

Tanınız nedir?

What is your diagnosis?

**İşıl Deniz Oğuz, Müzeyyen Gönül, Fatma Arzu Kılıç, Seray Külcü Çakmak,
Emine Sümeyye Ünal*, Servet Güreşçi****

Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Kliniği, Ankara, Türkiye

*Ankara Yenimahalle Devlet Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Kliniği, Ankara, Türkiye

**Ankara Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Bölümü, Ankara, Türkiye

Yirmi bir yaşındaki kadın hasta polikliniğimize yüz ve gövde sol yarısı ile sol kolda kırmızı döküntü şikayeti ile başvurdu. Hastanın doğumda sol meme üst kısmında bu döküntülerinin olduğu, yaşla birlikte çene, yüz sol yarısı ve sol kola da yayıldığı öğrenildi. Ayrıca yaşla lezyon üzerinde kırmızı kabarıklıkların oluştuğu öğrenildi. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yoktu. Hastanın ilaç kullanım öyküsü yoktu. Dermatolojik muayenede hastanın sol yanak, çene sol yanı, boyun sol yarısı, sol meme ve sol kol ön yüzünde pempe telenjektatik maküler lezyonların birleşmesinden oluşan yama tarzı lezyon, meme üzerindeki lezyonda dağınık yerleşimli çok sayıda cherry anjiom benzeri papüller ve bu papüllerin çevresinde soluk renkli halolar saptandı (Resim 1, 2). Hastanın rutin laboratuvar testleri ve hormon profili normaldi. Lezyondan alınan punch biopsinin histopatolojik incelemesinde papiller dermiste bazıları eritrositlerle dolu çok sayıda telenjektatik damarlar saptandı (Resim 3). Östrojen ve protesteron reseptörü negatifti.

Tanınız nedir?



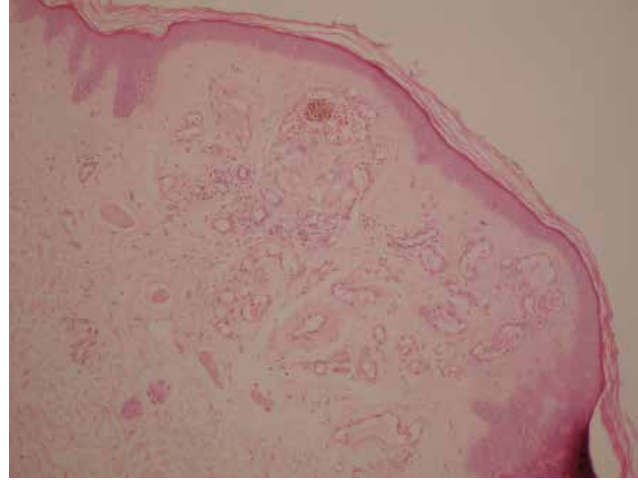
Resim 1. Sol yanak, çene sol yanı, boyun sol yarısında pempe telenjektatik maküler lezyonlar

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. İşıl Deniz Oğuz, Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Kliniği, Ankara, Türkiye
Gsm: +90 505 722 63 08 E-posta: isildenizoguz@yahoo.com.tr **Geliş Tarihi/Received:** 05.12.2012 **Kabul Tarihi/Accepted:** 07.12.2012

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



Resim 2. Sol meme üzerindeki lezyonda dağınık yerleşimli çok sayıda cherry anjiom benzeri papüller ve bu papüllerin çevresinde soluk renkli halolar



Resim 3. Papiller dermiste bazıları eritrositlerle dolu telenjektatik damarlar (H&Ex100)

Bir önceki sayıda yer alan olgunun tanısı

Tanı: Akrodermatitis dismetabolika

Propionik asidemi, organik asidemi grubunda yer alan biotin bağımlı propionil koA karboksilaz enziminin defekti sonucu ortaya çıkan otozomal resesif geçişli bir hastalıktır. Akut atak döneminde organik asit birikimine bağlı metabolik asidoz, kemik iliği depresyonuna bağlı trombositopeni, anemi ve lökopeni görülür. İdrarda propionik asit metabolitlerinin artması veya genetik testler ile tanı konur¹. Organik asidemilerde proteinden kısıtlı diyet tedavinin merkezini oluşturur. Protein kısıtlanması uygulanan bu olgularda esansiyel aminoasit eksiklikleri görülebilir. İyatrojenik esansiyel aminoasit eksikliğine bağlı gelişen, akrodermatitis enteropatikaya benzer bu döküntüye akrodermatitis dismetabolika adı verilmiştir². Yapılan çalışmalarda akrodermatitis enteropatika da çinko düzeyi düşük saptanırken organik asidemilerde özellikle izolösün aminoasitinin düşük olduğu, çinko düzeyinin normal olduğu belirlenmiştir^{2,3}. Bizim olgumuzda da çinko serumu 84 µg/dL (75-120 µg/dL) olarak, normal sınırlarda saptandı. Yine yapılan çalışmalarda propionik asidemi dışında tedavisinde protein kısıtlanması uygulanan diğer organik asidemi grubundaki, metilmalonik asidemi, MSUD, glutarik asidemide de benzer deri lezyonları görülmüştür^{2,3}. Bu yayınlarda dikkati çeken kantitatif kan amino asit analizinde diğer esansiyel amino asitlerin yanında, özellikle izolösünin çok düşük saptanmış olmasıdır. Sonuç olarak akrodermatitis dismetabolika bulguları ile karşımıza gelen bu olgular doğal besinlerle alınan protein miktarı artırılarak ve izolösün takviyesi ile hızla tedavi edilebilir^{3,4}.

Kaynaklar

1. Soyucen E, Demirci E, Aydın A: Outpatient treatment of propionic acidemia-associated hyperammonemia with N-carbamoyl-L-glutamate in an infant. Clin Ther 2010;32:710-3.
2. Tabanlıoğlu D, Ersoy-Evans S, Karaduman A: Acrodermatitis Enteropathica-Like Eruption in Metabolic Disorders: Acrodermatitis Dysmetabolica Is Proposed as a Better Term. Pediatr Dermatol 2009;26:150-4.
3. De Raeve L, De Meirleir L, Ramet J, Vandenplas Y, Gerlo E: Acrodermatitis enteropathica-like cutaneous lesions in organic aciduria. J Pediatr 1994;124:416-20.
4. Koch SE, Packman S, Kock TK, Williams ML: Dermatitis in treated maple syrup urine disease. J Am Acad Dermatol 1993;28:289-92.