Unilateral Nevoid Telenjiyektazi: Olgu Sunumu

Unilateral Nevoid Telangiectasia: A Case Report

Unilateral nevoid telenjiyektazi (UNT), ilk kez 1899 yılında Blashko tarafından tarif edilmiş, 1970 yılında Selanowitz tarafından unilateral nevoid telenjiyektazi ismi ile tanımlanmıştır. Hastalığın konjenital ve akkiz olmak üzere iki formu bulunmaktadır (1, 2). UNT oldukça nadir görülen bir antitedir ve şimdiye kadar literatürde 120 olgu bildirilmiştir (3). Burada, 18 yaşında konjenital UNT tanılı erkek hasta sunmaktayız.

On sekiz yaşında erkek hasta sol kolunda doğuştan itibaren mevcut olan ve zamanla yaygınlığı artan kızarıklık şikayeti ile başvurdu. Hastanın dermatolojik muayenesinde boyun sol kısmı, sol kol medialinden ön kola uzanan (C2, C3, C4 ve C5 dermatomlarında) eritemli zeminde yerleşmiş telenjiyektatik papüler lezyonlar bulunuyordu (Şekil 1). Sistemik hastalık ve ilaç kullanım öyküsü yoktu. Hastanın hemogram, FSH, LH, estradiol, progesteron, total testosteron, seks hormon bağlayıcı globulin, DHEA-S ve prolaktin düzeyleri normal sınırlardaydı.

Lezyondan alınan deri biyopsisinin histopatolojik incelemesi sonucunda dermiste damar yapılarında telenjiyektatik değişiklikler görüldü (Şekil 2). İmmunhistokimyasal olarak lezyonlu deride östrojen ve progesteron reseptörü ile boyanma saptanmadı. Hastaya klinik ve histopatolojik olarak UNT tanısı konuldu.

UNT, Blaschkoid paternde dermatomal dağılım gösteren multipl, unilateral, lineer asemptomatik vasküler bir dermatozdur (2). Genelde trigeminal sinir, üçüncü servikal (C3) ve birinci torakal (T1) dermatomlarda lokalize olmaktadır (4, 5, 8). Deriye ek olarak oral ve genital mukoza tutulumu da olabilmektedir (5). Bizim hastamızda lezyonlar C2, C3, C4 ve C5 dermatomal bölgelerinde yerleşim göstermekteydi.

Şekil 1. C2, C3, C4 ve C5 dermatomal dağılım

Şekil 2. Epidermiste sepetsi keratinizasyon, dermiste ise damar yapılarında telenjiyektazik değişiklikler

Histopatolojik değerdendirmede dermiste vasküler genişlemeler ve vasküler yapıların etrafında hafif lenfohistiyositik infiltrasyon görülmektedir. Bizim hastamızda lezyondan alınan biyopside epidermiste sepetsi keratinizasyon, dermiste ise damar yapılarında telenjiyehtazik değışiklikler izlenmiştir.

UNT patogenezi tam olarak aydınlatılabilmiş değildir. Akkiz formlarının büyük bir kısmı hiperöstrojenemik durumlarla ilişkilidir. Kadınlarda gebelikte bildirilen vakalar mevcuttur. Puberte, oral kontraseptif kullanımı, karaciğer hastalıkları (Hepatit B ve hepatit C dahil), kronik alkolizm, portal hipertansiyon, metastatik karsinoid sendrom ve hipertiroidizmi olan vakalarda görülebilir (1, 2, 4-8). Endotelial östrojen ve progesteron reseptörlerinin patogeneizde rol oynadığı düşünölmektedir. Telenjiyehtazilerin göröldüğü alanlarda reseptörlerin sayısında ve aktivitesinde artış olabileceğı öne sürölmüştür. Bizim vakamıza uygulanan immünohistokimyasal çalışmada östrojen ve progesteron reseptörü ile boyanma saptanmadı.

UNT'nin ayırıcı tanısında yer alan anjiyoma serpiginöz olgularında erupsiyonlar daha çok alt ekstremitelerde yerleşir ve dermatomal dağılım göstermez (5).

UNT tedavisinde *pulse dye* lazer ile başarılı sonuçlar alındığı bildirilmiştir (8). Biz de hastamızı lazer tedavisi uygulanabilecek bir merkeze yönlendirdik.

Sonuç olarak UNT patogenezi halen net olarak bilinmemektedir. Deride östrojen ve progesteron reseptörlerinin varlığı söz konusu olabilmekle birlikte bu her olguda gösterilememektedir.

Kaynaklar

1. Almazan-Fernandez FM, Guiote MV, Burkhardt P et al. Unilateral nevoid telenjiectasis in a patient with chronic hepatitis B virus infection. *Actas Dermosifiliorg* 2009;100:77-83.
2. Dadlani C, Kamino H, Walters RF et al. Unilateral nevoid telangiectasia. *Dermatol Online J* 2008;14:3.
3. Güngör Ş, Vahaboğlu G, Karabulut AA ve ark. Bir unilateral nevoid telenjiyehtazi olgusu. *Türkiye Klinikleri J Dermatol* 2008;18:188-90.
4. Afsar S, Ortac R, Diniz G. Unilateral nevoid telangiectasia with no estrogen and progesterone receptors in a pediatric patient. *Indian J Dermatol Venerol Leprol* 2008;74:163-4.
5. Fındık G, Aydın F, Yıldız L ve ark. Unilateral nevoid telenjiyehtazi. *Türkderm* 2005;39:21-213.
6. Karabudak O, Dogan B, Taşkapan O et al. Acquired unilateral nevoid telangiectasia syndrome. *J Dermatol* 2006;33:825-6.
7. Derrow AE, Adams BB, Timani S et al. Acquired unilateral nevoid telangiectasia in a 51-year-old female. *Int J Dermatol* 2008;47:1331-3.
8. Sharma KV, Khandpur S. Unilateral nevoid telangiectasia-response to pulsed dye laser. *Int J Dermatol*. 2006;45:960-4.

Safiye Kutlu¹, Güldehan Atış², İlknur Altunay², Damlanur Sakız³

¹Diyarbakır Devlet Hastanesi, Dermatoloji Kliniğı, Diyarbakır, Türkiye

²Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Dermatoloji Kliniğı, İstanbul, Türkiye

³Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniğı, İstanbul, Türkiye