



Nevüs komedonikus sendromuna eşlik eden nevüs depigmentozus

Nevus depigmentosus accompanying nevus comedonicus syndrome

Banu Çağlar, Seçil Saral, Bengü Nisa Akay, Aylin Heper*, Hatice Şanlı

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji, *Patoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

Özet

Nevüs komedonikus nadir görülen bir nevoid malformasyon olup vücudun çeşitli bölgelerinde görülebilen, hiperkeratotik komedonal lezyonlar ile karakterize bir anomalidir. Santral sinir sisteminde, iskelet sisteminde, deride ve gözde anomaliler ile birliktelik gösterebilmekte ve bu durumda nevüs komedonikus sendromu adını almaktadır. Yirmi sekiz yaşındaki erkek olgumuza, puberte öncesi başlayan ve sağ uyluk arka yüzde segmental yerleşim gösteren enflamatuvar tipte nodüller ve komedonlar nedeniyle nevüs komedonikus tanısı konulmuştur. Nevüs komedonikus sendromunu araştırmak üzere yapılan tetkiklerde serebral atrofi saptandı ve öyküde vertebral kemik kisti mevcuttu. Olgumuzu diğer nevüs komedonikus sendromu olgularından farklı kılan özellik ise aynı bacadan başlayıp kruris ön yüzüne dek ilerleyen nevüs depigmentozusun eşlik etmesidir. (Türkderm 2014; 48: Özel Sayı 2: 117-20)

Anahtar Kelimeler: Nevüs komedonikus, sendrom, nevüs depigmentozus

Summary

Nevus comedonicus is a rare nevoid malformation, characterized by hyperkeratotic comedonal lesions scattered in several parts of the body. Skeletal abnormalities, central nervous system defects and ophthalmological pathologies can accompany the situation and in this condition, it is called nevus comedonicus syndrome. Herein, we present a twenty-eight-year old male patient diagnosed with nevus comedonicus with prepubertal segmentally located inflammatory nodules and comedones. The patient had a medical history of bone cyst and further investigation for nevus comedonicus syndrome revealed cerebral atrophy. Distinguishing property of our case was the accompanying nevus depigmentosus located on the same leg extending to the thigh. (Türkderm 2014; 48: Suppl 2: 117-20)

Key Words: Nevus comedonicus, syndrome, nevus depigmentosus

Giriş

Nevüs komedonikus pilosebase ünitenin nevoid malformasyonu ile karakterize, nadir görülen bir deri anomalisidir. Kofmann tarafından 1895 yılında tanımlanmıştır. Klinik görünüm çoğunlukla lineer yerleşimli açık komedonlara benzer şekilde deriden kabarık, koyu keratin tıkaçlar ile dolu foliküler açıklıklar ile karakterizedir¹.

Nevüs komedonikus çoğunlukla tek başına görülmesine karşın nadiren nörolojik anomaliler ve iskelet anomalileri, konjenital katarakt, lineer bazal hücreli nevüs, Sturge-Weber sendromu ve iktiyozis gibi konjenital malformasyonlar ile birliktelik gösterebilir^{2,3}.

Nevüs depigmentozus ise konjenital hipopigmente maküllerdir, herediter özellik göstermeyen lezyonlar doğumda ya da erken çocukluk döneminde görülebilir⁴. Nevüs komedonikusa benzer şekilde tek başına ya da başta nörolojik anomaliler olmak üzere çeşitli anomaliler ile birlikte gözlemlenebilir⁵.

Olgu Sunumu

Yirmi sekiz yaşında, erkek hasta çocukluk döneminde başladığını söylediği sağ bacak arkasında yer yer hiperkeratotik görünümlü foliküler lezyonlar ile polikliniğimize başvurdu. Genel fizik muayenesi normal olan hastanın dermatolojik

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Banu Çağlar, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye
Tel.: +90 312 508 28 05 E-posta: nurbanucağlar@gmail.com **Geliş Tarihi/Received:** 18.02.2014 **Kabul Tarihi/Accepted:** 12.05.2014

muayenesinde foliküler lezyonlarının komşuluğunda, doğuştan beri olduğunu ifade ettiği bacağına ön tarafına doğru lineer uzanım gösteren hipopigmente-depigmente maküller dikkati çekmekteydi (Resim 1-4). Wood ışığı muayenesinde hipopigmente lezyonlar belirgin refle vermemekte ve normal deri ile keskin sınır oluşturmamaktaydı, aynı zamanda bu hipopigmente alanda eritem cevabı gözlenmekteydi. Hastanın detaylı değerlendirmesinde başka bir sistemik hastalığının olmadığı ancak yedi yaşında iken sağ ayakta sürüyerek yürüme şikayeti nedeniyle yapılan tetkiklerinde vertebrada L5-S1 seviyesinde kemik kisti saptandığı ve embolizasyon ile tedavi edildiği öğrenildi.

Hastanın hematolojik ve biyokimyasal rutin kan değerleri normal sınırlardaydı. Bacaktaki hiperkeratotik görünümlü komedonal lezyonlarının nevüs komedonikus ile hipopigmente görünümdeki maküllerin ise nevüs depigmentozus ile uyumlu olduğu düşünüldü. Hastanın uyluk üzerindeki komedonal lezyonlarından alınan biyopsinin histopatolojik incelemesi 'süpüratif perforan folikülit bulguları, nevüs komedonikus ile uyumlu olabilecek bulgular' olarak değerlendirildi. Hipopigmente alandan normal deri sınırını da içerecek şekilde alınan deri biyopsi değerlendirmesi ise 'Hematoksilen-Eozin boyalı kesitlerde belirgin bir patoloji saptanmamakla birlikte fokal olarak melanin pigmentinin daha belirgin olduğu alanlar dikkati çekmiştir, melanosit varlığı ve dağılımını araştırabilmek için immünohistokimyasal olarak uygulanmış olan Melan-A boyası ile epidermisteki melanosit dağılımı ve sayısı normal sınırlarda izlenmiştir' olarak sonuçlandı, bu histopatolojik değerlendirme ve klinik bulgular eşliğinde olgumuza nevüs depigmentozus tanısı konuldu.

Olgumuzun nevüs komedonikus sendromu ön tanısıyla yapılan tetkiklerinde kranial manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG) hafif serebral atrofi saptandı ve nörolojik değerlendirme sonrasında düzenli nörolojik takip önerildi. Yapılan göz muayenesi normaldi. Hasta nörolojik ve iskelet anomalileri ile birliktelik gösteren aynı zamanda da nevüs depigmentozusun eşlik ettiği nevüs komedonikus sendromu olarak kabul edildi.

Tartışma

Nevüs komedonikus oldukça nadir görülen, komedonal lezyonların olduğu bir nevoid malformasyondur. Lezyonlar çoğunlukla lokalize olup gruplar halinde ve lineer yerleşim gösterir. Blaschko çizgilerini takip ettiği bildirilmiştir^{6,7}. En çok etkilenen alan yüz olup sırasıyla boyun, gövde ve kollar tutulur. Saçlı deri, avuç içi ve glans penis de tutulabilir⁸. Tek taraflı şiddetli tutulumun görüldüğü olgu bildirimleri de mevcuttur^{9,10}. Lezyonlar doğumda var olabileceği gibi orta yaşa kadar herhangi bir yaşta da ortaya çıkabilir. Post-travmatik olarak ortaya çıktığı da bildirilmiştir¹¹. Kadın ve erkeklerde görülme sıklığı benzerdir ve ırk ayrımı görülmez⁷. Klinik olarak nevüs komedonikus iki farklı formda görülebilir. Birinci tipte enflamasyon olmaksızın sadece komedonal lezyonlar mevcuttur. İkinci tipte ise komedonlar enflamatuvar ve geç dönemde skar, keloid, fistül ve foliküler kist oluşumuna neden olan sekeller meydana gelir¹². Olgumuzda lezyonlar çocukluk çağına başlamıştı, sağ bacak arka yüzde lokalize enflamatuvar tipte klinik görünüm mevcuttu.

Nevüs komedonikus sendromu bir epidermal nevüs sendromu olup hiperkeratotik komedonal lezyonlar ile santral sinir sisteminde, iskelet sisteminde, deride ve gözde anomalilerin birlikteliği ile görülmektedir¹³. İskelet anomalileri nevüs komedonikus sendromuna en sık eşlik eden anomalilerdir⁶. Bu anomaliler kemik kistleri, kemik hipertrofi ya da hiperplazisi, kondroblastoma, skolyoz, hemivertebra, spina bifida okkült, ayak deformiteleri, parmak eksiklikleri, sindaktili ve polidaktili olarak bildirilmiştir¹³⁻¹⁶. Nevüs komedonikus ile birlikteliği bildirilen santral sinir sistemi bulguları en sık mental retardasyon ve nöbet olmakla birlikte EEG değişiklikleri, serebrovasküler malformasyon, kortikal atrofi, hidrosefali, intrakraniyel kalsifikasyon ve transvers myelitir. Nörolojik anomaliler olguların %15-30'una eşlik etmektedir¹³. Eşlik



Resim 1, 2. Sağ uyluk arkasındaki hiperkeratotik lezyonlar ve az sayıda komedonlar

edebilen oküler anomaliler unilaterale ya da bilaterale konjenital katarakt, nistagmus, görme kaybı olarak bildirilmiştir¹⁷. Bizim hastamızda sistemik sorgulama ile nörolojik ve oküler muayene bulguları normal olmasına karşın nevüs komedonikus sendromu açısından yapılan tetkiklerde kranial MRG'de serebral atrofi saptandı, aynı zamanda öyküde vertebral kemik kisti nedeniyle operasyon öyküsü mevcuttu.

Nevüs komedonikus sendromuna kutanöz anomaliler de eşlik edebilmektedir, bu anomaliler iktiyoz, trikolemmal kistler, sebase nevüs, becker nevüs, lökoderma, beyaz saçlar, Sturge Weber sendromu ve hemanjiomlar olarak bildirilmiştir¹⁸. Olgumuzda ise sağ uyluktan başlayarak ayak bileğine dek uzanan nevüs depigmentozus ile uyumlu hipopigmente maküller mevcuttu.

Nevüs depigmentozus genellikle gövde ve proksimal ekstremitelerde nadiren de baş boyun bölgesinde görülebilen konjenital olup herediter olmayan hipopigmente maküllerdir⁵. 1976'da Coupe tarafından nevüs depigmentozus tanısı için gerekli kriterler belirlenmiştir, bunlar; doğuştan itibaren ya da erken çocukluk döneminde ortaya çıkan lökoderma, yaşam boyu lezyonlarda değişiklik olmaması, etkilenen alanda dokuda ve histe değişiklik olmaması ve lezyonların çevresinde hiperpigmente sınırın olmamasıdır. Wood ışığı ile değerlendirmede vitiligoda görülen tebeşir beyazı görünümünün aksine silik beyaz bir görünüm mevcuttur⁴. Patofizyolojisi net olarak bilinmemekle beraber melanozomların, melanositlerden keratinositlere geçişi sırasındaki bir fonksiyonel defekt ile ilişkili olabileceği öne sürülmüştür ancak melanositlerdeki azalmanın da patogeneizde etkili olabileceğine dair düşünceler de mevcuttur¹⁹. Histopatolojik bulguları spesifik değildir ancak diğer hipopigmente-depigmente makül kliniğine sahip hastalıklar ile ayrımını sağlamaktadır.

Histopatolojik değerlendirmelerde çoğunlukla lezyonun çevresindeki normal deri ile karşılaştırılmasında melanin yoğunluğunda bir azalma görüldüğü bildirilmiş olmasına karşın immünohistokimyasal incelemeler ile melanositlerde azalmanın görülmeyen nevüs depigmentozus olguları da mevcuttur^{4,19,20}. Olgumuzun histopatolojik bulguları da non-spesifik karakterde olup nevüs depigmentozus ile uyumlu olabilecek özellikleri göstermekteydi. Nevüs depigmentozus ayırıcı tanısında vitiligo, postenflamatuvar hipopigmentasyon, nevüs anemikus, Ito hipomelanozu ve tuberokleroz yer almaktadır. Lezyon bölgesinde öncesinde enflamatuvar lezyon öyküsü olmaması ile ayırıcı tanıya giren postenflamatuvar hipopigmentasyondan, eritem cevabı olması ile nevüs anemikustan, Wood ışığı ile belirgin röfle vermemesi ve histopatolojik bulguları ile de vitiligodan ayrılmaktadır. Ito hipomelanozu ile nevüs depigmentozus ayrımı çoğu zaman güç olmasına karşın lezyonların Blaschko çizgileri boyunca yerleşim göstermemesi, aile öyküsünün olmaması ve nöbet, gelişme geriliği gibi nörolojik bulguların çoğunlukla eşlik etmemesi Ito hipomelanozu ile ayrımı sağlamaktadır²¹. Aynı zamanda eşlik eden diğer sistemik ve kutanöz bulguların yokluğu ile ayırıcı tanıda önemli yeri olan tuberoklerozdan ayrılabilir⁴. Bugüne kadarki yayınlarda nevüs depigmentozusun enflamatuvar lineer epidermal nevüs, nöbet, motor defekt ve EEG anormallikleri, mental retardasyon gibi santral sinir sistemi anomalileri; spina bifida, ekstremitte hemihipertrofi gibi iskelet anomalileri ile birliktelikleri mevcuttur^{5,22,23}. Hastamızın sağ uyluk arka yüzdeki hiperkeratotik lezyonlar oluşturduğu kozmetik kaygı nedeniyle eksize edildi, geri kalan lezyonlara topikal retinoik asit kullanımı önerildi, hipopigmente-depigmente görünümdeki maküllerin vitiligo ile ayrımı sağlanarak gereksiz tedavi maliyeti ve



Resim 3, 4. Sağ uyluk arkasından bacak ön yüzü ve ayak dorseline dek uzanan depigmente-hipopigmente görünümde maküller

hasta beklentisi engellendi, kranial MRG'de saptanan serebral atrofi nedeniyle nörolojik takibe alındı. Olgumuzu bugüne dek bildirilen nevüs komedonikus sendromu ile nevüs depigmentozus birlikteliği olmaması nedeniyle literatüre katkı sağlamak amacıyla bildirimine uygun gördük.

Kaynaklar

1. Lefkowitz A, Schwartz RA, Lambert WC: Nevus comedonicus. *Dermatology* 1999;199:204-7.
2. Engber PB: The nevus comedonicus syndrome: a case report with emphasis on associated internal manifestations. *Int J Dermatol* 1978;17:745-9.
3. Beck MH, Dave VK: Extensive nevus comedonicus. *Arch Dermatol* 1980;116:1048-50.
4. Lee HS, Chun YS, Hann S: Nevus depigmentosus: clinical features and histopathologic characteristics in 67 patients. *J Am Acad Dermatol* 1999;40:21-6.
5. Khandpur S, Sumanth MK Systematized nevus depigmentosus. *Indian Pediatr* 2005;42:1046-7.
6. Patrizi A, Neri I, Fiorentini C, Marzaduri S: Nevus comedonicus syndrome: a new pediatric case. *Pediatr Dermatol* 1998;15:304-6.
7. Bhagwat PV, Tophakhane RS, Rathod RM, Tonita NM, Naidu V: Nevus comedonicus along Blaschko's lines. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2009;75:330.
8. Abdel-Aal H, Abdel-Aziz AM: Nevus comedonicus. Report of three cases localized on glans penis. *Acta Derm Venereol* 1975;55:78-80.
9. Kirtak N, Inaloz HS, Karakok M, Erguven HG, Ozgoztasi O: Extensive inflammatory nevus comedonicus involving half of the body. *Int J Dermatol* 2004;43:434-6.
10. Sharma RP, Singh SP: Extensive unilateral nevus comedonicus with bilateral involvement of face. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2001;67:195-6.
11. Grimalt R, Caputo R: Posttraumatic nevus comedonicus. *J Am Acad Dermatol* 1993;28:273-4.
12. Paige TN, Mendelson CG: Bilateral nevus comedonicus. *Arch Dermatol* 1967;96:172-5.
13. Seo YJ, Piao YJ, Suhr KB, Lee JH, Park JK: A case of nevus comedonicus syndrome associated with neurologic and skeletal abnormalities. *Int J Dermatol* 2001;40:648-50.
14. Kaliyadan F, Nampoothiri S, Sunitha V, Kuruville VE: Nevus comedonicus syndrome-nevus comedonicus associated with ipsilateral polysyndactyly and bilateral oligodontia. *Pediatr Dermatol* 2010;27:377-9.
15. Alpsoy E, Durusoy C, Ozbilim G, Karpuzoglu G, Yilmaz E: Nevus comedonicus syndrome: a case associated with multiple basal cell carcinomas and a rudimentary toe. *Int J Dermatol* 2005;44:499-501.
16. Filosa G, Bugatti L, Ciattaglia G, Salaffi F, Carotti M: Naevus comedonicus as dermatologic hallmark of occult spinal dysraphism. *Acta Derm Venereol* 1997;77:243.
17. Pavithra S, Pai H, Mallya H, Pai GS: Nevus comedonicus syndrome. *Indian J Dermatol* 2011;56:771-2.
18. Kose O, Caliskan E, Kurumlu Z: Three different epidermal naevi with no organ involvement: sebaceous naevus, naevus comedonicus and Becker's naevus. *Acta Derm Venereol* 2008;88:67-9.
19. Kim SK, Kang HY, Lee ES, Kim YC: Clinical and histopathologic characteristics of nevus depigmentosus. *J Am Acad Dermatol* 2006;55:423-8.
20. Jimbow K, Fitzpatrick TB, Szabo G, Hori Y: Congenital circumscribed hypomelanosis: a characterization based on electron microscopic study of tuberous sclerosis, nevus depigmentosus, and piebaldism. *J Invest Dermatol* 1975;64:50-62.
21. Takematsu H, Sato S, Igarashi M, Seiji M: Incontinentia pigmenti achromians (Ito). *Arch Dermatol* 1983;119:391-5.
22. Ogunbiyi AO, Ogunbiyi JO: Nevus depigmentosus and inflammatory linear epidermal nevus—an unusual combination with a note on histology. *Int J Dermatol* 1998;37:600-2.
23. Paul M, Shenoi SD: Cns abnormality in nevus depigmentosus. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 1999;65:40-1.