

Bir Erken Başlangıçlı Mali Tipi Akroanjiodermatit Olgusu Sunumu

Necmettin Kırtak*, H.Serhat İnalöz*, Orhan Özgöztaşı*
Metin Karakök**, Savaş Öztürk*

* Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Anabilim Dalı

** Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı

Özet

Mali tipi akroanjiodermatit (AAD) alt ekstremitelerde morumsu, kahverengi veya siyah papül veya plakların bazen bant şeklinde veya rasgele şekiller oluşturdukları nadir görülen bir deri hastalığıdır. Mali tipi AAD genellikle alt ekstremitelerin konjenital vasküler malformasyonları veya akkiz dolaşım bozuklukları sonucu artmış venöz basıncın bir sekeli olarak gelişir.

Bu çalışmada 14 yaşında üç aydır sağ ayak dorsalinde yavaşça genişleyen deri döküntüleri üzerine polikliniğimize başvuran bir bayan hasta sunulmuştur. Dermatolojik muayenesinde değişik şekillerde morumsu-siyah maküllerin bant şeklini oluşturduğu görüldü. Lezyon keskin sınırlıydı ve diaskopi ile solma gözlenmedi. Lezyondan yapılan deri biopsisinin histopatolojik muayenesinde hiperkeratoz, değişken akantoz, üst dermiste perivasküler lenfositik infiltrasyonla birlikte dilate damarlar ve fibrozis görüldü.

Anahtar Kelimeler: Akroanjiodermatit,

Kırtak N, İnalöz HS, Özgöztaşı O, Karakök M, Öztürk S. Bir erken başlangıçlı Mali tipi. Akroanjiodermatit olgusu sunumu. TÜRKDERM 2002; 295-297

Summary

Acroangiodermatitis (AAD) of Mali is an unusual cutaneous eruption consisting of violaceous, brown or dusky macules, papules, or plaques that may develop sometimes in band-like or bizarre configurations on the lower extremities. AAD of Mali usually develops as a sequel of increased venous pressure due to congenital vascular malformations or acquired circulatory abnormalities of the lower extremities.

A 14-year-old girl presented with a three month history of an unusual cutaneous eruption that was slowly enlarging on the dorsal aspect of her right foot. Dermatological examination revealed band-like violaceous macule in bizarre configurations. The lesion was sharply circumscribed and there was no evidence of blanching after diascopy. Histopathological examination of the lesional skin biopsy revealed hyperkeratosis, alternating acanthosis, dilated vessels with perivascular lymphohistiocytic infiltrate and fibrosis in the upper dermis.

Key Words: Acroangiodermatitis.

Kırtak N, İnalöz HS, Özgöztaşı O, Karakök M, Öztürk S. An early stage of acroangiodermatitis of Mali type. TÜRKDERM 2002; 295-297

Nadir görülen bir hastalık olan akroanjiodermatit (AAD) morumsu veya kahverengi-siyah papül ve plakların birleşerek oluşturdukları, geniş, deriden hafif kabarık lezyonlarla karakterizedir. Psödo-Kaposi sarkomu da denilen AAD'in Mali tipi ve Stewart-Bluefarb sendromu olmak üzere 2 tipi tanımlanmıştır. Mali tipi genellikle orta yaşın üzerindeki kişilerde, çoğunlukla bilateral ve staz dermatiti ile birlikte görülür. Bununla birlikte kişide vasküler veya nörolojik bir defekt varsa lezyonlar unilateral görülebilirler. Buna karşın Stewart-Bluefarb sendromu ise erken yaşlarda ortaya çıkar ve konjenital veya akkiz vasküler malformasyonlarla, örneğin; kronik venöz yetmezlik veya arteriovenöz fistüle sekonder olarak gelişir ve genellikle unilateral-

dir. Her iki tip de genellikle alt ekstremitelerde görülür ve tanının histopatolojik olarak kesinleştirilmesi gerekmektedir¹⁻³.

Bu çalışmada sağ bacak dorsal distali ve sağ ayak dorsalinde lokalize erken başlangıçlı bir Mali tipi AAD olgusu sunulmuştur.

Olgu Sunumu

Ondört yaşında bayan hasta. Üç aydır sağ ayak dorsalinde yavaşça genişleyen deri döküntüleri üzerine polikliniğimize başvurdu. Hastada bu lezyonlar için bir aydan beri aralıklı olarak çeşitli topikal steroidler ve topikal antifungalleri kullanma öyküsü vardı. Şikayetleri düzelmediği için polikliniğimize başvurmuştu.

Alındığı Tarih: 31.05.2001 - **Kabul Tarih:** 25.09.2001

Yazışma Adresi: Yrd.Doç.Dr. Necmettin Kırtak, Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD, 27070 Kolektepe-Gaziantep

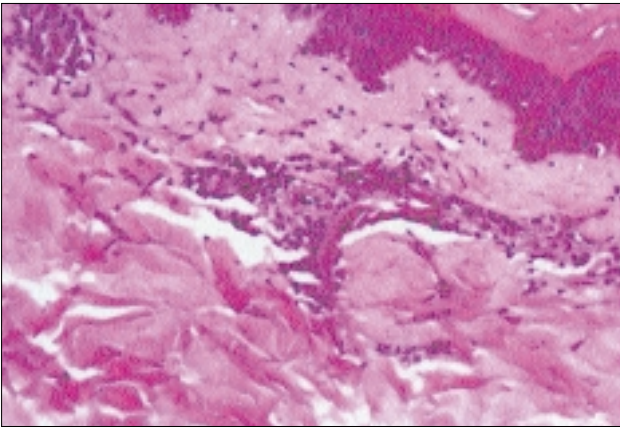
Hastanın öz ve soygeçmişinde önemli bir özellik saptanmadı. Travma öyküsü yoktu. Fizik muayenesinde sistemler normal olarak değerlendirildi.

Dermatolojik muayenesinde sağ bacak distali ön yüzü ve sağ ayak dorsalinde 10X20 cm.'lik alanda dağınık yerleşimli, morumsu-siyah, çoğunluğu makül olmak üzere deriden hafif kabarıklık lezyonlar tespit edildi (Şekil 1). Sıcaklık artışı tespit edilmeyen lezyonlarda diaskopi ile solma gözlenmedi. Hastada variköz belirtiler saptanmadı. Ayak dorsallerinde nabızlar alınmaktaydı. Bacak çapları birbirine eşitti. Hastada vasküler patolojiyi araştırmak için yapılan venöz sistem doppler ultrasonografisi normal olarak değerlendirildi.

Hastadan yapılan tam kan sayımı, kan biyokimyası, tam idrar tetkiki ve eritrosit sedimentasyon hızı normal sınırlar içerisindeydi. Enzyme-linked immunoabsorbant metodu ile bakılan human immun deficiency virus (HIV) antikoruna negatif idi.



Şekil 1: Sağ ayak dorsali ve bacak distalinde çoğunluğu makül olmak üzere bant şeklinde yerleşim gösteren koyu violase lezyonlar.



Şekil 2,3: Epidermiste hiperkeratoz ve değişik akantoz, üst dermiste çok sayıda dilate damarlar, perivasküler kronik inflamatuvar hücre infiltrasyonu ve kollajen artışı.

Lezyondan punch biyopsi ile alınan materyalin histopatolojik incelenmesinde epidermiste hiperkeratoz ve değişik akantoz görüldü. Üst dermiste çok sayıda dilate damarlar, orta derecede perivasküler kronik inflamatuvar hücre infiltrasyonu görüldü. Üst ve orta dermiste belirgin kollajen artışı vardı. Atipik hücre ve vasküler slitlere rastlanılmadı (Şekil 2,3).

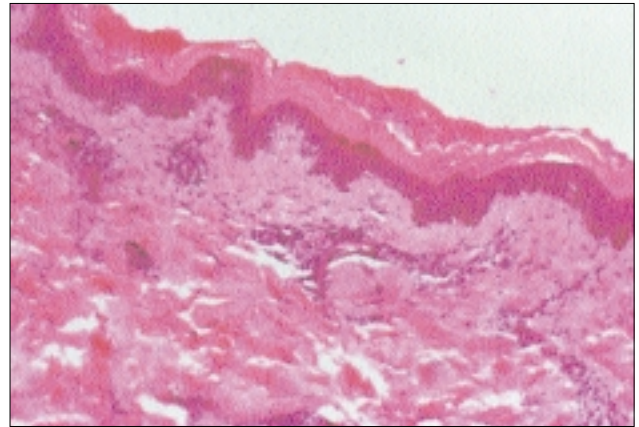
Hastanın öykü ve kliniği, dermatopatolojik bulgularında hemosiderin ve ekstravaze eritrositler rastlanılmaması ve venöz stazın doppler USG'nin normal olarak değerlendirilmesinden dolayı erken başlangıçlı Mali tipi AAD (psödo-Kaposi sarkomu) tanısı konuldu ve bacak elevasyonu ile beraber kompresif bandaj uygulaması verildi. Nadir görülen bir hastalık olduğu için yeni literatür bilgileriyle sunulması ve tartışılması uygun görüldü.

Tartışma

AAD kan damarlarının reaktif bir anjiyodisplazisidir. AAD kronik venöz yetmezliği olanlarda, arteriovenöz malformasyonlarda, Klippel-Treunaunay sendromunda, hemodiyaliz için açılan fistüller sonucu, poliomiyelitlilerdeki parolitik ekstremitelerde, uygunsuz protezlerle ve amputasyon sonrası gelişen fistüllerle birlikte görülebilir^{3,4,5}.

Etiyolojisinde arteriovenöz şant bulunan Stewart-Blufarb sendromunda önce morumsu makül ve patchler görülür. Daha sonra bunlar düzgün yüzeyle, yumuşak kırmızı-mor papül ve nodüllere dönüşür. Lezyonlar çoğunlukla lokal travmaya bağlı gelişir⁶.

AAD'in patogenezi tam olarak anlaşılamamıştır. Artmış venöz yüzeyel pleksuslardaki venlerin proliferasyonuna ve dilatasyonuna bağlı olabilir³.



AAD'in her iki tipinde de histopatolojik belirtiler benzer olmasına rağmen Mali tipinde değişiklikler çoğunlukla üst dermiste, Stewart-Bleufarb sendromunda ise dermisin tamamı etkilenmiştir.

Her iki tipte de damarlar çevresinde ekstravaze eritrositler ve hemosiderin pigmentleri görülür. Bu durum uzun süreli olgularda daha sık görülür. Erken başlangıçlı lezyonlarda görülmeyebilir. Yüzeysel ve derin dermiste perivasküler lenfosit, histiosit, eozinofil ve seyrek plazma hücreleri görülür. Epidermis çoğunlukla etkilenmesine rağmen bazen hafif hiperkeratoz ve akantoz görülebilir Mali tipinde görülen belirgin fibrozis çoğunlukla Stewart-Bleufarb sendromunda görülmez. Stewart-Bleufarb sendromunda dermisin tamamında çok sayıda kalın duvarlı damarlar görülür^{3,7,8}.

AAD hem klinik hem de histopatolojik olarak en çok Kaposi sarkomu ile karışır. Kaposi sarkomu immün yetmezlikli hastalarda görülebildiği gibi normal kişilerde de görülebilir ve çoğunlukla alt ekstremitelerde yerleşir. Pembemsi patch, plak ve/veya nodüllerden oluşur. Histopatolojik olarak AAD'de damarların düzenliliği, vasküler slitlerin ve spindle hücrelerinin olmaması ile Kaposi sarkomundan ayrılır⁹. AAD'de Kaposi sarkomunda görülmeyen ödemin varlığı, damar dışındaki eritrosit ve hemosiderinin varlığı da ayırıcı tanıda önemlidir¹⁰. Ayrıca Kaposi sarkoma hücrelerinin bir markırı olan CD 34 antijeninin varlığı da her iki hastalığı birbirinden ayırdetmede yardımcı bir metodur¹.

AAD ile kronik venöz yetmezlik histopatolojisi birbiri ile benzeşim göstermektedir¹¹. AAD'in karıştığı diğer hastalıklar arasında pigmente purpurik hastalıklar, vaskülitler ve liken planus sayılabilir. Pigmente purpurik hastalıklarda AAD'de görülen dermal fibrozis ve dermal infiltrat içerisinde eozinofiller görülmez.

AAD'de vaskülitlerde görülen damarlardaki fibrinoid nekroz görülmez. Staz dermatitlerde ise epidermisdeki parakeratoz ve spongiöz, derin dermis tutulumu ve daha büyük hemosiderin depolarının varlığı da AAD'de görülmez⁸.

Lezyonların klinik görünümü, yerleşim yeri, arteriovenöz fistülün olmaması ve histopatolojik bulgularında epidermiste hiperkeratoz ve değişken akantoz görülmesi, üst dermiste çok sayıda dilate damarlar, perivasküler kronik inflamatuvar hücre infiltrasyonu ve fibrozisin varlığı bizi yeni başlayan Mali tipi AAD tanısına götürmüştür.

Mali tipinin tedavisinde bacak elevasyonu, elastik bant, travmadan korunma, antibiyotik kullanımı gibi konservatif yaklaşımlar önerilmekte, varsa vasküler malformasyonun cerrahi tedavisi gerekmektedir¹².

Stewart-Bleufarb sendromunda ise arteriovenöz fistüllerin cerrahi olarak veya embolizasyonla tedavisi etkili olabilmektedir¹³. Eğer lezyon üzerinde ülsere yara varsa dilate venlerin ligasyonunu takiben deri greftlenebilir¹⁴.

Sonuç olarak AAD nadir görülen bir klinik tablodur ve çok çeşitli hastalıklarla karışabildiği için tanının klinik ve patolojik korrelasyonla kesinleştirilmesi gerekmektedir.

Kaynaklar

1. Kanitakis J, Narvaez D, Claudy A: Expression of the CD 34 antigen distinguishes Kaposi's sarcoma from pseudo-Kaposi's sarcoma (acroangiodermatitis). *Br J Dermatol* 1996;134:44-46.
2. Erdem T, Akdeniz N, Aktaş A, Eşrefoğlu M, Güleç Aİ, Karakuzu A: Pseudo-Kaposi's sarcoma (acroangiodermatitis): a case report. *Turk J Dermatopathol* 2001; 9: 38-41.
3. Braun-Falco O, Plewig G, Wolff HH, Burgdorf WHC: *Dermatology*. 2nd completely revised ed. Berlin, Springer Verlag 2000: 881-954.
4. Kolde G, Wörheide J, Baumgartner R, Bröcker EB: Kaposi-like acroangiodermatitis in an above-knee amputation stump. *Br J Dermatol* 1989;120:575-80.
5. Güçlüer H, Gürbüz O, Kotiloğlu E: Kaposi-like acroangiodermatitis in an amputee (letter). *Br J Dermatol* 1999;141(2):380-1.
6. Del-Rio E, Aguilar A, Ambrojo P, et al: Pseudo-Kaposi sarcoma induced by minor trauma in a patient with Klippel-Trenaunay-Weber syndrome. *Clin Exp Dermatol* 1993;18:151-3.
7. Fimiani M, Simoni S, Miracco C et al: Ultrastructural study of pseudo-Kaposi's sarcoma (Bleufarb-Stewart type). *Arch Dermatol Res* 1989;284:35-9.
8. Rao B, Unis M, Paulos E: Acroangiodermatitis: A study of ten cases. *Int J dermatol* 1994;33:179-181.
9. Secher L, Weismann K, Kobayasi T: Pseudo-Kaposi sarcoma of the feet: an electron microscopic investigation. *Acta Derm Venereol (Stockh)* 1984;64:246-9.
10. Strutton G, Weedon D: Acro-angiodermatitis. *Am J Dermatopathol* 1987;9:85-9.
11. Bostankolu A, Aksungur VL, Aksungur EH, Özpoyraz M, Yücel A, Memişoğlu HR: Excessive bleeding from genital ulcers of Behçet's disease. *Cutis* 1997;60 (3):159-61.
12. Erdi H, Anadolu RY, Erdem C: Akroangiodermatit (Psödo-Kaposi sarkomu). *Turk J Dermatopathol* 1994;3:127-130.
13. Utermann S, Kahle B, Petzoldt D: Successful long-term therapy of Stewart-Bleufarb syndrome. *Hautarzt* 2000;51(5):336-9.
14. Bahadır S, Şakıyan R, Kutlu N, Harova G, Dinç H, Kaklıkaya İ. A: Kaposi-like acroangiodermatitis (Stewart-Bleufarb syndrome). *Turk J Dermatopathol* 1996; 3-4: 164-167.