Hatice Uce Özkol,
Gülay Bulut*,
Ömer Çalka

Çocuklarda Nadir Görülen Bir Hastalık: Anjiyokeratoma Sirkumskriptum Naviforme

A Rare Disease in Childhood: Angiokeratoma
Circumscriptum Naviforme

Öz

Anjiyokeratoma sirkumskriptum naviforme (ASN) sıklıkla alt ekstremitelere yerleşen keskin sınırlı hiperkeratotik vasküler lezyonlardır. Doğumda veya doğum sonrası görüldüğü için nevoid (naviforme) olarak isimlendirilen ve en nadir rastlanan anjiyokeratom tipidir. ASN'nin sistemik hastalıklarla ilişkisi yoktur. Hastalığa ait lezyonlar genellikle alt ekstremitelerde ve tek taraflı yerleşim gösterir. Bu yazıda 5 yaşındaki erkek çocuğunda görülen ASN olgusunu sunuyoruz. Dermatolojik muayenede sağ diz lateralinde, keskin sınırlı, yaklaşık 10x20 cm ebatlı, koyu kırmızı renkte, hiperkeratotik ve zosteriform tipte vasküler lezyon gözlemlendi. Histopatoloji ve klinik muayene sonrasında ASN tanısı konuldu. Hastalığın çok nadir görülmesi ve klinik görünümün tipik olması nedeniyle olguyu sunduk. **Anahtar kelimeler:** Anjiyokeratoma sirkumskriptum naviforme, vasküler tümör, çocuk, hiperkeratoz, tromboz, konjenital

Abstract

Angiokeratoma circumscriptum naviforme (ACN) are sharply circumscribed hyperkeratotic vascular lesions that are often located on the lower extremities. It is called as naevoid (naviforme) since it is seen at birth or after birth and it is the rarest type of angiokeratomas. ACN is not related with other systemic diseases. Lesions of the disease are usually located in the lower extremities and are unilaterally localized. In this article, we present a case of five-year-old boy with ACN. During dermatological examination, sharply circumscribed, about 10x20 cm sized, dark red colored, hyperkeratotic vascular lesions in zosteriform distribution on the right knee lateral were observed. ACN was diagnosed after histopathology and clinical examination. We presented this case since the disease is seen very rare and it had typical clinical manifestations.

Keywords: Angiokeratoma circumscriptum naviforme, vascular tumor, child, hyperkeratosis, thrombosis, congenital

Yüzüncü Yıl Üniversitesi
Tıp Fakültesi, Dermatoloji
Anabilim Dalı, Van, Türkiye

*Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp
Fakültesi, Patoloji
Anabilim Dalı, Van, Türkiye

Yazışma Adresi/ Correspondence:

Hatice Uce Özkol, Yüzüncü
Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Dermatoloji Anabilim Dalı,
Van, Türkiye

E-posta: drhaticeuce@gmail.com
Geliş Tarihi/Submitted: 20.12.2013
Kabul Tarihi/Accepted: 17.03.2014

©Telif Hakkı 2017 Türk Dermatoloji Derneği

Türk Dermatoloji Dergisi, Galenos
Yayınevi tarafından basılmıştır.

Giriş

Anjiyokeratomlar lokalize veya yaygın hiperkeratotik vasküler deri lezyonlarıdır. Genellikle histopatolojik bulguları benzer beş farklı klinik tipe ayrılırlar. Soliter anjiyokeratom tek papüler lezyon şeklinde görülür ve vücudun herhangi bir yerinde gelişir. Mibelli tipi özellikle el ayaktaki kemik çıkıntılarının üzerinde gelişen hiperkeratotik vasküler lezyonlardır. Fordyce tipi skrotum ve vulva üzerinde gelişir. Fabry tipi lipid depo hastalığı ile ilişkili olup yaygın bir tutulum gösterir (Fabry hastalığı, fukosidoz). Sonuncusu ise anjiyokeratoma sirkumskriptum naviforme (ASN) olup en nadir görülen tiptir (1). ASN genellikle doğumda ve çocukluk döneminde başlar.

Lezyonlar çok sayıda dağınık papül veya hiperkeratotik papül, nodüllerle başlar ve bunlar zamanla birleşerek plak oluşturur. Çoğunlukla gövde, kol ya da bacaklarda tek taraflı ortaya çıkar. Kadınlarda daha yaygın görülür (2). Oluşum mekanizması bilinmiyor ancak konjenital nedenler, gebelik, travma ve doku asfiksisi etiyolojide suçlanmış (3). Bu yazıda 5 yaşında erkek çocukta, doğumdan sonra oluşan, sağ bacak lateralinde yerleşmiş, görüntüsü çok tipik bir ASN olgusu sunuyoruz.

Olgu Sunumu

Polikliniğimize 5 yaşında erkek hasta sağ bacakta mavimsi mor renkli deriden kabarık leke şikayeti ile başvurdu. Doğuştan beridir

olan bu leke, bazen travma sonrası kanıyormuş. Ailede benzer şikayeti olan yokmuş. Sistem muayenesi normal olan hastanın dermatolojik muayenesinde sağ bacak lateralinde diz hizasında yerleşmiş yaklaşık 10x20 cm ebatlı, keskin sınırlı, mavimsi mor renkli, deriden kabarık, bazı odaklarda siyah renkli nodüllerin olduğu plak mevcuttu (Resim 1). Lezyonun merkezinden 4 cm ebatlı tek kullanımlık punch ile insizyonel biyopsi yapıldı. Histopatolojik incelemede organize olmuş trombüs ve eritrosit ile dolu genişlemiş boşluklar ile birlikte epidermal hiperkeratoz, akantoz, endoteli normal görünen büyük ve genişlemiş damarlar ile birlikte hafif papillamatoz izlendi (Resim 2). Hastamızın eksize edilmemiş küçük bir lezyonundan yapılan dermoskopik görüntülemeye siyah boşluklar ve beyaz peçe görüntüsü vardı (Resim 3). Klinik, dermoskopik ve histopatolojik bulgular ışığında ASN tanısı konuldu. Tedavide başarısı kanıtlanmış lazer yöntemimiz olmadığı için hasta plastik cerrahiye yönlendirildi. Cerrahi operasyondan sonra hastada keloid geliştiği gözlemlendi (Resim 4).

Resim 1. Sağ bacak lateralinde yerleşmiş, keskin sınırlı, yüzeyi pürüzlü, mavi-koyu kırmızı renkli üzerinde siyah renkli nodüller olan plak

Resim 2. Epidermal hiperkeratoz, vasküler genişleme ve tromboz ile birlikte akantoz

Tartışma

Anjiyokeratomlar yüzeysel damarlarda genişleme ve hiperkeratoz sonucu gelişen keskin sınırlı vasküler lezyonlardır. Bunlar derinin konjenital, lokalize ve damarsal malformasyonlarıdır. Histopatolojik incelemede kılcal damarlarda dilatasyon görülür. Genişlemiş olan bu damarlar kanla dolu olup retiküler dermis ve subkutan dokuya doğru uzanmıştır. Epidermiste belirgin hiperkeratoz ile karakterizedir (4). Bu lezyonlar genellikle mordan mavimsi kırmızıya değişen renklerde, hafif deriden kabarık ve genellikle hiperkeratoziktir. Zamanla tekrarlayan travmalar sonucu daha çok verrüköz papül geliştirmeye meyillidirler (1).

ASN lezyonları genellikle ayak ya da alt bacakta tek taraflı olarak yerleşir. Fakat bazen bacaklarda ve gluteal bölgede de oluşabilir (3). Oral tutulum ile ilgili literatürde çok az olgu bildirimleri mevcuttur (5). Vücudun bir tarafını tutan yaygın yerleşimli mozaik patern şeklinde isimlendirilen olgular bildirilmiştir (6).

Resim 3. Kırmızı boşluklar ve beyaz peçenin olduğu dermoskopi görüntüsü

Resim 4. Olgunun cerrahi operasyondan 9 ay sonraki klinik görüntüsü

1915'te Fabry (7) tarafından tanımlanan ASN diğer anjiyokeratomlardan farklı olarak doğumdan sonra geliştiği için nevoid şeklinde de isimlendirilir (7,8). Bizim hastamızın lezyonları doğumla beraber başlamış. Dermatolojik muayenesinde makroskobik hiperkeratoz yoktu ancak mikroskobik incelemede bariz hiperkeratoz saptandı (Resim 2). ASN lezyonları zamanla hiperkeratozik özellik kazanır. Özellikle 20 yaş sonrası hiperkeratoz belirginleşir (3).

ASN anjiyokeratomların en nadir görülen tipidir ve genellikle de doğumdan itibaren vardır (9). Bunlar klinik olarak koyu kırmızıdan mavi-siyaha değişen renklerde nodül ve plaklarla karakterizedir. Ayrıca hemanjiyektatik hipertrofi, nevüs flammeus ya da kavernoöz hemonjiyomla ilişkili olabilirler. Yaşla birlikte daha büyük ve keratinize olabilirler. Kendiliğinden gerileme gözlenmez (3). Asıl problem tekrarlayan kanamalar, stres ve yanlış tanıdan dolayı verilen aşırı tedavilerdir (10). Bizim hastamızda da bazen travmayla kanama oluyormuş. Ayrıca birçok klinikte çok ayrıntılı tetkikler yapılmış ve çok sayıda farklı tedaviler planlanmış. Ancak hiçbir tedaviden fayda görmemiştir.

Anjiyokeratomların dermoskopik desenleri siyah ya da kırmızı boşluklar, beyazımsı peçe ve kenarlarda kızarıklık şeklindedir. Anjiyokeratomlar sıklıkla melanositik nevüs, spitz nevüs, pigmente bazal hücreli karsinom, seboeik keratoz, dermatofibrom, hemanjiyom ve piyojenik granülom tanısı alırlar. Bu saydığımız hastalıkların dermoskopik görüntülerinde kırmızı boşluklar ve beyazımsı peçe neredeyse hiç görülmez. Dolayısıyla dermoskopi kullanarak daha kolay ayırıcı tanıya gidilebilir. Dermoskopik desenlerden siyah boşluklar histopatolojik görüntüde tromboz olmuş ve genişlemiş damarları, beyaz peçe ise hiperkeratoz ve akontozu gösterir (11,12).

ASN'nin küçük lezyonları küretaj, koter, kriyoterapi ve cerrahi ekzisyonla tedavi edilebilir. Lazer seçenekleri arasında ablatif, fraksiyonel (karbondioksit) ve argon lazer bulunmaktadır (5). Özellikle büyük lezyonlarda lazer tedavisi tercih edilmelidir (10). Kliniğimizde bu lazer çeşitlerinden hiçbiri yoktu. Hastaya uygulayabileceğimiz tedavi yöntemi olmadığı ve lezyon yerinde travma ile kanama şikayeti olduğu için hastayı plastik cerrahiye yönlendirdik. Hastanın lezyonu eklem yerinde olduğundan cerrahi sonrası keloid geliştiği gözlemlendi (Resim 4).

ASN en nadir görülen anjiyokeratom tipidir. Başka hastalıklarla karıştırılıp çok sayıda ayrıntılı tetkik yapılmasına sebep olabilir. Dermatolojide nadir görülen hastalıklardan biri olan ASN'yi tekrar gözden geçirmek için olguyu sunmayı uygun bulduk.

Etik

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu ve editörler kurulu dışındaki kişilerce değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Konsept: Hatice Uce Özkol, Dizayn: Hatice Uce Özkol, Veri Toplama veya İşleme: Hatice Uce Özkol, Gülay Bulut, Ömer Çalka, Analiz veya Yorumlama: Hatice Uce Özkol, Gülay Bulut, Ömer Çalka, Literatür Arama: Hatice Uce Özkol, Yazan: Hatice Uce Özkol.

Çıkar Çatışması: Yazarlar tarafından çıkar çatışması bildirilmemiştir.

Finansal Destek: Yazarlar tarafından finansal destek almadıkları bildirilmiştir.

Kaynaklar

1. Moss C, Shahidullah H. Angiokeratomas. Rook's Textbook of Dermatology. In: Burns T, Breathnach S, Cox N, Griffiths C, editors. 8th ed. Oxford: Wilay-Blackwell; 2010. p.58-60.
2. Baker C, Kelly R. Other vascular disorder. In: Callen PJ, Horn TD, Mancini AJ, Salasche SJ, Schaffer JV, Schwarz T, Stingle G, Stone MS, editors. Dermatology. 2nd ed. Mosby: Elsevier; 2008. p. 1623-24.
3. Mittal R, Aggarwal A, Srivastava G. Angiokeratoma circumscriptum: a case report and review of the literature. Int J Dermatol 2005;44:1031-4.
4. Ghorpade A. Naevoid blaschkoid red-blue lesions in an Indian boy. Angiokeratoma corporis naeviforme along the lines of Blaschko. Clin Exp Dermatol 2010;35:79-80.
5. Aggarwal K, Jain VK, Jangra S, et al. Angiokeratoma circumscriptum of the tongue. Indian Pediatr 2012;49:316-8.
6. Bechara FG, Happle R, Altmeyer P, et al. Angiokeratoma circumscriptum arranged in a systematized band-like pattern suggesting mosaicism. J Dermatol 2006;33:489-91.
7. Fabry J. Über einen Fall von Angiokeratoma circumscriptum am linken Oberschenkel [A case of angiokeratoma circumscriptum] Dermatol Z 1915;22:1-4.
8. del Pozo J, Fonseca E. Angiokeratoma circumscriptum naeviforme: successful treatment with carbon-dioxide laser vaporization. Dermatol Surg 2005;31:232-6.
9. Ghosh SK, Bandyopadhyay D, Ghoshal L, et al. Angiokeratoma circumscriptum naeviforme: a case report of a rare disease. Dermatol Online J 2011;15:17:11.
10. Debbarman P, Roy S, Kumar P. Angiokeratoma circumscriptum neviforme. Indian Pediatr 2012;49:80.
11. Kim JH, Kim MR, Lee SH, et al. Dermoscopy: a useful tool for the diagnosis of angiokeratoma. Ann Dermatol 2012;24:468-71.
12. Özdemir F, Karaarslan IK, Türk BG, ve ark. Dermoskopik Terminolojinin Dilimize Uyarlanması: Türk Dermatoloji Derneği Dermoskopi Çalışma Grubu Uzlaşısı. Turk J Dermatol 2013;7:206-35.