

KUTİS MARMORATA TELENJEKTATİKA KONJENİTA

Enver HASANOĞLU*, Turan ÖZDEMİR*

Ö Z E T :

Kutis marmorata telengektatika konjenita tanısı konan bir aylık kız çocuğu takdim edilerek ilgili literatür gözden geçirildi.

S U M M A R Y :

«Cutis Marmorata Telengectatica Congenita» A Case of cutis marmorata telengectatica congenita is presented and discussed. The literature is reviewed.

Kutis marmorata telengektatika konjenita, (KMTK) diğer adıyla, konjenital flebektazis yeni doğan ve süt çocuklarında görülen kutis marmoratının aşırı bir şekli olup cildin mavi, alacalı görünüm alması ile karakterizedir. Yüzeysel venlerin ve kapillerin dilatasyonu ile ortaya çıkar. (1,3,8) Nadir görülen bir anomali olması dolayısıyla konuya dikkati çekmeyi uygun bulduk.

VAKA TAKDİMİ :

D.A. 233085 protokol nolu 28 günlük kız hasta sol bacağında alacalı görünümde olması şikâeti ile getirildi. Hikâyesinden beri sol bacağında mor, kırmızı, çizgi şeklinde lekeler olduğu ve görünümün değişmediği öğrenildi. İki kardeşi normaldi. Fizik incelemede : ağırlığı, 4,6 kg. boyu 51 cm. idi. Sol bacağında, kırmızı, mavi renkte çizgiler şeklinde bir görünüm mevcuttu. Yer yer telengektatik sahaları vardı. Bacak arasında kalınlık ve ısı farkı yoktu. Diğer sistem muayeneleri normaldi. (Resim : 1)

(*) Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Öğretim Üyesi.

(**) Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Uzmanı.

Laboratuvar incelemesinde : akciğer grafisi ve ekstremitte grafileri normaldi. Hb : 15.2 gr/dl, BK : 4200/mm³, PY : bir özellik yoktu. Hasta bir ay sonrakontrolde geldiğinde lezyonlarda hafif gerileme tesbit edildi.



T A R T I Ş M A

Kutis marmorata daha çok yeni doğan ve süt çocuklarında görülen fizyolojik bir olaydır. Kapiller ve venüllerin dilatasyonuyla meydana gelir ve kırmızı veya mavi alacalı bir görünüm ortaya çıkar. Bu vasküler değişim, fizyolojik vazomotor cevabı belirtir. Kalıcı kutis marmorata : sıklıkla trizomi 18 trizomi 21 ve De Lange Sendromu ile birlikte (2, 5).

Kutis marmorata telenjektatika konjenita, kutis marmorata'nın kalıcı şekli olarak tanımlanabilir. Von Lohuizen tarafından 1922 yılında tarif edilmiştir (1, 3, 5, 8). Genellikle doğumda mevcuttur ve vakaların çoğu kızdır. Bir ekstremiteye lokalize olabileceği gibi gövdenin bir kısmında da olabilir. Lokalize olduğunda keskin demarkasyon hattı vardır. Etyolojisi belli değildir, fakat kapiller ve venleri tutan bir gelişim ektazisi şeklinde belirir. Bazı hastalarda histopatolojik anormallik çok azdır veya görülmez. Bazılarında ise cilt biyopsisinin mikroskopisinde dilate kapiller ve venöz

göllenmeler, büyük dilate venler, dermis ve sübkütan dokunun bütün katlarında görülür. Histopatolojik özellikleri farklı olduğundan teşhis daha çok klinik bulgularla konur (1, 3, 4, 7).

Hastamızda lezyon, sol alt ekstremitede lokalize idi ve doğumda mevcuttu. Kız olması da daha önce rapor edilen vakalara uygunluk gösteriyordu.

KMTK'da bazı vakalarda lezyon sahası üzerinde ülserasyonlar olabilir. Ayrıca hemanjiomatöz anormallikler, düz kapiller nevi, patent duktus arteriosus, zeka geriliği, yumuşak doku veya kemik dokusu atrofisi veya hipertrofisi gibi başka anormallikler de bulunabilir (3, 6, 7). Hastamızda ise ilave bir anomali bulunamadı.

Hastalık benîğndir ve spesifik tedavi gerektirmez. Yavaş iyileşip adölesan çağında veya kısmi iyileşme olabilir, bir kısmında lezyonlar sürekli kalır (5, 8).

K A Y N A K L A R

1. Domonkos AN.: Andrews' Disease of The skin. (6 th ed.) Saunders Co, 1971, pp : 922.
2. Esterly NB.: The skin. in : Vaughan VC., McKay RJ. and Behrman RE. (ed.) Nelson Textbook of Pediatrics (11 th ed.) W.B. Saunders Co., 1979, pp : 1868 - 1869.
3. Hurwitz S. Clinical Pediatric Dermatology, W.B. Saunders Co., 1981, pp : 204 - 205.
4. Lync PJ. Zelickson AS.: Congenital Phlebectasia-a histopathologic study. Arch. Dermatol. 95 : 96, 1967.
5. Margileth AM.: Dermatologic Conditions. in : Avery GB. (ed.) Neonatology, Philo., London, Toronto, J.B. Lippincott Co., 1975. pp : 900 - 921.
6. Milleı JO.: Cutis marmorata telengiectatica Congenita. J. Assoc. Milit. Lermatol. 1 : 1975.
7. Petrozzi JW., Rahmn EK. et. al.: Cutis marmorata telengiectatica Congenita. Arch. Derm. 101 : 74, 1970.
8. Reed RJ., O'Quinn SE.: Vascular neoplasms. in : Fitzpatrick Tb., Arndt KA., Clark WH. et al. (ed). Dermatology in general medicine, Mac Graw Hill Book Co. A Blakiston Publication. 1971, pp : 544 - 545.