

Olgu Sunumu

Kutis Marmorata Telenjektatika Konjenita: Bir Olgu Sunumu

Ömer Faruk ELMAS, Okan KIZILYEL^a, Mahmut Sami METİN, Ali KARAKUZU, Şule BİLİCİ

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, Erzurum, Türkiye

ÖZET

Kutis marmorata telenjektatika konjenita, telenjektazi, flebektazi, deride atrofi ve ülserasyon görülebilen nadir konjenital bir hastalıktır. Etiyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte multifaktöriyel olduğu düşünülmektedir. Vakaların %50'sinin üzerinde ilişkili anomaliler mevcuttur. Olgumuz sağ alt ekstremitede flebektazileri ve sırt bölgesinde atrofinin eşlik ettiği kutis marmoratus lezyonları olan 17 yaşında erkek hastaydı. Hastada nörolojik sistem ve göz tutulumu yoktu. Rutin laboratuvar ve radyolojik tetkiklerinde anormallik yoktu. Kutis marmorata telenjektatika konjenita tanısı konuldu. Eşlik eden anormalisi ve subjektif yakınması olmayan hastada tedaviye gerek görülmedi. Kutis marmorata telenjektatika konjenita nadir görülen bir hastalık olduğu ve hastamız 17 yaşına kadar tanı almadığı için bu olguyu sunmaya karar verdik.

Anahtar Sözcükler: Atrofi, Kutis, Marmorata, Flebektazi.

ABSTRACT

Cutis Marmorata Telangiectatica Congenita: A Case Report

Cutis marmorata telangiectatica congenita is a rare congenital disorder in which there are telangiectasia, phlebectasia, atrophy and ulcers in skin. Although etiology is not well known it is thought to be multifactorial. Anomalies are associated with 50% of cases. Our case was 17 years old boy presented with phlebectasia on his right lower extremity and atrophy and cutis marmoratus lesions on his back. There weren't neurologic system and eye involvement. Routine laboratory and radiologic investigations were unremarkable. Diagnosis was cutis marmorata telangiectatica congenita. There was no need for treatment because there weren't associated anomalies and subjective complaints of the patient. We decided to report this case because cutis marmorata telangiectatica congenita is a rare disease and our patient was undiagnosed until age of 17.

Key words: Atrophy, Cutis, Marmorata, Phlebectasia.

Kutis marmorata telenjektatika konjenita (KMTK) ilk olarak 1922'de Hollandalı bir pediatrist olan Von Lohuizen tarafından tanımlanmıştır (1). Bu tarihten itibaren literatürde 300'ün üzerinde olgu rapor edilmiştir (2). Persistan kutis marmorata, telenjektazi ve flebektazi ile seyreden, etkilenen deride atrofi ve ülserasyon görülebilen nadir konjenital bir hastalıktır. KMTK'lı olguların yaklaşık olarak %50'sinde eşlik eden konjenital anomaliler bulunmaktadır. Etiyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte multifaktöriyel olduğu düşünülmektedir (3). KMTK'nın nadir görülmesi ve vakamızın geç tanı alması nedeniyle bu olguyu sunmayı uygun gördük.

OLGU SUNUMU

Olgumuz sağ alt ekstremitede flebektazileri ve sırt bölgesinde atrofinin eşlik ettiği kutis marmoratus lezyonları olan 17 yaşında erkek hastaydı. Hastanın lezyonları doğumdan itibaren varmış. Herhangi subjektif yakınması yoktu. Fizik muayenesinde sağ alt ekstremitede flebektazi gösteren vasküler yapılar, yer

yer atrofik alanlar ve retiküler paternde kırmızı-morumsu lezyonlar ve gövde arka yüzde retiküler paternde mor-kırmızı renkte maküller, atrofik alanlar ve yer yer telenjektatik lezyonlar mevcuttu (Resim 1, 2). Hastada eşlik eden anormali yoktu. Rutin laboratuvar ve radyolojik tetkiklerinde anormallik yoktu. Kutis marmorata telenjektatika konjenita tanısı konuldu. Eşlik eden anormalisi ve subjektif yakınması olmayan hastada tedaviye gerek görülmedi.



Resim 1. Gövde arka yüzde retiküler paternde mor-kırmızı renkte maküller, atrofik alanlar ve yer yer telenjektatik lezyonlar.

^a Yazışma Adresi: Dr. Okan KIZILYEL, Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, Erzurum, Türkiye
Tel: 0 442 344 68 46
Geliş Tarihi/Received: 17.12.2013

e-mail: erester.34@hotmail.com
Kabul Tarihi/Accepted: 14.04.2014



Resim 2. Sağ alt ekstremitede flebektazi gösteren vasküler yapılar, yer yer atrofik alanlar ve retiküler paternde kırmızı-morumsu lezyonlar.

TARTIŞMA

Kutis marmorata telenjektatika konjenita (KMTK) nadir görülen kutanöz bir hastalıktır. Genellikle doğumda görülür. Fakat 3 aydan 2 yaşına kadar da görülebilir (1). Bizim olgumuzda hasta, lezyonların doğumdan itibaren var olduğunu ifade ediyordu. Vakaların %50'sinin üzerinde ilişkili anomaliler mevcuttur (3). Literatürde alt ekstremitte hipoplazisi (4), bilateral konjenital glokomu (5), konjenital retina dekolmanı (6), makrosefali (7), Sturge Weber sendromu (8) gibi konjenital anomalilere eşlik eden KMTK olguları mevcuttur. Bizim olgumuzda eşlik eden herhangi bir konjenital anomali yoktu. Hastalığın etiopatogenezi

açık değildir ve neden multifaktöriyel olabilir (1). Teratojenler etiolojide suçlanmıştır (9). Birçok vaka serisinde, hastalığın kadınlarda daha sık görüldüğü ortaya çıkmıştır. Bazı çalışmalarda ise kadın ve erkeklerde eşit sıklıkta görüldüğü ileri sürülmüştür. Bizim vakamız erkekti ve lezyonlar jeneralize bir dağılım gösteriyordu. Hastalığın tanısı klinik olarak konur ve histopatoloji tanıda çok yardımcı değildir. Histolojik olarak dermiste kapiller ve venüllerde genişleme görülür. Olgumuzda tanı klinik olarak konuldu. Hastalık kendini sınırlar. Hastalığa anomaliler eşlik etmiyorsa tedavi gerekmez. Hastalığın prognozu iyidir ve özellikle yaşamın ilk 2 yılında lezyonlarda iyileşme görülür (1). Olgumuzda lezyonlarda herhangi bir gerileme görülmemiştir. Hastada eşlik eden herhangi bir anomali bulunmadığından tedavi verilmedi.

Sonuç olarak, kutis marmorata telenjektatika konjenita nadir görülen ve kendini sınırlayan bir hastalıktır. Prognozu eşlik eden anomaliler belirler ve hastaların ilişkili olabilecek malformasyonlar açısından tetkik ve tedavi edilmesi gerekir.

KAYNAKLAR

1. Chatterjee R, Dey S. Cutis marmorata telangiectatica congenita with skin ulcerations in a new born, Indian J Dermatol 2009; 54: 375-7.
2. Flach E, Kellermayer R, Ertl T, Vida G, Sarkany I, Funke S, Gyarmati J. Cutis marmorata telangiectatica congenital case report. Orv Hetil 2007; 148: 1717-20.
3. Petrozzi JW, Rahn EK, Greensher J. Cutis marmorata telangiectatica congenita. Arch Dermatol 1970; 101: 74-7.
4. Avcı S, Çalikoğlu E, Saylı U. Cutis marmorata telangiectatica congenita: an unusual cause of lower extremity hypoplasia. Turk J Pediatr 2001; 43: 150-61.
5. Spitzer MS, Szurman P, Rhorbac h JM, Aisenbrey S. Bilateral congenital glaucoma in a child with cutis marmorata telangiectatica congenita: a case report. Klin Monbl Augenheilkd 2007; 224: 66-9.
6. Shields JA, Shields CL, Koller HP, Federman JL, Koblenzer P, Barbera LS. Cutis marmorata telangiectatica congenita associated with bilateral congenital retinal detachment. Retina 1990; 10: 135-9.
7. Katugampola R, Moss C, Mills C. Macrocephaly-cutis marmorata telangiectatica congenita: A case report and review of salient features. J Am Acad Dermatol 2008; 58: 697-702.
8. Powell ST, Su WP. Cutis marmorata telangiectatica congenita: report of nine cases and review of literature. Cutis 1984; 34: 305.
9. Bhargava P, Kuldeep CM, Mathur NK. Cutis marmorata telangiectatica congenita with multiple congenital anomalies: further clues for a teratogenic cause. Dermatology 1998; 196: 368-70.