

Epidermal Nevüsün Nadir Bir Varyantı: Bir Nevüs Komedonikus Olgusu

Okan Kızılyel, Mahmut Sami Metin, Ömer Faruk Elmas, Akın Aktaş

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı, Erzurum

Özet

Nevüs komedonikus epidermal nevüsün nadir görülen bir subtipidir. Nevüs komedonikus pilosebace ünitinin bir hastalığıdır. Lezyon üzerinden fistüller, sinüsler, şiddetli skar dokuları ve skuamöz hücreli karsinom gelişebilir. Nevüs komedonikusa sistemik bulgular eşlik ettiğinde bu durum nevüs komedonikus sendromu olarak adlandırılır. Nevüs komedonikus tedavisinde antibiyotikler, topikal soyucu tedaviler, cerrahi işlemler ve lazer kullanılır. Bu makalede sunulan hasta sağ alt ekstremitesinde çok sayıda komedon ve birkaç adet skar bulunan 17 yaşında bir kadın hastaydı. Mevcut lezyonları doğuştan beri vardı. Lezyonlarından biyopsi alındı ve biyopsi sonucuna göre Nevüs komedonikus tanısı konuldu. Nevüs komedonikusda lezyonlar kendiliğinden kaybolmadığından ve önemli estetik sorunlara sebep olabildiğinden dolayı nevüs komedonikusun önemini vurgulamak amacıyla bu olguyu sunmaya karar verdik.

Anahtar Kelimeler: Nevüs Komedonikus; Sendrom; Skar.

A Rare Variant of Epidermal Nevus: A Case of Nevus Comedonicus

Abstract

Nevus comedonicus is a rare variant of epidermal nevus. It is a disease of pilosebaceous unit. Fistulas, sinuses, severe scars and squamous cell carcinoma may develop over lesions. When systemic signs accompany to nevus comedonicus it is called nevus comedonicus syndrome. Antibiotics, topical peeling treatment, surgical procedures and laser are used in treatment. Our case was 17 years old girl with multiple comedones and a few scars on her right lower extremity. Her lesions were present since birth. Biopsy was taken. Diagnosis was nevus comedonicus. We decided to report this case to emphasize importance of nevus comedonicus because lesions don't disappear spontaneously and may cause aesthetic issues.

Key Words: Nevus Comedonicus; Syndrome; Scar.

GİRİŞ

Nevüs Komedonikus (NK) epidermal nevüsün nadir bir subtipidir. İlk olarak 1895'te Koffman tarafından Almanya'da tanımlanmıştır (1). NK kıl folikülünün, matriks hücrelerinin ve sebace glandların yeterince üretilemediği fakat folikül ağzlarında tıkaç oluşumuna sebep olan keratinin fazlasıyla üretildiği pilosebace ünitenin gelişimsel bir defekti olduğu düşünülmektedir (2).

OLGU SUNUMU

17 yaşında kadın hasta sağ bacağına üzerinde siyah lekeler bulunan döküntü şikayeti ile başvurdu. Hastanın şikayetleri doğuştan beri varmış. Bazen kistler oluşup kendiliğinden drene olup skar bırakarak iyileşiyormuş. Hastanın başka bir hastalığı bulunmamaktaydı. Aile öyküsünde özellik yoktu. Dermatolojik muayenesinde sağ alt ekstremita proksimalinde 7x20 cm ebatlarında içerisinde çok miktarda açık komedon, birkaç adet skar bulunan plak mevcuttu (Resim 1,2). Rutin laboratuvar ve radyolojik tetkikleri normal olarak değerlendirildi. Biyopsi alındı. Histopatolojik incelemede keratinize çok katlı yassı epitel altında dermiste lümeni keratinöz materyalle doku, duvarı çok katlı yassı epitel ile döşeli kistik alan izlendi (Resim 3). Nevüs komedonikus tanısı konuldu. Hastanın nörolojik, kas iskelet sistemi, kardiyak ve göz

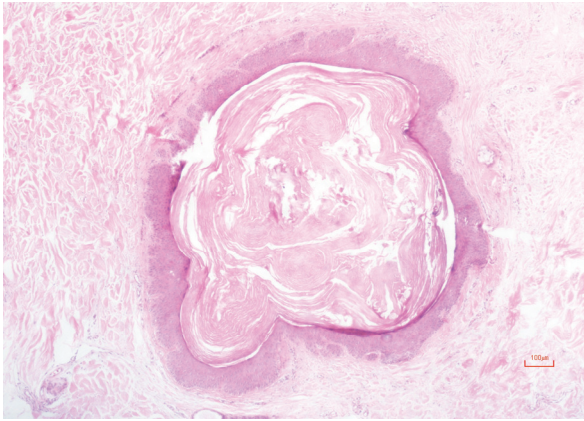
tutulumu olmadığı için nevüs komedonikus sendromu düşünülmüdü.



Resim 1. Sağ alt ekstremita proksimalindeki 7x20 cm ebatlarında içerisinde çok miktarda açık komedon, birkaç adet skar bulunan plak.



Resim 2. Plakların yakından görünüşü.



Resim 3. Histopatolojik incelemede keratinize çok katlı yassı epitel altında dermiste lümeni keratinöz materyalle doku, duvarı çok katlı yassı epitel ile döşeli kistik alan.

TARTIŞMA

Birçok klinik çalışmaya göre NK'nın sıklığı, cinsiyet ve etnik kökene göre farklılık göstermemektedir. Literatürde yaklaşık olarak 200 olgu sunulmuştur (3). Hastaların yarısında lezyonlar doğumda başlarken geri kalanın çoğunluğunda 10 yaşında kadar başlar (4). Klinikte, merkezinde komedonlar olan grup yapmış papüller görülür. NK pilosebace ünitesinin bir hastalığıdır. Bazen lezyonun inflamasyonu sonrası fistüller, sinüsler ve şiddetli skarlar gelişebilir. Walling ve ark.ları NK lezyonu üzerinden gelişen bir skuamöz hücreli karsinom olgusu sunmuşlar (5). Lezyonlar yüz, gövde ve ekstremitelerde daha sık görülürken saçlı deri, palmar bölge, genital alan ve bileklerde nadirdir. Lineer ya da Blaschko çizgilerine uyabilen yerleşimde olan lezyonlar genellikle asemptomatik iken nadiren kaşıntı eşlik edebilir (2).

Nevus komedonikusa sistemik bulgular eşlik ettiğinde nevüs komedonikus sendromu olarak adlandırılır. Bu sendromda fibroblast büyüme faktörü reseptöründe mutasyon olduğu bulunmuştur (6). Nevus komedonikus sendromunda nevuslara ek olarak iskelet sistemi

tutulmaları (skoliozis, hemivertebral, spina bifida, polidaktili), nörolojik sistem tutulumları (epilepsi, elektroensefalogram anomalileri, transvers miyelit), göz tutulumları (katarakt) ve kardiyak tutulumlar eşlik edebilir. Ayrıca bu sendroma iktiyoz, trikilemmal kist, Winer trikofoliküloma, sringokistadenoma papiliferum, Sturge-Weber sendromu, hemanjiomlar ve skuamöz hücreli karsinoma eşlik edebilir (5,7).

Histopatolojik olarak saç folikülünde ağzında genişleme, keratin tıkaç, hafif dermal fibrozis, akantozis, hiperkeratozis vardır. Olgun kıl folikülünün ve sebace elementlerin azlığı da görülür (2). Nevus komedonikus ayırıcı tanısında bulunan; ailesel diskeratotik komedonlardan lineer dizilim göstermesi ve histopatolojik incelemede diskeratotik hücrelerin görülmemesi, idiyopatik dissemine komedonlardan gövde ve ekstremitelerde yaygın ve simetrik lezyon bulunmaması, çocukluk çağının fleksural komedonlarından fleksural alanların tutulmaması, akne neonatorumdan ise püstüler lezyonlar bulunmaması ve lezyonların spontan düzelme göstermemesi ile ayrılır (8).

Lezyonlar genellikle asemptomattır. Spontan gerileme beklenmez. Hastalar estetik kaygılar ya da komplikasyonları için tedaviye başvurur. Tedavide antibiyotikler, topikal keratolitikler, topikal retinoik asit, sistemik isotretinoin, amonyum laktat losyonlar, kalsipotriol, oral retinoit, dermabrazyon, yüzeyel traşlama, cerrahi eksizyon ve lazer tedavileri kullanılabilir (3,9,10).

NK komplikasyonlara neden olabilen nadir görülen bir hastalıktır. Nevüs komedonikus sendromunda nevüslara ek olarak iskelet sistemi, nörolojik sistem, göz ve kardiyak tutulumlar eşlik edebilir. Lezyonlar kendiliğinden gerilemediği, estetik problemlere sebep olabileceği ve üzerinde skuamöz hücreli karsinom gelişebileceği için bu hastalığın önemini vurgulamak gerekmektedir.

KAYNAKLAR

1. Kofmann S. Ein fall von seltener localisation und verbreitung von comedonen. Arch Derm Syph 1895; 32:177-8.
2. Arias-Santiago S, Aneiros-Fernandez J, Buendia-Eisman A, Giron-Prieto MS, Aneiros-Cachaza J. Unknown: A 5-year-old boy with comedo-like lesions on the right buttock. Dermatol Online J 2010;16:11.
3. Lefkowitz A, Schwartz RA, Lambert WC. Nevus comedonicus. Dermatology 1999; 199: 204-7.
4. Guldbakke KK, Khachemoune A, Deng A, Sina B. Naevus comedonicus: a spectrum of body involvement. Clin Exp Dermatol 2007; 32: 488-92.
5. Walling HW, Swick BL. Squamous cell carcinoma arising in nevus comedonicus. Dermatol Surg 2009;35:144-6.
6. Munro CS, Wilkie AOM. Epidermal mosaicism producing localised acne: somatic mutation in FGFR2. Lancet 1998; 352:704-5.
7. Lee HJ, Chun EY, Kim YC, Lee MG. Nevus comedonicus with hidradenoma papilliferum and syringocystadenoma papilliferum in the female genital area. Int J Dermatol 2002;41:933-6.
8. Williams C, Merchant WJ, Clark SM. Disseminated congenital comedones. Pediatric Dermatology. 2011;58-9.

9. Deliduka SB, Kwong PC. Treatment of nevus comedonicus with topical tazarotene and calcipotriene. J Drugs Dermatol 2004;3:674-6.

10. Sardana K, Garg VK. Successful treatment of nevus comedonicus with ultrapulse CO2 laser. Indian J Dermatol Venereol Leprol 2009;75:534-5.

Received/Başvuru: 10.06.2013, Accepted/Kabul: 23.08.2013

Correspondence/İletişim

Okan KIZILYEL
Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi
Hastalıklar Anabilim Dalı, ERZURUM
E-mail: erester.34@hotmail.com



For citing/Atıf için

Kizilyel O, Metin MS, Elmas OF, Aktas A. A rare variant of epidermal nevus: a case of nevus comedonicus. J Turgut Ozal Med Cent 2014;21:65-7 DOI: 10.7247/jtomc.2013.1001