



Nevüs flammeus ve nevüs depigmentozus birlikteliği: Yeni bir fakomatozis pigmentovaskülaris tipi mi?

Coexistence of nevus flammeus and nevus depigmentosus: Is it a new subtype of phakomatosis pigmentovascularis?

Ömer Faruk Elmas, Okan Kızılyel, Mahmut Sami Metin, Handan Bilen, Mustafa Atasoy

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, Erzurum, Türkiye

Özet

Fakomatozis pigmentovaskülaris; vasküler malformasyonlar ve pigmente nevüslerin kombinasyonu ile karakterize nadir görülen bir genodermatozdur. Fakomatozis pigmentovaskülarisin çok sayıda alt tipi vardır ve literatürde çeşitli sınıflandırmalar önerilmiştir. Yüzde ve vücutta doğum lekesi şikayeti ile kliniğimize başvuran 7 aylık kız çocuğunda, nevüs depigmentozus ve yüzde dermatomal yerleşim gösteren nevus flammeus tespit edildi. Literatür taramasında sadece bir olgunun benzer bir klinik ile prezente olduğu görüldü. Yeni bir fakomatozis pigmentovaskülaris alt tipi olarak tanımlanabileceğini düşündüğümüz olgumuzu sunuyoruz. (Türkderm 2015; 49: 167-8)

Anahtar Kelimeler: Fakomatozis pigmentovaskülaris, nevus depigmentosus, nevus flammeus

Summary

Phakomatosis pigmentovascularis is a rare genodermatosis characterized by combination of vascular malformations and pigmented nevi. There are numerous subtypes of phakomatosis pigmentovascularis and various classifications have been proposed in the literature. Nevus depigmentosus and dermatomal nevus flammeus were detected in a 7-month-old baby girl with birthmark on the face and body. Only one case was found to be present with similar clinical features in the literature. We have reported this case because we assume that it may be defined as a new type of phakomatosis pigmentovascularis. (Turkderm 2015; 49: 167-8)

Key Words: Phakomatosis pigmentovascularis, nevus depigmentosus, nevus flammeus

Giriş

Fakomatozis pigmentovaskülaris (FP), çok sayıda alt tipi olan, deri bulgularının yanı sıra sistemik anomalilerin de eşlik edebildiği nadir görülen genetik geçişli bir hastalıktır. Biz burada nevüs depigmentozus ve nevüs flammeus ile uyumlu lezyonların birlikte görüldüğü ve yeni bir FP alt tipi olarak değerlendirilebileceğini düşündüğümüz 7 aylık bir pediyatrik olgu sunuyoruz.

Olgu Sunumu

Yedi aylık kız çocuğu, yüzde ve kasıkta doğumdan itibaren var olan leke şikayeti ile başvurdu. Anne-baba sağlıklıydı ve hastanın özgeçmişinde ek özellik yoktu. Hastanın dermatolojik muayenesinde yüz sol yarımında dermatomal yerleşim gösteren kırmızı-mor renkte nevus flammeus ile

uyumlu lezyon ve sağ inguinal bölge medialinde yaklaşık olarak 5x3 cm çapında düzensiz kenarlı depigmente lezyon mevcuttu (Resim 1, 2). Söz konusu depigmente lezyona yönelik olarak yapılan diaskopik muayenede renk değişimi gözlenmedi. Wood lambası ile muayene nevüs depigmentozusu destekleyici nitelikteydi ve lezyon travmatize edildiğinde eritem cevabı ile uyumlu görüntü tesbit edildi. Hastanın sistemik fizik muayenesinde herhangi bir patoloji saptanmadı. Mental-motor gelişim normaldi ve yapılan radyolojik incelemelerde ek patoloji saptanmadı. Rutin tam kan sayımı ve biyokimyasal tetkikler normal sınırlardaydı. Hastaya bu haliyle "nevüs depigmentozus ve nevüs flammeus birlikteliği" tanısı konuldu. Nevus flammeus komponentine yönelik olarak vasküler lazer uygulamaları önerildi ancak aile tedaviyi erteleme kararı aldı.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Okan Kızılyel, Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, Erzurum, Türkiye
Tel.: +90 442 231 71 74 E-posta: erester.34@hotmail.com **Geliş Tarihi/Received:** 29.05.2014 **Kabul Tarihi/Accepted:** 11.01.2015

Tartışma

FP, pigmente nevüs ve vasküler malformasyonların birlikte görülmesiyle karakterize nadir bir genetik geçişli sendromdur¹. Literatürde çeşitli şekillerde sınıflandırılan tablonun birçok alt tipi bulunmaktadır. Happle, iyi tanımlanmış tipleri içeren basit bir sınıflama önermiştir. Buna göre sendrom; fakomatozis cesioflammea, fakomatozis spilorosea, fakomatozis cesiomarmorata ve sınıflandırılmayan tipler olmak üzere



Resim 1. Yüz sol yarımında dermatomal yerleşim gösteren nevüs flammeus



Resim 2. Sağ inguinal bölgede nevüs depigmentozus

4 alt grupta sınıflandırılmıştır². FP; mongol lekesi, cafe o late lekeleri, nevüs spilus, nevüs anemikus, cutis marmorata telenjektatika konjenita ve nevüs flammeusun çeşitli kombinasyonlarda bir araya gelmesi ile tanınır. Nevüs depigmentozus ve nevüs anemikus benzer klinik görünümle prezente olan pigmentasyon patolojileridir. Olgumuzda diaskopik muayene, wood lambası muayenesi ve travmatizasyona eritem cevabı alınması, nevüs depigmentozus tanısını destekliyordu. Literatürde bu lezyonların farklı kombinasyonlarıyla tanı konulmuş çok sayıda FP olgusu olmasına rağmen nevüs depigmentozus ve nevüs flammeus birlikteliğinin görüldüğü tek bir olguya rastlanmıştır. Dippel ve ark. 64 yaşında bir kadın hastada iki taraflı yerleşim gösteren nevüs flammeus ve buna eşlik eden sol kolda nevüs depigmentozus olgusu tanımlamışlardır³. Dippel ve ark. bu tablonun, yeni bir FP alt tipi olabileceğini öne sürmüşlerdir. Olgumuz da bu lezyonların birlikteliğinin yeni bir FP alt tipi olabileceği görüşünü destekler niteliktedir. FP'nin etyolojisinde bozulmuş melanosit migrasyonu ve embriyogenez boyunca aberran kan damarları oluşumu sorumlu tutulmuştur⁴. Diğer bir hipotezde ise genetik olarak heterozigosite kaybı suçlanmıştır⁵. FP olgularının yaklaşık olarak yarısında eşlik eden sistemik anomaliler tesbit edilmiştir⁶. Merkezi sinir sistemi ve kas iskelet sistemi başta olmak üzere bir çok sistemde anomali görülebilmektedir. Olgumuzda tablo deriye sınırlıydı ve yapılan incelemelerde ek sistemik anomali saptanmadı.

Sonuç

Sonuç olarak nevüs depigmentozus ve nevüs flammeus birlikteliğinin yeni bir FP alt tipi olabileceği görüşünü destekliyoruz ancak bu tablonun yeni bir FP tipi olarak tanımlanabilmesi için daha fazla olgu bildirimine ihtiyaç olduğunu düşünüyoruz.

Konsept: Ömer Faruk Elmas

Dizayn: Ömer Faruk Elmas, Mahmut Sami Metin

Veri Toplama veya İşleme: Ömer Faruk Elmas, Okan Kızılyel

Analiz veya Yorumlama: Ömer Faruk Elmas, Okan Kızılyel

Literatür Arama: Ömer Faruk Elmas, Handan Bilen, Mustafa Atasoy

Yazan: Ömer Faruk Elmas

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu dışında olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

Çıkar Çatışması: Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

Finansal Destek: Yazarların finansal desteği yoktur.

Kaynaklar

1. Hasegawa Y, Yasuhara M: Phacomatosis pigmentovascularis type IVa. Arch Dermatol 1985;121:651-5.
2. Happle R: Phacomatosis Pigmentovascularis Revisited and Reclassified. Arch Dermatol. 2005;141:385-8.
3. Dippel E, Utikal J, Feller G, et al: Nevi flammei affecting two contralateral quadrants and nevus depigmentosus: a new type of phacomatosis pigmentovascularis? Am J Med Genet A. 2003;119:228-30.
4. Seçkin D, Yücelen D, Aytuğ A, Demirkesen C: Phacomatosis pigmentovascularis type IIIb. Int J Dermatol, 2007;46:960-3
5. Happle R: Loss of heterozygosity in human skin. J Am Acad Dermatol 1999;41:143-64.
6. Türk BG, Turkmen M, Tuna A, Karaarslan IK, Ozdemir F: Phacomatosis pigmentovascularis type IIb associated with Klippel-Trénaunay syndrome and congenital triangular alopecia. J Am Acad Dermatol 2011;65:46-9.