



Kutis Marmorata Telenjektatika Konjenita: Bir Olgu Sunumu

Cutis Marmorata Telangiectatica Congenita: A Case Report

Özden Turan¹, Burcu Tufan Taş¹, Berna Akşahin¹, Soner Sazak¹, Yelda Türkmenoğlu¹

¹Sağlık Bakanlığı Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi, İSTANBUL

Cukurova Medical Journal 2014;39(1):175-179.

ÖZET

Kutis marmorata telenjektatika konjenita (KMTK), nadir görülen, iyi huylu, sporadik etyolojisi bilinmeyen vasküler anomalidir. Genellikle doğumda görülürken, sonradan da ortaya çıkabilir. Tanı klinik bulgularla konulur. Burada sağ bacak ve ayakta, sırtta, sol el üzerinde ve kolda KMTK olan bir erkek yenidoğan olgusu sunuldu.

Anahtar kelimeler: kutis marmorata telenjektatika, yenidoğan.

ABSTRACT

Cutis marmorata telangiectatica congenita (CMTC) is a rare, benign, sporadic vascular abnormality of the skin of unknown aetiology. It is usually present at birth but may develop later on. Diagnosis of the disease is made clinically. We report a case of a male neonate with CMTC presented on the skin of the right leg and foot, back, left back hand and arm.

Key Words: Cutis marmorata telangiectatica, newborn.

GİRİŞ

Kutis marmorata telenjektatika konjenita (KMTK), nadir görülen, etyolojisi bilinmeyen, lokalize veya generalize cilt değişiklikleri ve telenjektazilerle karakterize vasküler lezyondur. Bu lezyonlara ülserasyonlar ve cilt atrofisi eşlik edebilir. Sıklık sırasına göre ekstremiteler, gövde, yüz ve saçlı deride görülür¹. Cilt lezyonları çoğu olguda kendiliğinden geriler.

Tanı klinik bulgularla konulur. Histolojik incelemede dermiste çok sayıda genişlemiş kapillerler ve venüller görülebilir. Ancak, tanı için genellikle cilt biopsisi gerekli değildir. Bu makalede sağ bacak ve ayakta, sırtta, sol el üzerinde ve kolda tutulum olan, sağ bacakta atrofinin eşlik ettiği ve 6 aylık takibinde lezyonlarda gerileme izlenen KMTK tanılı bir yenidoğan olgusu sunuldu.

OLGU SUNUMU

Yirmidokuz yaşındaki sağlıklı annenin 3. gebeliğinden yaşayan 3. çocuk olarak 38 haftalık, vaginal yolla doğan olgunun öz ve soygeçmişinde özellik saptanmadı. Doğum ağırlığı 3280 gr (50-75 persentil), boy 49 cm (50-75 persentil), baş çevresi 34 cm (75 persentil) idi. Fizik muayene sağ bacakta ve ayakta, sırtta, sol el üzerinde ve kolda kutis marmoratika telenjektatika, sağ bacakta atrofik görünüm dışında normaldi. (Resim 1,2). Her iki bacak arasında 1 cm çap farkı vardı. Periferik nabızlar alınıyordu ve ekstremiteler arasında ısı farkı yoktu. Laboratuvar tetkiklerinde tam kan sayımı, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, C-reaktif protein, koagülasyon testleri normaldi. Transfontanel ve karın ultrasonografisi ile

ekstremitte doppler incelemeleri normaldi. Ekokardiyografide 2 mm patent foramen ovale görüldü. Olguya klinik bulgularla KMTK tanısı konuldu. Göz dibi incelemesinde glokom

saptanmadı. Ek sorunu olmayan hasta yenidoğan takip polikliniğine gelmek üzere taburcu edildi. Altı aylık izleminde lezyonlarda gerileme görüldü.



Resim 1. Sağ bacakta kutis marmorata telenjektatika görüntüsü



Resim 2. Sol el sırtında kutis marmorata telenjektatika görüntüsü

TARTIŞMA

Kutis marmorata telenjektatika konjenita çoğunlukla doğumda görülmekle birlikte, lezyonlar doğumdan sonra birkaç gün içinde de belirgin hale gelebilmektedir. Nadiren daha geç dönemde ortaya çıkabilmektedir. Geniş serileri içeren yayınlarda % 93-94 oranında cilt değişikliklerinin

doğumda görüldüğü bildirilmiştir¹⁻⁴. Cilt lezyonlarında tutulum % 60 lokalize veya % 40 generalize olabilmektedir¹. Lokalize formda bacaklar ve gövdede tutulum görülür. Generalize formda gövde ve bacakla, yüz ve saçlı deri etkilenebilir. Ayaklar ve kutanöz zarlar da tutulabilir^{4,5}. Sıklıkla lokalize, tek taraflı ve alt

ekstremitelerde görülürken, olgumuzda üst ve alt ekstremitelere ile sırt bölgesinde yerleşimli idi⁶.

Hastalığın sıklığı kesin olarak bilinmemektedir. İyi huylu ve kendiliğinden kaybolan bir hastalık olduğundan bildirilen olgulardan daha sık olabilir. Kızlarda sık olduğunu veya cinsiyetler arasında fark olmadığını gösteren çalışmalar bulunmaktadır. Multifaktöriyel, teratojen ve otozomal dominant kalıtımın rol oynayabileceği düşünülmektedir⁷. Olgumuzun bilinen teratojen mazuritesi yoktu ve ailede benzer lezyon öyküsü bulunmadığından sporadik olarak kabul edildi.

KMTK'nin kesin tanı kriterleri henüz belirlenmemiştir. Ancak, Kienast ve Hoeger³ tarafından 3 major ile 2 minör kriterin yeterli olduğu bildirilmiştir. Major kriterler arasında konjenital retiküler (marmorata) eritem, venoektazinin olmaması, lokal ısıtmaya yanıt olmaması yer almaktadır. Minör kriterler ise, 2 yıl içinde eritemin kaybolması, telenjektazi, KMTK'nın etkilediği alan dışında port wine stain, ülserasyon ve atrofi olmasıdır. Olgumuzda 3 major ve 2 minör kriter olduğundan KMTK düşünüldü. Altı aylık takibinde lezyonlarda belirgin gerileme izlenirken yeni ek anomali görülmedi.

Clayton-Smith ve arkadaşları⁸ ile Moore ve arkadaşları⁹ tarafından makrosefali-kutis marmorata telenjektatika konjenita (M-KMTK) alt grubu tanımlanmıştır. Bu iki çalışmada, M-KMTK üst dudakta ve filtrumda nevüs flammeus ve sindaktili olan 22 olgu bildirilmiştir^{8,9}. Bu hastalıkta ciltteki vasküler anomallikler daha çok kapiller malformasyonları içerdiğinden makrosefali-kapiller malformasyon sendromu (M-CM) olarak adlandırılmıştır¹⁰. Olgumuzda makrosefali ve sindaktili olmadığından M-CM düşünülmüdü. Ayrıca, her KMTK olgusu nörolojik gerilik açısından değerlendirilmeli ve mutlaka baş çevresi ölçümü yapılmalıdır.

Ayırıcı tanıda, en sık sağlıklı bebeklerde hipotermide gözlenen ve ısıtılınca düzelen fizyolojik kutis marmoratus yer almaktadır. Diffüz flebektazi ile karakterize Bockenheimerov sendromu, Klippel-Trenaunay sendromu, livedo

retikülaris, neonatal lupus ve nevüs anemikus da düşünülmelidir. Olgumuz büyük venöz ektazilerin olmaması, doğumda lezyonların olması ve yumuşak doku hipertrofinin olmaması nedeniyle bu hastalıkların tanısını karşılamamaktadır.

KMTK ile birlikte % 20-80 arasında değişen konjenital anomaliler görülebilir^{2,11}. Literatürde ekstremitelerde hiperplazi veya hipoplaziyi içeren asimetric görünüm, glokom, psikomotor veya mental retardasyon tanımlanmıştır^{1,2,4}. Bir çalışmada en sık vücut asimetrisi, vasküler anomallik, cilt atrofisi ve nörolojik komplikasyonlar görülürken, nadiren oküler değişiklikler, cilt ülserleri ve sindaktili bildirilmiştir³. Diğer geniş serilerde benzer konjenital anomaliler ve sıklıkları gözlenmiştir^{12,13}. KMTK tanılı olgular ileri dönemde eşlik eden anomaliler bakımından izlenmelidir. Başlangıçta diğer hastalıkları taklit edebileceğinden en az 3 yıl olmak üzere yıllık takipleri önerilmektedir⁶.

Kendiliğinden iyileştiğinden ve prognozu iyi olduğundan tedavi gerekli değildir. Lezyonlar ilk 2 yıl içerisinde gerilemektedir. Ancak, eşlik eden glokom, multistik böbrek hastalığı ve belirgin ekstremitelere asimetrisi varsa bu hastalıkların tedavisi gerekebilir.

Yenidoğan döneminde kutis marmoratus olan hastalarda ayırıcı tanıda KMTK düşünülmelidir. Bu tanı ile izlenen hastalar cilt lezyonları yanı sıra sonradan ortaya çıkabilecek anomaliler açısından izlenmelidir.

KAYNAKLAR

1. Amitai DB, Fichman S, Merlob P, et al. Cutis marmorata telangiectatica congenita: clinical findings in 85 patients. *Pediatr Dermatol.* 2000;17:100-4.
2. Devillers AC, de Waard-van der Spek FB, Oranje AP. Cutis marmorata telangiectatica congenita: clinical features in 35 cases. *Arch Dermatol.* 1999;135:34-8.
3. Kienast AK, Hoeger PH. Cutis marmorata telangiectatica congenita: a prospective study of 27 cases and review of the literature with proposal of diagnostic criteria. *Clin Exp Dermatol.* 2009;34:319-23.

4. Picascia DD, Esterly NB. Cutis marmorata telangiectatica congenita: report of 22 cases. *J Am Acad Dermatol.* 1989;20:1098-04.
5. Rupperecht R, Hundeiker M. Cutis marmorata telangiectatica congenita. Important aspects for dermatologic practice. *Hautarzt.* 1997;48:21-5.
6. Levy R, Lam JM. Cutis marmorata telangiectatica congenita: a mimicker of a common disorder. *CMAJ.* 2011;183:249-51.
7. Bhargava P, Kuldeep CM, Mathur NK. Cutis marmorata telangiectatica congenita with multiple congenital anomalies. Further clues for a teratogenic cause. *Dermatology.* 1998;96:368-70.
8. Clayton-Smith J, Kerr B, Brunner H, et al. Macrocephaly with cutis marmorata, haemangioma and syndactyly--a distinctive overgrowth syndrome. *Clin Dysmorphol.* 1997;6:291-302.
9. Moore CA, Toriello HV, Abuelo DN, et al. Macrocephaly-cutis marmorata telangiectatica congenita: a distinct disorder with developmental delay and connective tissue abnormalities. *Am J Med Genet.* 1997;70:67-73.
10. Martínez-Glez V, Romanelli V, Mori MA, et al. Macrocephaly-capillary malformation: Analysis of 13 patients and review of the diagnostic criteria. *Am J Med Genet A.* 2010;152:3101-06.
11. Fujita M, Darmstadt GL, Dinulos JG. Cutis marmorata telangiectatica congenita with hemangiomatous histopathologic features. *J Am Acad Dermatol.* 2003;48:950-54.
12. Gerritsen MJ, Steijlen PM, Brunner HG, Rieu P. Cutis marmorata telangiectatica congenita: report of 18 cases. *Br J Dermatol.* 2000;142:366-69.
13. Gelmetti C, Schianchi R, Ermacora E. Cutis marmorata telangiectatica congenita. 4 new cases and review of the literature. *Ann Dermatol Venereol.* 1987;114:1517-28.

Yazışma Adresi / Address for Correspondence:

Dr. Özden Turan
SB Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi
İSTANBUL
e-mail: drozdent@yahoo.com

geliş tarihi/received :24.09.2013

kabul tarihi/accepted:23.10.2013