

Parsiyel Unilateral Lentijinozis Olgusu

Tuğba Rezan Ekmekçi, Adem Köşlü

Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Dermatoloji Kliniği

Özet

Parsiyel unilateral lentijinozis (PUL), normal deri üzerinde grup yapmış, çok sayıda lentijinlerle karakterize nadir bir pigmentasyon hastalığıdır. Pigmentli maküller, sıklıkla segmental dağılımdadır ve orta hattan keskin bir sınırla ayrılırlar. Biz, göğsün sağ tarafı, sağ koltuk altı ve sırtın sağ yanını tutan PUL'li 22 yaşında bayan hasta sunuyoruz. Olgumuz, Türk literatüründe sunulan ilk olgudur.

Anahtar Kelimeler: Lentijinozis, lentijinler

Ekmekçi TR, Köşlü A. Parsiyel unilateral lentijinozis olgusu. TÜRKDERM 2005; 39: 273-275.

Summary

Partial unilateral lentiginosis (PUL) is an unusual pigmentary disorder characterized by numerous lentigines grouped within an area of normal skin; the pigmented macules are often in a segmental distribution with a sharp demarcation at the midline. We report a 22-year-old woman with PUL affecting the right side of the chest, right axilla and right upper back. To our knowledge, this is the first reported case of a patient with PUL in the Turkish literature.

Key Words: Lentiginosis, lentigines

Ekmekçi TR, Köşlü A. A case of partial unilateral lentiginosis. TÜRKDERM 2005; 39: 273-275.

Parsiyel unilateral lentijinozis (PUL), normal deri üzerinde, unilateral yerleşim gösteren, tipik lentigo histopatolojisine sahip, kümelenmiş lentijinlerle karakterize bir pigmentasyon hastalığıdır^{1,2}. Her ne kadar, dünya literatüründe 40 civarında olgu bildirilmişse de, eski zamanlarda bildirilen olguların doğruluğu da tartışmalıdır³. Türk literatüründe ise şimdiye kadar bildirilmemiştir. Burada, parsiyel unilateral lentijinozis tanısı alan 22 yaşında bayan hasta sunulmaktadır.

Olgu

Yirmiiki yaşında bayan hasta, vücudunun sağ tarafındaki lekeler sebebiyle polikliniğimize başvurdu. Yedi sene önce, 15 yaşındayken ilk olarak koltuk altında farkettiği bu lekeler giderek artmış, göğüs üzerine ve sırta yayılmıştı. Ailesinde benzer şikayeti olan yoktu. Yapılan dermatolojik muayenede, sağ göğüs üzeri, sağ aksilla ve sırtın

sağ tarafında, T2-T5 dermatomuna uyan, orta hattı geçmeyen, çok sayıda, açık kahve renkli 0.1-0.5 cm çaplarında maküller görüldü (Şekil 1,2,3). Wood lambası ile yapılan muayenede zeminde hiperpigmentasyon görülmedi. Sırttan alınan "punch" biyopside epidermis bazal tabakasında artmış pigmentasyon, rete ridgelerde elongasyon, melanosit sayısında artış görüldü. Sistem muayeneleri normal olan hastamıza klinik ve histopatolojik bulgularla parsiyel unilateral lentijinozis tanısı kondu.

Tartışma

Segmental lentijinozis, parsiyel lentijinozis, unilateral lentijinler veya lentijinozis, lentijinoz mozaisizm ve agmine lentijinozis bu hastalığı tanımlamak için kullanılan diğer terimlerdir^{3,4,5}. PUL, bir vücut alanına sınırlı, normal deri üzerinde, sayısız lentijinler ile karakterizedir⁴. Lentijinlerin dağılımı genellikle unilateraldir, orta hattan keskin sınırla

Alındığı Tarih: 11.09.2003 **Kabul Tarihi:** 11.11.2003

Yazışma Adresi: Dr.Tuğba Rezan Ekmekçi, İhlamurdere Caddesi No:153/19 Beşiktaş/İstanbul, e-mail: tugba.rezan@tnn.net

ayrılır, bir veya bir kaç dermatoma karşılık gelir. Vücudun sağ ve sol tarafları eşit olarak tutulmuştur. Ara sıra iki taraf da tutulabilir. PUL, yüz, boyun, gövde ve ekstremiteler dahil vücudun herhangi bir yerinde görülebilir. Üst ekstremiteler, alt ekstremitelere göre 3 kat daha fazla etkilenir. Vücudun bir yarısını tamamıyla tutan yaygın formlar olabilir. Bu durumda komple unilateral lentijinozis adını alır^{1,3}.

Erkek ve kadınlarda eşit olarak görülür⁶. Hastaların çoğunda, lezyonlar ilk olarak erken çocukluk çağında (ortalama yaş:5) ortaya çıkar. Ancak doğumda görülebildiği gibi 15 yaşında da ortaya çıkabilir³.

Histolojisi lentigo özelliği gösterir. Atipik melanositlerin varlığından kimi yayınlarda bahsedilmesine rağmen malin melanom bildirilmemiştir⁶.



Şekil 1: Sağ göğüs üzeri ve aksillada çok sayıda lentijinler.



Şekil 2: Aksilladaki lentijinlerin yakından görünüşü.

PUL, en çok speckled lentiginöz nevus (SLN, nevus spilus) ile karışabilir³. SLN, maküler hiperpigmente zeminde, çok sayıda, daha koyu renkli makül veya papüllerle karakterizedir^{3,6}. SLN'de zemin hiperpigmentasyonu kolayca görünebilir veya Wood lambası muayenesi ile doğrulama gerektirecek kadar silik olabilir³. Histolojik olarak SLN'deki benekler junctional ve kompond nevus özelliği gösterirken, hiperpigmente zemin ise lentigo veya café au lait makülünün özelliklerini gösterir^{3,6}.

SLN ve PUL arasındaki diğer bir ayırt edici özellik lezyonun hikayesidir. PUL'de pigment maküllerde aylar yıllar içinde genellikle tedrici bir artış görülür. SLN'de ise bu artış görülmez, sadece büyümeyle orantılı çapta bir artış olur³.

Vücudun sınırlı bir alanında multipl lentijinlerle giden diğer iki tablo sentrofasiyal lentijinozis ve Peutz-Jeghers sendromudur. Ancak her ikisi de bilateral yerleşir, kalıtım yolu otozomal dominanttır ve multipl gelişimsel defektlerle birliktelik gösterirler¹.

Café au lait lekeleri, kutis marmorata, akantozis nigrikans, nevus depigmentosus, vitiligo, blue nevus, segmental nörofibromatozis, santral sinir sistemi hastalıkları, periferik sinir sistemi hastalıkları, çöliak hastalığı, orak hücreli anemi ile birliktelik bildirilmiştir^{1,3,5,6,7,8}. Eşlik eden hastalıkların hepsinin rastlantısal olduğu düşünülmektedir³.

PUL'in patogenezinde, embriyonik gelişim esnasında, olasılıkla nöral krest melanoblastlarına sınırlı mutasyondan kaynaklanan somatik mosaisizm hipotezi



Şekil 3: Sirtın sağ tarafında orta hattı geçmeyen lentijinler.

(Vücut hücrelerinde meydana gelen gen mutasyondur. Mutasyon, germ hücrelerinde olmadığından, önceki jenerasyondan geçiş görülmez⁹.) düşünülmüştür^{3,6}. Şimdiye kadar, ailevi olgular bildirilmemiştir³.

Olgumuza, lentijinlerin normal deri üzerinde olması, dermatomal yerleşim göstermesi, histolojik incelemenin lentigo ile uyumlu olması, sistem anormalliklerinin eşlik etmeyişi ve aile anamnezinin olmayışı ile PUL tanısı kondu. Oldukça ender görülen PUL, lentijinlerle seyreden tablolarda akla getirilmelidir.

Kaynaklar

1. Trattner A, Metzker A: Partial unilateral lentiginosis. *J Am Acad Dermatol* 1993;29:693-695.
2. Mosher DB, Fitzpatrick TB, Ortonne J, Hori Y: Hypomelanoses and hypermelanoses. *Fitzpatrick's dermatology in general medicine*. Ed. Freed berg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, Fitzpatrick TB. 5th ed. New York, McGraw-Hill, 1999; 945-1017.
3. Schaffer JV, Lazova R, Bologna JL: Partial unilateral lentiginosis with ocular involvement. *J Am Acad Dermatol* 2001;44:387-390.
4. Okulicz JF, Schwartz RA, Jozwiak S: Lentigo. *Cutis* 2001;67:367-370.
5. Alkemade H, Juhlin L: Unilateral lentiginosis with nevus depigmentosus on the other side. *J Am Acad Dermatol* 2000;43:361-363.
6. Holder JE, Graham-Brown RAC, Camp RDR: Partial unilateral lentiginosis associated with blue naevi. *Br J Dermatol* 1994;130:390-393.
7. Wong SS: Bilateral segmental neurofibromatosis with partial unilateral lentiginosis. *Br J Dermatol* 1997;136:380-383.
8. Hughes GS Jr, Park HK, Jones BE: Partial unilateral lentiginosis in a black patient with sickle cell anemia. *J Am Acad Dermatol*. 1983;8:563-565.
9. <http://www.vhl.org/newsletter/vhl2000/00bamosa.htm>