

Ektrin Anjiyomatöz Hamartom

Eccrine Angiomatous Hamartoma: Case Report

Dr. Zehra AŞIRAN SERDAR,^a
Dr. Ayşe Tülin MANSUR,^a
Dr. Şirin PEKCAN YAŞAR,^a
Dr. Fatih GÖKTAY,^a
Dr. Burcu BARUTÇUGİL,^a
Dr. Pembegül GÜNEŞ^b

^aDermatoloji Kliniği, ^bPatoloji Kliniği,
Haydarpaşa Numune Eğitim ve
Araştırma Hastanesi, İSTANBUL

Geliş Tarihi/Received: 07.06.2006
Kabul Tarihi/Accepted: 14.09.2006

2. Ulusal Pediatrik Dermatoloji Günleri,
Kayseri'de poster sunumu yapılmıştır.

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Zehra AŞIRAN SERDAR
Haydarpaşa Numune Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
Dermatoloji Kliniği, İSTANBUL
drzehraserdar@yahoo.com

ÖZET Ektrin anjiyomatöz hamartom, histopatolojik olarak kapiller damarların ve ektrin bezlerin sayıca artışı sonucu gelişen, nadir görülen benin bir lezyondur. Literatürde bugüne kadar 50'den az olgu mevcuttur. Lezyonlar özellikle ekstremitelerde yerleşen, mavi-kahverengi veya deri renginde, bazen ağrı ve terlemenin de eşlik ettiği, çoğunlukla tek bir nodül ya da plak şeklindedir. Genellikle doğumda mevcuttur veya ergenlik öncesi dönemde gelişebilir. Burada sağ el avuç içinde, lokalize renk değişikliği, şişlik, ağrı ve terleme şikayetleri 7.5 senedir süren 9 yaşında bir kız çocuğu sunulmaktadır. Hastanın dermatolojik muayenesinde sağ avuç içi tenar bölgede 4 cm çapında, yuvarlak, düzgün sınırlı, deriden kabarık, donuk pembe renkli zeminde koyu kırmızı-kahverengimsi noktacıklar gösteren, palpasyonla orta sertlikte bir plak saptandı. Sistem sorgulamasında ve fizik muayenede herhangi bir patoloji gözlenmedi. Rutin laboratuvar tetkikleri normaldi. Histopatolojik incelemede epidermiste kompakt hiperkeratoz ve düzensiz akantoz, retiküler dermiste ektrin bezlerde ve bunu çevreleyen kapiller damarlarda proliferasyon görüldü. Klinik ve histopatolojik bulgularla hastaya ektrin anjiyomatöz hamartom tanısı konuldu.

Anahtar Kelimeler: Hamartom, ektrin bezler

ABSTRACT Eccrine angiomatous hamartoma is a rare benign condition characterized histologically by increased numbers of eccrine glands and numerous capillary vessels. In literature less than 50 cases have been reported. Lesions usually appear on the extremities, as a solitary blue-brown or skin coloured nodular lesion or plaque which sometimes pain and hyperhidrosis accompany. The lesion appears at birth or prepubertal age. Here, a 9-year-old girl with local discoloration, pain and hyperhidrosis on a plaque formation in the right palm, present for 7.5 years, is reported. Dermatological examination revealed a circular, pale-pink-coloured, and firm 4 cm plaque with dark red-brown spots on its surface, on the thenar region of the right palm. No other pathology was detected on physical examination. Routine laboratory tests were normal. Histological examination showed epidermal compact hyperkeratosis, irregular acanthosis, and proliferation of eccrine glands and surrounding capillary vessels in reticular dermis. Based on clinical and histological findings the patient was diagnosed as eccrine angiomatous hamartoma.

Key Words: Hamartoma, eccrine glands

Türkiye Klinikleri J Dermatol 2008, 18:40-43

Ekrin anjiyomatöz hamartom (EAH), çocukluk çağında görülen, belirgin terleme ve ağrının eşlik ettiği, nadir, benin tümöral bir lezyondur.¹ Lezyonlar özellikle ekstremitelerde yerleşen, mavi-kahverengi veya deri renginde, çoğunlukla tek bir nodül ya da plak şeklindedir.

Burada sağ el avuç içinde 1.5 yaşında başlayan lokalize renk değişikliği, şişlik, ağrı ve terleme şikayetleriyle kliniğimize başvuran ve EAH tanısı alan 9 yaşında bir kız çocuğu sunulmaktadır.

OLGU SUNUMU

Dokuz yaşında kız çocuğu, sağ el avuç içinde lokalize renk değişikliği, şişlik, ağrı ve o bölgede terleme şikayetleri ile polikliniğimize başvurdu. Hastanın öyküsünden elindeki renk değişikliğinin 1.5 yaşındayken fark edildiği, uzun süre deriden kabarık olmadığı, fakat son 3 yıl içinde şişlik geliştiği ve daha sonra da terlemenin ve ağrının arttığı öğrenildi. Hastanın semptomlarında mevsimsel farklılık bulunmamaktaydı. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik olmayan hastanın, fizik muayenesinde sistem muayeneleri doğal bulundu.

Hastanın dermatolojik muayenesinde sağ el avuç içi tenar bölgede 4 cm çapında, yuvarlak, düzgün sınırlı, deriden kabarık, donuk pembe renkli zeminde koyu kırmızı-kahverengimsi noktacıklar gösteren, palpasyonla orta sertlikte bir plak saptandı (Resim 1). Rutin laboratuvar tetkikleri normaldi. Yüzeysel Doku Ultrasonografi (USG) inceleme sinde sağ el tenar bölgede doku kalınlığı 7 mm iken, sol elde 1.5 mm olduğu görüldü. Bölgede solid veya kistik yer kaplayan lezyon bulunmadı ve kas yapıları sonografik olarak doğaldı.

Histopatolojik incelemede epidermiste kompakt hiperkeratoz ve düzensiz akantoz, retiküler dermiste ekirin bezlerde ve bunu çevreleyen kapiller damarlarda proliferasyon görüldü (Resim 2). Histokim-yasal incelemede ekirin bezlerin çevresinde alsian mavisi ile müsin varlığı tespit edildi (Resim 3).

Klinik ve histopatolojik bulgularla hastaya EAH tanısı konuldu. Hastaya plastik cerrahi kliniğinde total eksizyon yapıldı ve tam kat greft yerleştirildi (Resim 4).

TARTIŞMA

İlk olarak 1968 yılında Hyman ve ark. tarafından tarif edilen EAH çocuklarda genellikle ekstremitelerin distaline yerleşen, vasküler ve ekirin bezlerin malformasyonunun birarada bulunduğu, nadir görülen benin bir lezyondur.^{1,2} Literatürde bugüne kadar 50'den az olgu bildirilmiştir. Her iki cinsiyette eşit sıklıkta görülür ve doğumda mevcut olabilece-

ği gibi ergenlik öncesi dönemde de gelişebilir.³ Otuz yedi olgunun değerlendirildiği bir çalışmada 2 ay ile 73 yıl arasında olan hastaların yaş ortalaması 20.6 yıl olarak saptanmıştır. Otuz beş olgunun 16'sında doğumda lezyonun mevcut olduğu ve 21'inde lezyonun ergenlik öncesi geliştiği bildirilmiştir.² Olgumuzun da elindeki renk değişikliğinin 1.5 yaşındayken fark edildiği ve 6 yaşından itibaren lezyonun boyutlarının ve kalınlığının arttığı öğrenildi.

Lezyon genellikle deri renginde, mavi-kahverengi kırmızimsı nodül olabileceği gibi nadiren plak veya maküler şekilde de görülebilir. Kırk iki olgulu bir derlemede lezyonların akral bölgelerde ve özellikle de ekstremitelerde %74 oranında yerleşim gösterdiği, çoğunlukla tek olmalarına rağmen, %26 oranında çok sayıda görüldüğü bildirilmiştir.³ Olgumuzda da lezyon sağ el tenar bölgede soliter plak şeklinde yerleşmişti.

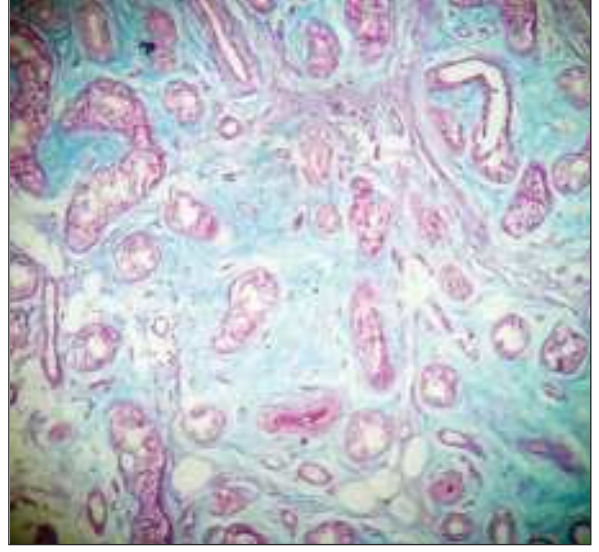
Ekirin anjiyomatöz hamartom genellikle asemptomatik olmakla birlikte ağrı ve hiperhidroz gibi semptomları olabilir. Ağrı muhtemelen küçük sinirlerin infiltrasyonu sonucu oluşur ve incelenen hastaların ortalama %42'sinde görülmüştür. Hiperhidroz ise damarların proliferasyonuna bağlı oluşan lokal ısı artışı nedeniyle gelişir ve hastaların yaklaşık 1/3'ünde gözlenmektedir. EAH'lu olgularda ağrı ve hiperhidrozun birlikte görülme oranı %17 olarak bildirilmektedir.³ Hastamızda ağrı ve hiperhidroz semptomları birlikte bulunmaktaydı. Bu semptomlar lezyonun başlangıç döneminde yokken son 3 yılda ortaya çıkmıştı.

Histopatolojik incelemede bazı olgularda yağ dokusu infiltrasyonu, kıl yapılarının ve apokrin bezlerin varlığı ve ekirin bezlerin etrafında müsin birikimi olabilmektedir.³⁻⁵ Hastamızın yapılan histokimyasal incelemede ekirin bezlerin çevresinde alcian mavisi ile müsin varlığı tespit edildi.

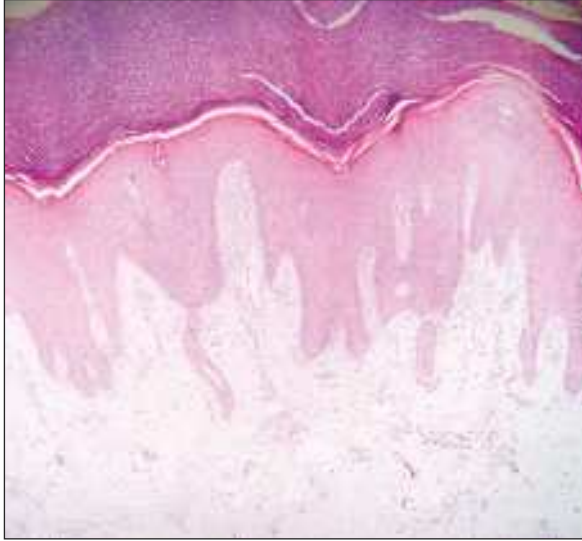
Ayırıcı tanıda sudoriparöz anjiyom, kümeli anjiyom, blue rubber bleb nevus sendromu, ekirin nevus ve glomus tümörü düşünülmelidir.⁶ Tanıda USG ve Manyetik Rezonans Görüntüleme gibi görüntüleme yöntemleri kullanılabilirse de kesin tanı ancak histopatolojik olarak konulur.^{1,3}



RESİM 1: Sağ el avuç içinde 4 cm. çapında yuvarlak, donuk pembe renkli zeminde üzerinde kahverengi noktacıklar içeren plak lezyon.



RESİM 3: Alcian mavisi ile yapılan boyamada ektrin bezlerin çevresinde musin varlığı (AB.20 x 10).



RESİM 2: Epidermiste kompakt hiperkeratoz ve düzensiz akantoz, retiküler dermiste ektrin bezlerde ve bunu çevreleyen kapiller damarlarda proliferasyon (H-E.10 x 10).



RESİM 4: Hastanın tam kat greft uygulaması sonrası görünümü.

Ektrin anjiyomatöz hamartomda ağrı ve hiperhidroz gibi hastaya şikayet verecek semptom yoksa tedaviye gerek duyulmayabilir. Ağrı ve kozmetik nedenlerle eksizyon ve tam kat greft önerilmektedir. Ayrıca CO₂ ve boya lazer tedavilerinin de yararlı olduğunu gösteren çalışmalar

bildirilmiştir.^{1,7,8} Olgumuz ağrı ve terleme şikayetleri nedeniyle yazı yazmakta güçlük çekiyordu. Bu nedenle plastik cerrahi tarafından total eksizyon yapıldı ve tam kat greft konuldu. Altı aylık takipte herhangi bir yakınma ve nüks yönünde bulgu gözlenmedi.

KAYNAKLAR

1. Laeng RH, Heilbrunner J, Itin PH. Late-onset eccrine angiomatous hamartoma: clinical, histological and imaging findings. *Dermatology* 2001;203:70-4.
2. Pelle MT, Pride HB, Tyler WB. Eccrine angiomatous hamartoma. *J Am Acad Dermatol* 2002;47:429-35.
3. Martinelli PT, Tschen JA. Eccrine angiomatous hamartoma: a case report and review of the literature. *Cutis* 2003;71:449-55.
4. Lee SY, Chang SE, Choi JH, Sung KJ, Moon KC, Koh JK. Congenital eccrine angiomatous hamartoma: report of two patients. *J Dermatol* 2001;28:338-40.
5. Tsunemi Y, Shimazu K, Saeki H, Ihn H, Tamaki K. Eccrine angiomatous hamartoma with massive mucin deposition. *Eur J Dermatol* 2005;15:291-2.
6. Requena L, Sanguenza OP. Cutaneous vascular anomalies. Part I. Hamartomas, malformations, and dilation of preexisting vessels. *J Am Acad Dermatol* 1997;37:523-49; quiz 549-52.
7. Nakatsui TC, Schloss E, Krol A, Lin AN. Eccrine angiomatous hamartoma: report of a case and literature review. *J Am Acad Dermatol* 1999;41:109-11.
8. Gadroy A, Belhadjali H, Bayle P, Albès B, Lamant L, Bazex J. Eccrine angiomatous hamartoma: an atypical case. *Ann Dermatol Venereol* 2003;130:337-9.