

Kutis Marmorata Telenjektatika Konjenita: Bir Olgu Sunumu**Cutis Marmorata Telangiectatica Congenita: A Case Report**İsmet KAHRAMAN¹, Nurdan URAS¹, Evrim ALYAMAÇ DİZDAR¹, Tijen ŞAHİN², Zuhale ÖZEN TUNAY³¹ Zekai Tahir Burak Kadın Sağlığı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi, Ankara, Türkiye² Zekai Tahir Burak Kadın Sağlığı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Dermatoloji Bölümü, Ankara, Türkiye³ Zekai Tahir Burak Kadın Sağlığı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz Hastalıkları Bölümü, Ankara, Türkiye**ÖZET**

Kutis marmorata telenjektatika konjenita (KMTK), etyolojisi bilinmeyen, sporadik, nadir görülen, kendiliğinden solma eğiliminde olan, ısı ve hemodinami ile ilişkisiz kutis marmorata, telenjektaziler ve flebiektazilerle karakterize kutanöz vasküler bir hastalıktır. Bazı vakalarda doğumda görülürken, sonradan da ortaya çıkabilir. Tanı klinik bulgularla konulur.

Burada sol bacak ve ayakta, kalçada ve sol karın bölgesinde KMTK lezyonu olan bir kız yenidoğan olgusu sunuldu.

Anahtar Kelimeler: Kutis marmorata telenjektatika, yenidoğan

ABSTRACT

Cutis marmorata telangiectatica congenita (CMTC) is an uncommon, sporadic, congenital cutaneous vascular anomaly characterized by persistent cutis marmorata, telangiectasia and phlebectasia. It is generally present at birth or shortly thereafter. Physical examination helps in diagnosing CMTC.

Here, we report a full-term newborn female baby with CMTC at birth with reticulated bluish purple skin changes over the skin of both left leg and foot, hip and left abdomen.

Key Words: Cutis marmorata telangiectatica, newborn

Giriş

Kutis marmorata telenjektatika konjenita (KMTK) ilk olarak 1922'de Van Lohuizen tarafından tanımlanmış, nadir görülen kutanöz vasküler bir hastalıktır(1). Lezyonlar lokalize veya generalize, prognozu iyi olan, retiküler, mavi renkli, ülser ve atrofilerin eşlik ettiği kutanöz vasküler bir anomalidir. Sıklık sırasına göre ekstremiteler, gövde, yüz ve kafa derisinde görülür(2). Hastaların yaklaşık yarısında vücut asimetrisi, farklı vasküler anomaliler ve glokom gibi çeşitli anomaliler eşlik edebilir(3). Cilt lezyonları çoğu olguda kendiliğinden geriler. Her iki cinsi eşit olarak tutan bu tablo sporadik olarak kabul edilmektedir(2). Etiyopatogenezi tam olarak bilinmemektedir. Tanı klinik bulgularla konulur. Prognozu iyidir, genellikle 2 yıl içinde lezyonlar geriler.

Bu makalede, yenidoğan döneminde asimetrik görünümü, atrofi görülen, alt ekstremitelerde lokalize cilt lezyonlu nadir bir olgu sunulmuştur.

Olgu

Otuz bir yaşındaki sağlıklı annenin 3. gebeliğinden 3. yaşayan, son adet tarihinin göre 38 hafta 2 günlük, USG'ye göre 39 haftalık, sezaryen ile 1. Dakika APGAR'ı 8, 5. Dakika APGAR'ı 10 olarak 3180 gram (50-75 P) ağırlığında, 50 cm (75 P) boyunda ve baş çevresi 35 cm (75-90 P) doğan olgunun özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik olmadığı öğrenildi. Fizik muayenesinde sol karın ve kalça cildinden başlayarak sol alt ekstremiteler boyunca ayak dorseline kadar uzanan, ciltte atrofilerin eşlik ettiği geniş koyu mavi renkte retiküler benekli ağ görünümünde maküler lezyonlar mevcuttu. Her iki bacak arasında yaklaşık 1 cm çap farkı bulunmaktaydı. Lezyon olan bacakta nabızlar mevcuttu, lezyonlarda renk değişikliği ve her iki bacak arasında ısı farkı bulunmuyordu. Diğer muayene bulguları normaldi. Olgunun bakılan tetkiklerinden hemoglobin 17,4 gr/dl, hematokrit % 50,8, lökosit sayısı 8000/mm³, trombosit sayısı 271000/mm³, protrombin sayısı 11,4 sn.,

Yazışma Adresi / Correspondence Address:

İsmet KAHRAMAN

Zekai Tahir Burak Kadın Sağlığı ve Hastalıkları E.A.H, Yenidoğan Yoğunbakım Ünitesi, ANKARA/Altındağ - Turkey

Phone:0 (312) 306 52 70 E-mail: drismetkahraman@gmail.com

Geliş tarihi / Received : 30.06.2014

Kabul tarihi / Accepted : 06.09.2014

parsiyel tromboplastin zamanı 44,2 sn., INR 1,07 olarak normal sınırlardaydı. Bu bulgularla olguya dermatoloji bölümünde danışılarak KMTK tanısı konuldu. Hastalığa eşlik edebilecek bulgular açısından bakılan kranial ve batın USG'sinde herhangi bir patoloji saptanmadı, göz muayenesi sonrası olguda glokom saptanmadı. Ek sorunu olmayan olgu izlemleri devam etmek üzere taburcu edildi (Şekil 1,2,3).



Şekil 1. Sol karından başlayarak sol bacakta lokalize kutis marmorata telenjektatika görüntüsü



Şekil 2. Cilt lezyonlarına atrofi eşlik etmekte



Şekil 3. Kutis Marmorata Telenjektatika konjenita görüntüsü

Tartışma

Kutis marmorata telenjektatika konjenita sıklıkla lokalize, tek taraflı ve alt ekstremitede görülen cilt lezyonudur (4). Lezyon tutulumunun % 60 lokalize veya %40 generalize olabilmektedir (2). Olgumuzda lokalize tutulum mevcuttu.

Benign bir bozukluk olup etyopatogenezinin multifaktoriyel olabileceği belirtilmektedir. Olguların büyük bir bölümü sporadik olmakla birlikte bazı olgularda otozomal dominant geçiş bildirilmektedir (5). Olgumuz, aile öyküsü mevcut olmadığı için sporadik vaka olarak kabul edildi.

KMTK'ın kesin tanı kriterleri biyopsi sonuçlarının tanı koyduruculuğu olmaması nedeni ile hastamızın tanısı klinik bulgular ile konuldu (6).

KMTK'ya eşlik edebilecek anormal bulgular %20-80 arasında geniş bir oranda bildirilmiştir (2,7). Eşlik eden anomalilerden en sık vücut asimetrisi, glokom, vasküler anomaliler, sindaktili ve nörolojik bozukluklar tanımlanmıştır (2,3,6,7). Nadir vakalarda makrosefalinin eşlik ettiği bildirilmiş olup bu vakalara ayrıca makrosefali-kutis marmorata telenjektatika konjenita (M-KMTK) alt grubu tanımlanmıştır (8,9). Olgumuzda makrosefali, sindaktili ve göz muayenesi sonucu glokomunun olmadığı tespit edildi. Vasküler anomali açısından kalp damar cerrahisine yönlendirilerek taburcu edildi.

KMTK ayırıcı tanısında en sık bebek ısıtılınca gerileyen hemodinami ile ilişkili olan fizyolojik kutis marmorata yer almaktadır. Diğer ayırıcı tanılardan retiküler vasküler lezyonlar olan kollajen doku hastalıklarına bağlı livedo retikularis, hamartamatöz lezyon olan Brockenheimer sendromu ve Klippel-Trinaunay sendromu, neonatal lupus ve nevus anemikus düşünülmelidir. Olgumuzda lezyonun lokalize olması, doğuştan var olması, lezyonun kalıcı olması, ekstremitte hipertrofi olmaması nedeni ile diğer ayırıcı tanılar düşünülmemiştir. KMTK hastalığı kendiliğinden iyileştiğinden ve prognozu iyi olduğundan tedavi gerekmemektedir. Yenidoğan döneminde en sık ekstremitte olmak üzere, vücutta sabit lokalize kutis marmorata saptanan olgularda KMTK düşünülmeli ve eşlik eden anomaliler aranmalıdır.

Kaynaklar

1. Van Lohuizen CHJ. Über eine seltene angeborene haut-anomalie (cutis marmorata telangiectatica congenita). Acta Derm Venereol 1922;3:202-211.
2. Amitai DB, Fichman S, Merlob P, Morad Y, Lapidoth M, Metzker A. Cutis marmorata telangiectatica congenita: clinical findings in 85 patients. Pediatr Dermatol 2000;17:100-104.
3. Devillers AC, de Waard-van der Spek FB, Oranje AP. Cutis marmorata telangiectatica congenita: Clinical features in 35 cases. Arch Dermatol 1999;135:34-38.
4. Levy R, Lam JM. Cutis marmorata telangiectatica congenita: a mimicker of a common disorder. CMAJ. 2011;183:249-51.
5. 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.
6. Fujita M, Darmstadt GL, Dinulos JG. Cutis marmorata telangiectatica congenita with hemangiomatic histopathologic features. J Am Acad Dermatol 2003;48:950-954.
7. 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.
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.