Key Words: Unilateral nevoid telangiectasia

Fındık G, Aydın F, Yıldız L, Şentürk N, Cantürk T, Turanlı AY. Unilateral nevoid telangiectasia. TÜRKDERM 2005; 39: 211-213

Unilateral nevoid telenjektazi (UNT) ilk olarak 1899 yılında Blascho tarafından tanımlanmış ve literatürde günümüze kadar 100'den az olgu bildirilmiştir. Hastalık 1983 yılında Wilkin ve arkadaşları tarafından gözden geçirilmiş ve sınıflandırılmıştır^{1,2}. Buna göre UNT konjenital ve edinsel olarak iki tipe ayrılmaktadır. Lezyonlar unilateral dağılım göstermektedir ve sıklıkla trigeminal sinir ile üçüncü ve dördüncü servikal sinirlerin dermatomal alanları tutulmaktadır³. Konjenital formlar erkeklerde, edinsel formlar da kadınlarda daha sık görülmektedir. UNT kadın hastalarda östrojen seviyesinin fizyolojik olarak (örneğin ergenlik ve hamilelik gibi) ya da patolojik ola-

rak (kronik karaciğer hastalığı gibi) yükselmesi ile oluştuğu düşünülmektedir¹. Östrojen seviyesi düştüğünde lezyonlarda düzelme olduğu bildirilmiştir⁴. Ancak hiperöstrojenemi hipotezi tüm vakalarda geçerli değildir⁵. Burada hiperöstrojenizmin eşlik etmediği ve histopatolojik incelemede östrojen ve progesteron reseptör sayısında artış tespit edilemeyen edinsel UNT'li bir kadın hasta sunulmaktadır.

Olgu

Kırk yaşında kadın hasta 18 ay önce yüzünden başlayıp boynuna yayılan kızarıklık şikayeti ile polikliniğimize başvurdu. Hasta-

Alındığı Tarih: 10.07.2003 **Kabul Tarihi:** 29.12.2003

Yazışma Adresi: Dr. Fatma Aydın, Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, 55139 Kurupelit/Samsun
Telefon: 0362 4576000 / 3277, Fax: 0362 4576041, e-mail: bennet@mynet.com

nın dermatolojik muayenesinde, yüzün sağ yarısı ve boyun bölgesinde düzensiz kenarlı, eritemli zeminde yerleşmiş 1-2 milimetre çaplarında telenjektazik papüller lezyonlar görüldü (Şekil 1). Fizik muayenesinde sistemler normal olarak değerlendirildi. Hastanın özgeçmişinde iki gebelik öyküsü mevcuttu ve son doğumunu 8 yıl önce yapmıştı. Soy geçişinde bir özellik yoktu. İlaç kullanım öyküsü bulunmuyordu. Hastadan yapılan tam kan sayımı, kan biyokimyası, tam idrar tetkiki, testosteron (serbest ve total), östrojen, luteinize hormon (LH), follikül uyandırıcı hormon (FSH) ve dehidroepiandrostenedion sülfat (DHEAS) seviyeleri normal sınırlar içerisindeydi.

Lezyondan "punch" biyopsi ile alınan materyalin histopatolojik incelemesinde epitel altında sayıca artmış ve genişlemiş vasküler ve lenfatik kanallar izlendi. Vasküler yapılar çevresinde mononükleer iltihabi hücre infiltrasyonu mevcuttu. Genişleyen vasküler yapıların belirgin biçimde genişlemiş oldukları dikkati çekti (Şekil 2). Klinik ve histopatolojik inceleme sonucu akkiz UNT tanısı kondu. Streptavidin-biotin-peroksidaz kompleks tekniği kullanılarak yapılan immunohistokimyasal çalışmada lezyonlu deride östrojen ve progesteron reseptörü tespit edilemedi. Hastaya lazer tedavisi önerildi.

Tartışma

UNT nadir bildirilen bir hastalık olmasına rağmen gerçek sıklığının daha yüksek olduğu düşünülmekte-

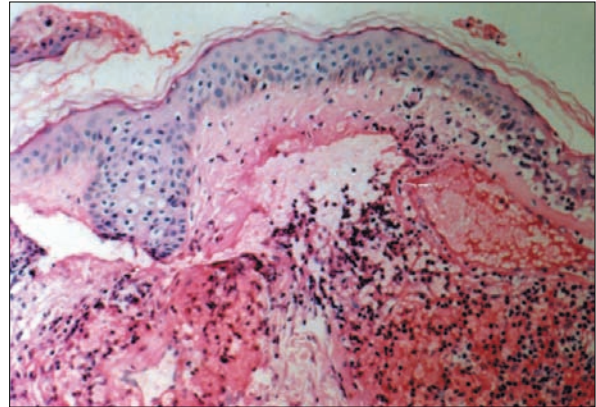


Şekil 1: Yüzün sağ yarısı ve boyun bölgesinde yerleşmiş telenjektazik papüller lezyonlar.

dir⁶. Genelde trigeminal sinir ve üçüncü servikal (C3) ve birinci torasik (T1) dermatomlarına lokalize olarak görülmektedir. Deriye ek olarak oral ve genital mukoza tutulumu da olabilmektedir. Bizim hastamızda lezyonlar trigeminal sinirin mandibular dalı ve C3 dermatomal bölgelerinde yerleşim göstermekteydi.

UNT östrojen seviyesinin arttığı durumlarda örneğin gebelik, ergenlik, karaciğer hastalıkları, kronik alkolizm ve hormon tedavisi sırasında görülebilir⁷. Wilkin ve arkadaşları UNT tanısı alan 46 vakanın 17'sinde lezyonların gebelik döneminde başladığını tespit etmişlerdir¹. Bizim hastamız iki kez doğum yapmış ve son doğumun üzerinden 8 yıl geçmişti. Yapılan klinik ve laboratuvar tetkiklerinde karaciğer hastalığı tespit edilemedi ve hastanın herhangi bir ilaç kullanmadığı öğrenildi.

UNT'nin ayırıcı tanısında yer alan anjiom serpiginöz olguların %90'ında onaltı yaşın altındaki kadın hastalarda görülmektedir ve erüpsiyonlar belirgin olarak alt ekstremitelerde yerleşmiş olup dermatomal dağılım göstermemektedir. Histopatolojik açıdan ise UNT'de görülen vasküler yapılar çevresindeki inflamatuvar infiltrasyon anjiom serpiginözde bulunmamaktadır. Dilate vasküler yapılar her iki hastalıkta da bulunmasına rağmen anjiom serpiginöz de görülen kıvrımlı kapillerler UNT'de görülmemektedir⁸. Histopatolojik ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken bir diğer hastalık kapiller hemanjiomdur. Hemanjiomda görülen yeni kapiller gelişimi, aşırı kapiller çoğalma ve vasküler lümenlerde belirginleşme UNT'de bulunmamaktadır⁹.



Şekil 2: Dermiste yerleşmiş dilate, konjesyone vasküler yapılar ve etrafında mononükleer hücre infiltrasyonu (X 200 HE).

Bazı yazarlar UNT'nin olduğu bölgede konjenital olarak lineer veya dermatomal paternde östrojen reseptörlerinin arttığını ileri sürmektedir⁷. Artan östrojenin, anjiogenik faktörleri (trombosit kökenli endotel büyüme faktörleri, fibroblast büyüme faktörleri, anjiogenin v.b.) uyararak telenjektazi oluşumuna yol açabileceği ileri sürülmüştür¹⁰. Beacham ve arkadaşları da bir olguda etkilenen deride sadece progesteron reseptörlerinde sayıca artış olduğunu bildirmişlerdir¹¹.

Taşkapan ve arkadaşlarının bildirdiği bir olguda ise hastanın biyopsi örneklerinde östrojen ve progesteron reseptörleri tespit edilememiştir ve hepatit C antikoları da negatif bulunmuştur¹². Benzer şekilde bizim hastamızda da hiperöstrojenik bir durum tespit edilememiş ve hepatit belirteçleri negatif bulunmuştur.

Sonuç olarak UNT'nin etyopatogenezi halen bilinmemektedir. Deride östrojen ve progesteron reseptörlerinin varlığı çeşitli yayınlarda gösterilmekle beraber, bu durum her olguda desteklenmemektedir. Bizim olgumuzda da hastalığın oluşumunda hormonal faktörleri destekleyecek herhangi bir neden saptanmamıştır.

Kaynaklar

1. Wilkin JK, Smith G, Cullison DA, et al: Unilateral dermatomal superficial telangiectasia. *J Am Acad Dermatol* 1983;8: 468-477.
2. Wilkin JK: Unilateral nevoid telangiectasia: three new cases and the role of estrogen. *Arch Dermatol* 1977;113: 486-488.
3. Wagner RF, Grande DJ, Bhawan J, et al: Unilateral dermatomal superficial telangiectasia overlapping Becker's melanosis. *Int J Dermatol* 1989; 28: 595-596.
4. Requena L, Sanguenza OP: Cutaneous vascular anomalies. *J Am Acad Dermatol* 1997;37:523-549.
5. Tok J, Berberian BJ, Sulica VI: Unilateral nevoid telangiectasia syndrome. *Cutis* 1994;53:53-54.
6. Person JR, Ossi MJ, Mundra R, et al: Unilateral nevoid telangiectasia. *Arch Dermatol* 1979; 115: 1034.
7. Uhlir SR, McCarty KS: Unilateral nevoid telangiectasia syndrome: the role of estrogen and progesteron receptors. *Arch Dermatol* 1983;119: 226-228.
8. Kumakiri M: Angioma serpiginosum. *J Cutan Pathol* 1980;7:410.
9. Garzon MC, Enjolras O, Frieden IJ: Vascular tumors and vascular malformations: evidence for an association. *J Am Acad Dermatol* 2000;42:275-279.
10. Sadick NS, Niedt GW: A study of estrogen and progesteron receptors in spider telangiectasias of the lower extremities. *J Dermatol Surg Oncol* 1990;16:620-623.
11. Beacham CE, Kurgansky D: Unilateral naevoid telangiectasia syndrome associated with metastatic carcinoma tumor. *Br J Dermatol* 1991;124: 86-88.
12. Taşkapan O, Harmanyeri Y, Şener O, Aksu A: Acquired unilateral nevoid telangiectasia syndrome. *Acta Derm Venereol* 1998;78(6): 475-476.