



**Fatma Tunçez
Akyürek,
Gülcan Saylam
Kurtipek*,
Arzu Ataseven*,
Hatice Toy**,
Meltem Uzun*****

Selçuk Üniversitesi Tıp
Fakültesi, Deri ve Zührevi
Hastalıkları Anabilim Dalı,
Konya, Türkiye

*Konya Eğitim ve Araştırma
Hastanesi, Deri ve Zührevi
Hastalıkları Kliniği,
Konya, Türkiye

**Necmettin Erbakan
Üniversitesi, Meram Tıp
Fakültesi, Tıbbi Patoloji
Anabilim Dalı, Konya, Türkiye

***Bursa Dörtçelik Çocuk
Hastalıkları Hastanesi,
Pediyatrik Nöroloji Kliniği,
Bursa, Türkiye

Yazışma Adresi/ Correspondence:

Fatma Tunçez Akyürek, Selçuk
Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve
Zührevi Hastalıkları Anabilim Dalı,
Konya, Türkiye
Tel.: +90 332 241 21 81
E-posta: dermafatma@yahoo.com.tr
Geliş Tarihi/Submitted: 15.10.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 24.11.2014

**13-17 Kasım 2013 tarihlerinde
Ankara'da gerçekleşmiş
olan XXI. Prof. Dr. A. Lütfü Tat
Sempozyumu'nda sunulmuştur.**

@Telif Hakkı 2016 Türk Dermatoloji
Derneği Makale metnine www.
turkdermatolojidergisi.com web
sayfasından ulaşılabilir.

@Copyright 2016 by Turkish Society
of Dermatology - Available on-line
at www.turkdermatolojidergisi.com

İto Hipomelanozu: Olgu Sunumu Hypomelanosis of Ito: A Case Report

Sayın Editör,

İto hipomelanozu; 1952 yılında Japon dermatolog Minor Ito tarafından, nadir görülen bir nörokutanöz sendrom olarak "İnkontinensiya Pigmenti Akromians" adıyla tanımlanmıştır. İto hipomelanozu, Blaschko çizgilerine uygun olarak yerleşim gösteren karakteristik kutanöz hipopigmentasyon ve sıklıkla buna eşlik eden nörolojik, kas-iskelet sistemi, oküler, saç ve/veya kromozomal anormallikler bulunan bir nörokutanöz hastalıktır (1,2).

Beş yaşındaki erkek hasta vücudunda beyaz lekeler nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Hikayesinden lezyonların bir yıl önce başladığı, giderek arttığı ayrıca hipopigmente lezyonların öncesinde vezikül, bül, verrüköz görünüm veya hiperpigmentasyon olmadığı öğrenildi. Hastanın geçirilmiş herhangi bir epileptik nöbet hikayesi yoktu. Dermatolojik muayenesinde; Blaschko çizgilerini takip eden gövde ön ve arka yüzünde yerleşim gösteren lineer hipopigmente yamalar mevcuttu (Resim 1, 2). Hastanın hipopigmente lezyonunun histopatolojik incelemesinde epidermiste hafif hiperkeratoz, dar bir alanda bazal tabakada pigment azlığı ve buna komşu olan bölgede bazal tabakada pigment artışı, papiller dermiste perivasküler mononükleer hücre infiltrasyonu izlendi (Resim 3). Nörolojik muayenesinde konuşma geriliği tespit edilen hastanın beyin manyetik rezonans incelemesinde herhangi bir patoloji saptanmadı. Rutin biyokimyasal tetkikleri normal olan hastanın kas-iskelet sistemi ve göz dahil diğer sistem muayenelerinde anormal bulguya rastlanmadı. Hastaya rutin dermatoloji ve nöroloji kontrolleri önerildi.

İto hipomelanozunun karakteristik kutanöz lezyonları, genellikle konjenital veya erken çocukluk çağında ortaya çıkar ve özellikle gövde ve ekstremitelerde tek taraflı veya bilateral

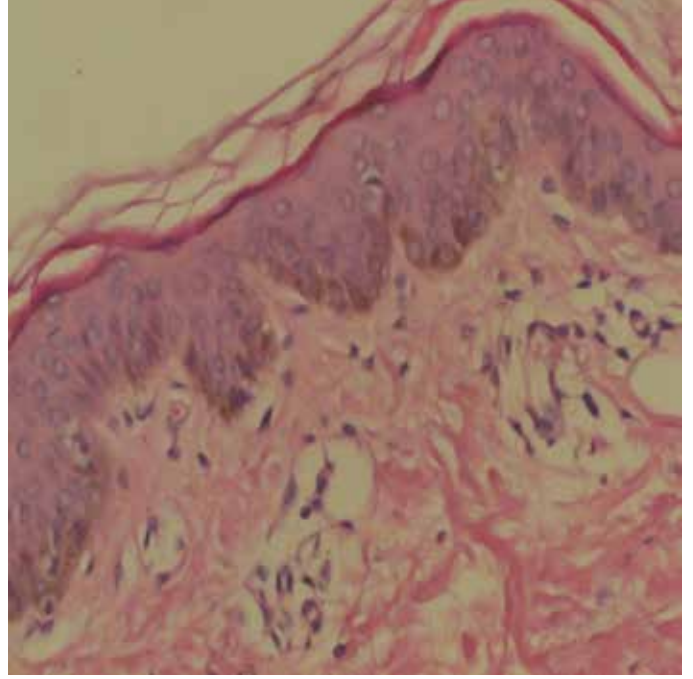


Resim 1. Gövde ön yüzünde yerleşim gösteren lineer hipopigmente yamalar



Resim 2. Gövde arka yüzünde yerleşim gösteren lineer hipopigmente yamalar

ancak asimetrik yerleşimli girdap benzeri, lineer ya da yama tarzında girintili çıkıntılı değişik boyutlarda hipopigmente maküllerdir (3,4). Karakteristik lezyonlar dışında dama tahtası paterni, zosteriform veya dermatomal tutulum gösteren olgularda gözlenmiştir. İto hipomelanozunun histopatolojisi karakteristik değişiklikler göstermediği için tanısız değeri sınırlıdır ancak olguların bir kısmının hipopigmente lezyonlarında epiderminin bazal tabakasında melanin azlığı tespit edilmiştir (1). Bizim olgumuzda da histopatolojik incelemesinde dar bir alanda pigment azlığı İto hipomelanozunu desteklerken komşu alandaki bazal tabakada pigment artışı hastanın deri tipi ile uyumlu olarak değerlendirildi. İto hipomelanozuna, santral sinir sistemi (mental ve motor retardasyon, hipotoni, hiperkinezi, ataksi, epilepsi, konuşma bozukluğu veya geriliği), göz (strabismus, miyopi, mikroftalmi), saç (fokal hipertrikoz), diş (dental displazi), kas-iskelet sistemi anomalileri (yüz ve ekstremitelerde asimetrisi, kifoskolyoz, el ve ayak parmak anomalileri) sıklıkla eşlik edebilen anomalilerdir (1,2,4,5). Bu deri dışı bulgular hastaların %75-94'ünde görülmektedir ve en sık santral sinir sistemi tutulur (4). Ayrıca olguların yarısında kromozomal anomaliler bildirilmiştir (6,7). Kromozom anomalileri, 12p tetrazomi, trizomi 18, triploidiler gibi geniş bir yelpazede değişiklik gösterir ve otozomal veya X kromozomlarını etkileyebilir (7). İto hipomelanozu eşlik eden değişik sistemik



Resim 3. Epidermiste hafif hiperkeratoz, sağda dar bir alanda bazal tabakada pigment azlığı ve buna komşu olan bölgede bazal tabakada pigment artışı, papiller dermiste perivasküler mononükleer hücre infiltrasyonu (H&EX200)

patolojiler nedeniyle vitiligo, tüberskleroz, inkontinensia pigmenti gibi hipopigmente lezyonların ayırıcı tanısında akılda tutulmalıdır (1,2). Olgumuz, İto hipomelanozu ile birlikte sık görülen nörolojik bulguları hatırlatmak ve bunların içinde daha az rastlanılardan biri olan konuşma geriliğine dikkat çekmek için sunulmuştur.

Etik

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu tarafından değerlendirilmiştir.

Kaynaklar

1. Küster W, König A. Hypomelanosis of Ito: No entity, but a cutaneous sign of mosaicism. *Am J Med Genet* 1999;85:346-50.
2. Gupta M, Gupta V. Hypomelanosis of Ito: A case report. *Indian J Psychiatry* 2002;44:305-8.
3. Shobha N, Taly AB, Sinha S, et al. Neurological pictures. Hypomelanosis of Ito. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2006;77:873.
4. Zvulunov A, Esterly NB. Neurocutaneous syndromes associated with pigmentary skin lesions. *J Am Acad Dermatol* 1995;32:915-35.
5. Bodemer C. Incontinentia pigmenti and hypomelanosis of Ito. *Handb Clin Neurol* 2013;111:341-7.
6. Gupta S, Shah S, McGaw A, et al. Trisomy 2 mosaicism in hypomelanosis of Ito. *Am J Med Genet A* 2007;143:2466-8.
7. Yakinci C, Kutlu NO, Alp MN, et al. Hypomelanosis of Ito with trisomy 13 mosaicism [46, XY, der (13;13) (q10;q10), +13/46,xy]. *Turk J Pediatr* 2002;44:152-5.