



## OLGU BİLDİRİSİ

# Nevus Depigmentozus ve İnflamatuar Lineer Epidermal Nevus Birlikteliği

Uzm. Dr. Mahmut Sami Metin<sup>1</sup>, Uzm. Dr. Ömer Faruk Elmas<sup>2</sup>, Uzm. Dr. Okan Kızılyel<sup>3</sup>, Prof. Dr. Akın Aktaş<sup>4</sup>, Prof. Dr. Şevki Özdemir<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Afşin Devlet Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Kliniği, Kahramanmaraş

<sup>2</sup>Kars Harakani Devlet Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Kliniği, Kars

<sup>3</sup>Doç. Dr. Mustafa Kalemlı Tavşanlı Devlet Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Kliniği, Kütahya

<sup>4</sup>Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Ankara

<sup>5</sup>Atatürk Üniversitesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Erzurum

**Yazışma Adresi:** Dr. Mahmut Sami Metin, Afşin Devlet Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Kliniği, Kahramanmaraş  
E-posta: drmsamimetin@gmail.com

### Özet

#### Nevus Depigmentozus ve İnflamatuar Lineer Epidermal Nevus Birlikteliği

HNevus depigmentozus nadir görülen, konjenital, ilerleyici olmayan ve zamanla sabit kalan hipopigmente bir lezyonla karakterizedir. İnflamatuar lineer epidermal verrüköz nevus ise yine nadir görülen ve daha çok doğumda ve adölesan dönemde ortaya çıkan kaşıntılı, lineer yerleşimli, eritemli, verrüköz papüllerden oluşan bir hastalıktır. Bu yazıda doğumdan beri karın bölgesinde üç adet hipopigmente yama ile birlikte 20 gün önce belirginleşmeye başlayıp sol ayak iç kısmından kalçaya kadar uzanan lineer verrüköz lezyonları mevcut olan yedi aylık kız bebek sunulmuştur. Literatürde saptayabildiğimiz kadarıyla nevus depigmentozus ile birlikte inflamatuar lineer epidermal verrüköz nevusu mevcut olan tek bir vaka olduğu için bu alışılmadık kombinasyonu sunmaya karar verdik.

**Anahtar Kelimeler:** Nevus depigmentozus, İnflamatuar lineer epidermal verrüköz nevusu

### Abstract

#### Togetherness of Nevus Depigmentosus and Inflammatory Linear Epidermal Nevus

HNevus depigmentosus is a rare, congenital nevus characterized with non-progressive and stable hypopigmented lesions. Inflammatory linear epidermal verrucous nevus is also a rare disease characterized with linear erythematous and verrucous papules mostly occurred as congenital or at puberty. We reported a 7-month baby girl presented with congenital three hypopigmented macules and a linear verrucous lesion lined from left plantar area to the bottom which was appeared 20 days ago. We reported this combination of the lesions because according to our investigation this is the second case about togetherness of nevus depigmentosus and inflammatory linear epidermal verrucous nevus in literature.

**Keywords:** Nevus depigmentosus, inflammatory linear epidermal nevus

### Giriş

Nevus depigmentosus (ND), cinsiyet ayrımı gözetmeksizin, doğuştan olan ve nadir görülen bu tablo, çoğunlukla gövde ve ekstremitelerin proksimalinde, tek taraflı ve dermatomal yerleşimli, orta hattı geçmeyen düzensiz kenarlı hipopigmentasyonla karakterizedir. Üç ayrı klinik görünümü vardır; a) izole, b) segmental ve c) sistematize. Çok nadiren mental retardasyon, epilepsi ve lezyonla aynı tarafta ekstremitte hipertrofisi görülebilmektedir (1). Bazı otörler ilk ortaya çıkışını farklı yaşlarda bildirmişlerdir,

bunun nedeni muhtemelen, bebeklerin ya da küçük çocukların bronzlaşmamış olması ve ND lezyonlarının renk kontrastının görülebilir hale geçememiş olması olabilir (2). İnflamatuar lineer epidermal verrüköz nevus (İLVEN), epidermal nevuslerin %5'ini oluşturur. Klinik olarak Blaschko çizgilerine uyan, lineer yerleşimli, kaşıntılı, eritemli, verrüköz papüllerle karakterizedir. En sık tutulum yeri bacak ve uyluktur. En sık görülen semptom kaşıntı olmakla birlikte, asemptomatik seyredebilir. Genellikle hastalık doğumda ya da adölesan dönemde lokalize ya da yaygın şekilde başlar (3,4).



**Resim 1.** Karın sol tarafında birbirine paralel uzanan ve Blaschko çizgilerini takip eden hipopigmente bantlar

## Olgu

Yedi aylık kız bebek bacaklarında ve sırtında tuhaf döküntüleri olduğu şikayeti ile annesi tarafından polikliniğimize getirildi. Sırtındaki açık renkli lekeler doğumdan beri vardı. Lekeler ilerleyici ve kalıcıydı. Ayrıca bacaklarında yaklaşık 20 gün önce çizgi şeklinde deriden kabarık döküntüleri başlamıştı. Bacaklarındaki döküntüler ilk olarak sol ayak altından başlamış ve zamanla kalçaya kadar uzanmıştı. Bebekte sistemik herhangi bir bulgu saptanmadı ve nöbet öyküsü yoktu. Psikomotor gelişimi normal olarak değerlendirildi.

Hastanın dermatolojik muayenesinde karın sol tarafında birbirine paralel uzanan ve Blaschko çizgilerini takip eden hipopigmente bantlar mevcuttu (**Resim 1**). Hipopigmente lezyonlarda atrofi veya skatris yoktu. Ayrıca sol ayak altından başlayıp sol bacak mediolaterali boyunca kalçaya kadar lineer şekilde uzanan eritemli, verrüköz papüller mevcuttu (**Resim 2**). Lezyonların çevresinde vezikül-bül saptanmadı. Mukozalar, tırnak muayenesi ve saçları normaldi. Hastanın kas-iskelet sistemi, göz muayenesi ve santral sinir sistemi muayeneleri normal olarak değerlendirildi. Hem hipopigmente plaklardan hem de lineer verrüköz lezyonlardan biyopsi alındı. Hipopigmente lezyonlardan alınan biyopside epidermis ve dermis normaldi. Melanin inkontinansı yoktu. Lineer verrüköz lezyonlardan biyopside hiperkeratoz, hipergranüloz ve epidermiste psöriasiform



**Resim 2.** Sol ayak altından başlayıp sol bacak mediolaterali boyunca kalçaya kadar lineer şekilde uzanan eritemli, verrüköz papüller.

hiperplazi saptandı. İnkontinensia pigmenti tanısı ekarte edildikten sonra hastaya nevus depigmentozus ve inflamatuvar lineer epidermal verrüköz nevus birlikteliği tanısı konuldu.

## Tartışma

Nevus depigmentosus sporadik olarak oluşur ve bilinen bir kalıtım biçimi veya ailesel yatkınlığı yoktur (**2,5**). Lezyonel deride yapılan histolojik çalışmalarda, perilezyonel deriye göre melanozom yoğunluğunda belirgin azalma ancak melanosit sayısında değişken sonuçlar gözlenmiştir. ND'nin patofizyolojisinin fetal melanositlerdeki gelişimsel bir kusura, özellikle melanositlerden keratinositlere melanozom transferindeki bir kusura bağlı olabileceği düşünülmektedir (**3,6**). ND'li hastaların çoğunda tek lezyon olduğu bildirilmiştir. Ayırıcı tanıda vitiligo, idyopatik guttat hipomelanozis, tuberoz skleroz, Ito hipomelanozu ve nevus anemicus düşünülmelidir. ND'ta lezyonlar homojen bir şekilde hipomelanotiktir ve Wood ışığı muayenesinde, vitiligoda görülen tebeşir beyazı belirginleşmenin aksine lezyonda

kirli beyaz bir belirginleşme gözlenir (7,8). İdyopatik guttat hipomelanozis daha ileri yaşlarda, ekstremite-lerin güneşe maruz kalan ekstansör bölgelerinde birkaç ya da çok sayıda keskin sınırlı beyaz makül-lerle karakterizedir. ND, segmental tuberoz skleroz- dan diğer hipomelanotik maküller, diğer deri bulguları ve nörolojik bulgularının olması ile ayırde- dilebilir. ND'nin tersine Ito hipomelanozu genel-likle sistemik anomaliler ile birlikte. Nevus anemikus ise kenarları diaskopi ile belirsiz, lokalize vazokonstrüksiyon ile karakterizedir (3,9).

İnflamatuvar lineer epidermal verrüköz nevusun et- yopatogenezi henüz tam olarak bilinmemektedir. Genetik mozaizizm ve somatik mutasyonlar sonucu oluştuğu düşünülmektedir. İLVEN hastalarında, İn- terlökin (IL)-1, IL-6, tümör nekrosiz faktör-alfa ve interselüler adezyon molekülünde artış saptanmıştır (9). Tanı, klinik ve histopatolojik olarak konulmak- tadır. Tanı için kriterler, 1985 yılında Morag ve Metzker tarafından modifiye edilmiştir: a) Erken başlangıçlı olması, b) Kadınlarda daha sık görül- mesi, c) Sol bacakta tutulumun daha fazla olması, d) Kaşıntının olması, e) Psoriasiform görünüm, f) Tedaviye dirençli olmasıdır (8-10).

Olgumuz bayan hasta olup, lezyonları altı aylıktan sol bacakta asemptomatik olarak başlamıştı. Blaschko çizgilerine uyan lineer yerleşimiyle karak- terize tipik görünümü ve histopatolojisi İLVEN ta- nısını destekliyordu. Olgumuzun histopatolojisinde hiperkeratotik, akantotik, papillomatöz epidermis, rete uçlarında uzama ve birleşme eğilimi, keratino- sitlerde perinükleer vakuolizasyon ve papiller der- miste perivasküler lenfosit infiltrasyonu izlendi. İLVEN tedaviye dirençli bir hastalıktır. Tedavisi medikal ya da cerrahi yaklaşımlar ile olmaktadır. To- pikal kortikosteroid, intralezyonel kortikosteroid, tretinoin %0.1 ve fluorourasil %5 kombinasyonu, antralin, katran, vitamin D3 analogları, cerrahi ek- sizyon, kriyoterapi, karbondioksit lazer gibi alterna- tif tedaviler bulunmaktadır (3,9). Hastamızda da yapılan topikal tedaviler geçici bir düzelme sağladı

ancak lezyonda gerileme olmadığı görüldü. Bu da tanıyı destekler nitelikteydi.

## Sonuç

Epidermal nevusun farklı tipleri aynı hastada bulu- nabilir. Fakat bizim hastamızda olduğu gibi ND ve İLVEN birlikteliği literatürde sadece bir vakada mev- cut olduğu için bu alışılmadık kombinasyonu sunmayı uygun gördük.

## Kaynaklar

1. Ogunbiyi AO, Ogunbiyi JO. Nevus depigmentosus and inflammatory linear epidermal nevus – an unusual combination with a note on histology. *Int J Dermatol* 1998; 37: 600-602.
2. Lee HS, Chun YS, Hann SK. Nevus depigmentosus: clinical features and histopathologic characteristics in 67 patients. *J Am Acad Dermatol* 1999; 40: 21-26.
3. Doğramacı A.Ç. Vitiligo Dışı Hipopigmentasyon Bozuklukları. *Türkderm* 2011; 45: 2: 122-126.
4. Kim SK, Kang HY, Lee ES, Kim YC. Clinical and histopathologic characteristics of nevus depigmentosus. *J Am Acad Dermatol* 2006; 55: 423-428.
5. Nevus depigmentosus: clinical features and histopathologic characteristics in 67 patients. *J Am Acad Dermatol* 1999; 40: 21-26.
6. Kar BR. Nevus depigmentosus treated with suction blister grafting: Follow-up after 10 years. *Indian J Dermatol* 2013; 58: 158.
7. Lai LG, Xu AE. In vivo reflectance confocal microscopy imaging of vitiligo, nevus depigmentosus and nevus anemicus. *Skin Res Technol* 2011; 17: 404-410.
8. Gon Ados S, Minelli L, Franzon PG. Case for diagnosis. Inflammatory linear verrucous epidermal nevus. *An Bras Dermatol* 2010; 85: 729-731.
9. Yıldız M, Metin N, Dikicier BS, Erdem MT, Kahyaoğlu Z. Erişkin Dönem Başlangıçlı İnflamatuvar Lineer Verrüköz Epidermal Nevus (İLVEN): Olgu Sunumu. *Turk J Dermatol* 2014; 1: 45-47.
10. Scwartz RA, Jozwiak S. Epidermal Nevus Syndrome. (cited 2009jul2) Available from: <http://emedicine.medscape.com/article/1117506-overview>.