



OLGU BİLDİRİSİ

Romatoid Artrit Tanısı ile Golimumab Tedavisi Alan Hastada Gelişen Palmoplantar Püstülozis

Doç Dr Filiz Canpolat¹, Uzm Dr Havva Hilal Ayvaz², Doç Dr Selda Pelin Kartal¹,
Uzm Dr Aysun Gökçe³, Doç Dr Müzeyyen Gönül¹

¹ Yıldırım Beyazıt Dışkapı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Kliniği

² Polatlı Duatepe Devlet Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Kliniği, Polatlı

³ Yıldırım Beyazıt Dışkapı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, Ankara

Yazışma Adresi: Dr. Havva Hilal Ayvaz, Polatlı Duatepe Devlet Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Kliniği, Polatlı/Ankara
E-posta : hilalay23@yahoo.com

Özet

Unilateral Nevoid Telenjektazi Sendromu: Klinik ve Dermoskopik Bulgular

Unilateral nevoid telenjektazi sendromu (UNTS), konjenital veya edinsel olabilen nadir bir hastalıktır. Altta yatan patogeneze tam olarak bilinmesi de, bildirilmiş vakaların yarısında hiperöstrojenik durumlarla- gebelik, puberte, karaciğer yetmezliği vb- ilişki bildirilmiştir. Buna rağmen çoğu vakada lezyonel deride östrojen ve progesteron reseptörlerinde bir artış gözlenmemiştir. Burada 63 yaşında UNTS'li bir vaka sunulmuş olup, bu nadir hastalığı hatırlatmak amacıyla bildirilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Unilateral, edinsel, telenjektazi

Canpolat F, Ayvaz HH, Kartal SP, Gökçe A, Gönül M. Romatoid Artrit Tanısı ile Golimumab Tedavisi Alan Hastada Gelişen Palmoplantar Püstülozis. *Dermatoz* 2018; 9 (1): dermatoz18091o3

Abstract

Unilateral nevoid telangiectasia syndrome: Clinical and Dermatological Findings

Unilateral nevoid telangiectasia syndrome (UNTS) is a rare congenital or acquired disorder. The exact pathogenesis of it has not been clarified yet, but UNTS has been reported in relation to hyperestrogenic states, with half of the reported cases related to pregnancy, puberty, or liver disease. However, the vast majority of the cases show no increase in estrogen and progesterone receptors in lesional skin. We report on a 63-year-old patient with a unilateral nevoid telangiectasia. We would like to remind and draw attention to this disease in a rare idiopathic form.

Keywords: Unilateral, acquired, telangiectasia

Giriş

Unilateral nevoid telenjektazi sendromu (UNTS) ilk defa 1899'da Alfred Blaschko tarafından tanımlanmış, yüzeysel dermal telenjektaziler ile karakterize, primer telenjektaziler sınıfından sayılan nadir bir hastalıktır. Konjenital ve edinsel formları bulunmaktadır (1). Burada edinsel bir UNTS olgusu sunulmaktadır.

Olgu

63 yaşında kadın hasta sol kolda omuzdan bileğe kadar uzanan kırmızımsı lekeler nedeniyle başvurdu. Yaklaşık iki se-

nedir var olan lezyonlar asemptomatikti. Özgeçmişinde kontrol altında hipertansiyon dışında özellik olmayan hastanın yapılan dermatolojik muayenesinde sol kolda C5-8 dermatomları boyunca uzanan parlak kırmızı, basmakla solan, küme yapmış telenjektaziler mevcuttu (**Resim 1**). Dermoskopik incelemede noktasal damarlar izlendi (**Resim 2**). Laboratuvar bulgularında östrojen, progesteron düzeyleri normal sınırlarda, hepatit serolojisi negatifti. Histopatolojik incelemede minimal inflamasyon içeren yüzeysel dermal telenjektaziler ve artmış vaskularizasyon gözlemlendi (**Resim 3**). Klinik ve histopatolojik bulgular eşliğinde hastaya UNTS tanısı kondu.



Resim 1. Hastanın sol kolu boyunca gözlenen telenjektaziler



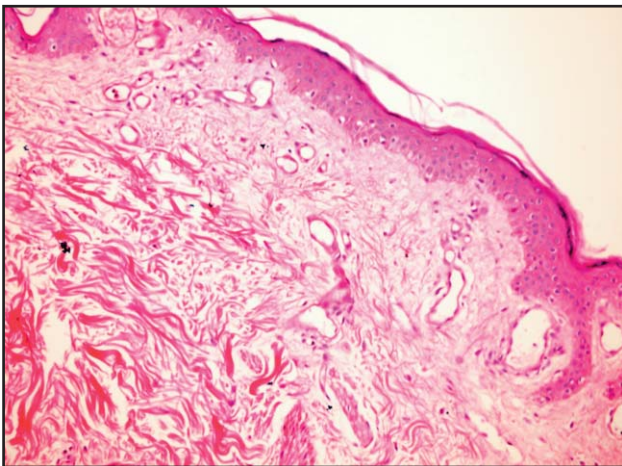
Resim 2. Dermoskopik görünüm

Olgumuza hastalık ve tedavi seçenekleri hakkında bilgi verildiğinde tedavisiz kalmayı tercih ettiği için herhangi bir tedavi vermedik.

Tartışma

Unilateral Nevoid Telenjektazi Sendromu predominant olarak tek taraflı dermatomal tutulum yapar. Konjenital veya edinsel olabilir (2). Konjenital form sıklıkla erkeklerde görülür ve otozomal dominant geçiş gösterir. Neonatal periyotta veya hemen sonrasında lezyonlar ortaya çıkar. Edinsel form ise her yaşta görülebilir (3).

Etiyopatogenezi tam bilinmemekle birlikte puberte başlangıcı, gebelik, karaciğer hastalıkları gibi hiperöstrojenik durumlarla ilişkili olduğu bulunmuştur. Alta yatan mekanizmanın östrojen hormon fazlalığı durumunda görülen somatik mozaizme bağlı olduğu düşünülmektedir. Buna rağmen olguların yarısına yakınında östrojen reseptör seviyesinde artış



Resim 3. Histopatolojik incelemede gözlenen epitel altında sayısız küçük ve orta çaplı bazıları dilate damarlar (H&Ex200)

gözlenmemektedir. Endotel hücrelerde östrojen reseptörlerinin olduğu ve anjiogenezde bu reseptörlerin rol oynadığı bir grup tarafından düşünülmektedir (1). Bunun dışında oral kontraseptif kullanımı, kronik alkolizm, hepatit B ve C infeksiyonları, portal hipertansiyon, karsinoid sendrom ve hipertirodizm ile birlikte bildirilmiş olgular vardır. Ancak sağlıklı erkek bireylerde de görüldüğü bildirilmiştir. Erkek hastalarda ise hemodinamik bozukluk, nöral değişiklikler, anjiogenik faktörler ve perivasküler destek dokudaki değişiklikler etken olarak gösterilebilir (3). Bizim hastamızda hiperöstrojenik bir durum ve sistemik bir hastalık saptanmamıştır.

Klinik olarak en sık vücudun sol tarafında, çoğunlukla C3-C4 dermatomlarını tutan ve Blaschko çizgilerine paralel tutulum görülen çok sayıda, düzgün sınırlı, lineer dallanan telenjektaziler şeklinde ortaya çıkar. UNTS'nin tutulum için tercih ettiği diğer yerler yüz, boyun, omuzlar ve göğüs ön yüzüdür (3).

Histopatolojisinde üst ve orta dermiste endotelial proliferasyon olmadan damarlarda genişlemeler ve ve vasküler yapıların etrafında hafif lenfositik infiltrasyon görülmektedir (1). Bizim olgumuzda da uyumlu görünüm mevcuttu.

Tırnak yatağının kapillaroskopisinde morfolojik olarak değişmiş vasküler yapılar ve megakapillerler görülebilir. Bu durum tanı koymada yardımcı olabilir (4).

Ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken hastalıkların başında hemanjiom, anjioma serpiginozum, nevüs flammeus gelir (5). UNTS çoğunlukla kalıcı olup,

nadiren bazı edinilmiş vakalarda kendiliğinden rezolusyon bildirilmiştir (3).

Genellikle asemptomatik olduğu için tedaviye gerek yoktur. Son çalışmalarda özellikle lazer tedavisinin etkili olabileceğinin üzerinde durulmuştur. Kozmetik olarak iyi sonuçlar alınsa da çoğunlukla bu lezyonlar tekrarlayıcıdır (1).

Bu olguyu, UNTS'nin literatürde nadir görüldüğü söylene de daha yaygın olduğunu düşündüğümüzü belirterek, tanısı kolaylıkla atlanabilen bir hastalık olduğu için, hastalığın farkındalığını artırmak üzere sunmayı uygun bulduk.

Kaynaklar

1. Güngör Ş, Vahaboğlu G, Karabulut A. A case of unilateral nevoid telangiectasia. Türkiye Klinikleri J Dermatol 2008; 18: 188-190.
2. Almazan-Fernandez FM, Guiote MV, Burkhardt P. ve ark. Unilateral nevoid telangiectasis in a patient with chronic hepatitis B virus infection. Actas Dermosifiliorg 2009; 100: 77-83.
3. Guedes R, Leite L. Unilateral nevoid telangiectasia: a rare disease? Indian Journal of Dermatology 2012; 57: 138-140.
4. Kreft B, Marsch WC, Wohlrab J. Unilateral nevoid telangiectasia syndrome. Dermatology 2004; 209: 215-217.
5. Wenson SF, Jan F, Sepehr A. Unilateral nevoid telangiectasia syndrome: A case report and review of the literature. Dermatol Online J 2011; 17: 22.