Emine Çölgeçen,
Aylin Okur*,
Nilsen Yıldırım
Erdoğan**,
Kemal Özyurt***

Telenjektazia Makülaris Eruptiva Perstans Olgusu

A Case Report of Telangiectasia Macularis Eruptiva Perstans

Özet

Telenjektazia makülaris eruptiva perstans (TMEP), mastositozların nadir görülen bir formu olup, genellikle erişkinlerde görülür. Sıklıkla gövdede yuvarlak, oval, kahverengi kırmızı maküler lezyonlarla seyreder. Sistemik tutulum görülebilir.

Bu makalede, klinik ve histopatolojik olarak TMEP tanısı konulan 51 yaşında kadın hasta, TMEP'in nadir görülmesi nedeni ile sunulmaktadır.

Anahtar kelimeler: Mastositoz, telenjektazia makülaris eruptiva perstans

Abstract

Telangiectasia macularis eruptiva perstans (TMEP) is a rare form of mastocytosis which is usually observed in adults. It is associated with round, oval brownish-red macular lesions on the truncus. Systemic involvement may be observed.

In the present manuscript, 51-years old female patient diagnosed as TMEP based on the clinical and histopathological features was presented due to its rare occurrence.

Key words: Mastocytosis, telangiectasia macularis eruptiva perstans

Bozok Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Dermatoloji Anabilim Dalı,
Yozgat, Türkiye

*Bozok Üniversitesi Tıp
Fakültesi, Radyoloji
Anabilim Dalı, Yozgat, Türkiye

**Onsekiz Mart Üniversitesi Tıp
Fakültesi, Patoloji Anabilim
Dalı, Çanakkale, Türkiye

***Sütçü İmam
Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Dermatoloji Anabilim Dalı,
Kahramanmaraş, Türkiye

Yazışma Adresi/ Correspondence:

Emine Çölgeçen,
Bozok Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Dermatoloji Anabilim Dalı,
Yozgat, Türkiye
E-posta: drecolgecen@hotmail.com
Geliş Tarihi/Submitted: 24.10.2012
Kabul Tarihi/Accepted: 14.03.2013

9-13 Ekim 2012 tarihlerinde
Gaziantep'te gerçekleşen 24.
Ulusal Dermatoloji Kongresi'nde
poster bildirisi olarak sunulmuştur.

@Telif Hakkı 2014 Türk Dermatoloji
Derneği Makale metnine www.
turkdermatologijergisi.com web
sayfasından ulaşılabilir.

@Copyright 2014 by Turkish Society
of Dermatology - Available on-line
at www.turkdermatologijergisi.com

Giriş

Mastositozlar, deride ve/veya gastrointestinal sistem, kemik iliği, karaciğer, dalak, kemikler ve santral sinir sistemi gibi çeşitli organlarda mast hücre birikimi ile karakterize hastalık grubudur. Genellikle deri mastositozları ve sistemik mastositozlar olarak sınıflandırılır. Deri mastositozları; deri mastositomasi, ürtikerya pigmentoza, difüz kutanöz mastositoz ve telenjektazia makülaris eruptiva perstans (TMEP) olarak gruplandırılır.

TMEP, mastositozların nadir bir formudur ve genellikle yetişkinlerde görülür. TMEP'li olguların üçte birinde sistemik tutulum olduğu bildirilmiştir. Bu nedenle hastaların sistemik tutulum açısından dikkatli bir biçimde değerlendirilmesi gerekir (1-5).

Olgu

Elli bir yaşında kadın hasta, üç yıldır boyundan başlayıp göğüse doğru yayılan kahverengi lekeler ve hafif kaşıntı nedeni ile polikliniğimize başvurdu. Hastanın öz ve soy geçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenede, tüm sistemler normal olarak

değerlendirilen hastanın dermatolojik muayenesinde, boyunda ve göğüs ön yüzünde kırmızimsı kahverengi, yer yer telenjektaziler içeren makülopapüler lezyonlar saptandı (Resim 1). Darier işareti negatifti. Laboratuvar tetkiklerinde, tam kan sayımı, periferik yayma, tam idrar tetkiki, eritrosit sedimentasyon hızı, protrombin zamanı, aktive parsiyel tromboplastin zamanı, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, alkalin fosfataz düzeyi normal olarak saptandı. Akciğer, pelvis, vertebra, kosta, kafatası ve uzun kemik grafilerinde patoloji tespit edilmedi. Yapılan batin ultrasonografisinde karaciğer ve dalağın normal boyutlarda olduğu tespit edildi.

Hastanın gövde lezyonundan alınan "punch" biyopsi materyalinin histopatolojik incelemesinde papiller dermiste dilate kapiller ve venüller çevresinde dağınık mast hücreleri ve az sayıda eozinofil içeren mononükleer iltihabi hücre infiltrasyonu izlendi (Resim 2). Histokimyasal Giemsa boyası ile (+) boyanan metakromatik sitoplazmik granüller içeren mast hücreleri (Resim 3) ve immünohistokimyasal olarak çalşılan c-kit (CD117) antikoru ile yapılan

Resim 1. Gövdede kahverengi maküler lezyonlar

Resim 2. Dermisde dilate vasküler yapılar çevresinde izlenen artmış mononükleer hücre infiltrasyonu (H&Ex10)

Resim 3. Giemsa ile (+) boyanan metakromatik sitoplazmik granüller içeren mast hücreleri (Giemsa40)

boyamada pozitif boyanan perivasküler dizilmiş oval ve iğsi şekilli mast hücreleri dikkati çekti (Resim 4).

Tartışma

Ürtikerya pigmentoza adultorum olarak da adlandırılan TMEP, deri mastositozları içinde en az görülen formudur (1,3). Genellikle erişkinlerde görülen hastalık, sıklıkla orta yaşlı obez kadınları etkilemektedir (1,6). Bununla birlikte literatürde bebek ve çocuk olgulara da rastlanmaktadır (7,8). Klinik olarak eritemli zeminde birbiri ile birleşme eğiliminde çok sayıda, asemptomatik, kahverengi hiperpigmente maküller görülür. Telenjektazi çok az veya hiç olmayabilir. Lezyonlar sıklıkla gövdede yerleşir (3,5). Kutanöz mastositozun diğer formlarında görülen tahriş edilen lezyon bölgesinde ürtikeryal reaksiyon gelişmesi olarak tanımlanan Darier işareti TMEP'te genellikle görülmez (5,6). Olgumuzda da Darier işareti negatifti.

TMEP'li hastaların 1/3'ünde sistemik tutulum olduğu bildirilmiştir. En sık kemik, karaciğer, dalak, lenf nodülleri ve gastrointestinal sistem etkilenmektedir (1,2,9). Hasta yaşı mastositoz başladığında ne kadar büyükse, sistemik tutulum riski o kadar artmaktadır. Sistemik tutulum, hastalığın başlangıcından altı yıl veya daha sonra da ortaya çıkabilir. Bu nedenle hastalar belli aralıklarla takip edilmelidir (2,6,9). Olgumuzun sistemik tutulum açısından yapılan tetkiklerinde herhangi bir patoloji saptanmadı.

TMEP'te histopatolojik olarak papiller dermiste özellikle damarlar çevresinde yoğunlaşan mast hücre infiltrasyonu izlenmektedir. Mast hücreleri Giemsa veya Toluidin mavisi ile boyamada metakromatik granülleri ile tanınırlar. Son zamanlarda mast hücrelerini göstermede c-kit (CD117) immünohistokimyasal boyaması da kullanılmaktadır (1,10). Olgumuzda da özellikle damarlar çevresinde Giemsa boyası ve c-kit antikoru ile pozitif boyanan mast hücre infiltrasyonu saptandı.

TMEP'li olguların tedavisi genellikle klinik semptomlara ve sistemik tutulumun varlığına göre belirlenir. Hastalar aşırı sıcak, güneş maruziyeti, alkol ve ilaçlar gibi, mast hücre degranülasyonuna yol açan faktörler konusunda

Resim 4. CD117 ile (+) immünekspresyon gösteren iğsi şekilli mast hücreleri (İHKx40)

bilgilendirilmelidir. H1 reseptör blokerleri kaşıntı ve ürtiker gibi semptomların tedavisinde kullanılır. Psoralen ve ultraviyole A tedavisi mast hücre degranülasyonunu bloke ederek deri lezyonlarında gerileme ve semptomlarda düzelme sağlamaktadır. Tedaviden sonra farklı zaman aralıklarında nöks görülebilmektedir. İki olguda 585-nm “flash-lamp-pumped dye” lazer ile deri lezyonları düzelmiş, fakat tedaviden 14 ay sonra nöks gözlenmiştir. Ketotifen, doksepin, kromolin sodyum, topikal ve sistemik kortikosteroidler, lökotrien antagonistleri, interferon alfa ve total elektron beam radyasyon tedavilerinin de faydalı olduğu bildirilmiştir (1,4,7,10).

Sonuç

Olgumuzda deri lezyonları dışında herhangi bir bulgu saptanmadı. Olguya tedavi olarak H1 reseptör blokeri antihistaminik ve topikal pimekrolimus başlandı. Üç ay sonraki kontrolünde deri lezyonlarında belirgin gerileme olan hasta, ileride ortaya çıkabilecek sistemik tutulum ihtimali nedeniyle takip altına alındı.

Kaynaklar

1. Aktaş A. Mastositozlar. Tüzün Y, Güner MA, Serdaroğlu S, Oğuz O, Aksungur VL, editörler. Dermatoloji. 3. Baskı. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevleri; 2008. p.2001-2014.
2. Kökçam I, Saral Y, Yavrucuoğlu E, et al. Telangiectasia macularis eruptiva perstans. Türkiye Klinikleri J Dermatol 1997;7:203-7.
3. Braun-Falco O, Plewig G, Wolff HH, Burgdorf WHC. Mastocytoses. Dermatology. 2nd ed. Berlin: Springer-Verlag; 2000. p.1649-1656.
4. Costa DL, Moura HH, Rodrigues R, et al. Telangiectasia macularis eruptiva perstans: a rare form of adult mastocytosis. J Clin Aesthet Dermatol 2011;4:52-4.
5. Odom RB, James WD, Berger TG. Dermal and subcutaneous tumors. Andrews' Diseases of the Skin. 9th ed. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 2000. p.733-799.
6. Çalka Ö, Akdeniz N, Güneş Bilgili S, ve ark. Telenjiectazia makülaris eruptiva perstans olgusu. Dermatol 2010;1:189-91.
7. Cengizlier R, Hücümönoğlu S, Ozen A, Tülin Sayli R. Treatment of telangiectasia macularis eruptiva perstans with montelukast. Allergol Immunopathol (Madr) 2009;37:334-6.
8. AK Kalayciyan, A Kotoğyan. Telangiectasia macularis eruptiva perstans. JEADV 2001;15:263-264.
9. Yıldırım M, Baysal V, Öztürk H, Sarı A. Telenjiectazia makülaris eruptiva perstans: Olgu sunumu. T Klin J Med Sci 2002;22:193-5.
10. Lee HW, Jeong YI, Choi JC, et al. Two cases of telangiectasia macularis eruptiva perstans demonstrated by immunohistochemistry for c-kit (CD 117). J Dermatol 2005;32:817-20.