



OLGU BİLDİRİSİ

Parsiyel Unilateral Lentijinozis

Doç. Dr. Filiz Canpolat¹, Dr. Necip Enis Kaya¹, Uzm. Dr. Bengü Çevirgen Cemil¹,
Doç. Dr. Selda Pelin Kartal¹, Uzm. Dr. Nimet Öge Köklü², Doç. Dr. Müzeyyen Gönül¹

¹Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları Kliniği, Ankara

²Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, Ankara

Yazışma Adresi: Dr. Filiz Canpolat, Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi Deri ve Zührevi Hastalıkları Kliniği, Ankara
E-posta: filizcanpolat@hotmail.com

Özet

Parsiyel Unilateral Lentijinozis

Parsiyel unilateral lentijinozis (PUL), sıklıkla doğumda veya çocukluk çağında ortaya çıkan, normal deri üzerinde grup yapmış, çok sayıda lentijinlerle karakterize nadir bir pigmentasyon hastalığıdır. Pigmentli maküller, sıklıkla segmental dağılımdadır ve orta hattan keskin bir sınırla ayrılırlar. Biz, göğsün sağ tarafı ve sırtın sağ yanını tutan PUL tanısı alan 32 yaşında bayan hasta sunuyor ve ayırıcı tanı ile ilgili literatürü gözden geçiriyoruz.

Anahtar Kelimeler: : Lentigo, segmental, unilateral

Canpolat F, Kaya NE, Cemil ÇB, Kartal PS, Köklü ÖN, Gönül M. Parsiyel Unilateral Lentijinozis. Dermatoz 2018; 9 (3): dermatoz18093o1

Abstract

Partial Unilateral Lentiginosis

Partial unilateral lentiginosis (PUL) is a rare pigmentary disorder characterized by numerous lentigines grouped within an area of normal skin, often appearing at birth or childhood. The pigmented macules are often in a segmental distribution with a sharp demarcation at the midline. We present a 32-year-old woman with PUL affecting the right side of the chest and right upper back and review the literature about differential diagnosis.

Keywords: Lentigo, segmental, unilateral

Giriş

Parsiyel unilateral lentijinozis (PUL), normal deri zemininde unilateral yerleşimli, lentigo histolojisine sahip çok sayıda lentijinlerle karakterize nadir görülen bir pigmentasyon bozukluğudur. Her iki cinste eşit sıklıkla görülen hastalık, genelde erken çocukluk döneminde ortaya çıkmaktadır (1-2). Nadir görülen bir pigmentasyon bozukluğu olması nedeniyle ayırıcı tanı ile ilgili hastalıkları gözden geçirmek üzere 32 yaşından PUL tanısı konulan bayan hastayı sunuyoruz.

Olgu

Otuz iki yaşında kadın hasta, vücudunun sağ tarafındaki lekeler şikayetiyle polikliniğimize başvurdu. Lezyonların altı aylıkken çıkmaya başladığı ve giderek arttığı öğrenildi. Hikayesinden, ailesinde benzer deri lezyonları ve nörofibromatozis bulunmadığı öğrenildi. Hastanın dermatolojik

muayenesinde normal deri zemininde orta hattı geçmeyecek şekilde omuzda, sırtın sağ üst kısmında, sağ omuzdan memeye doğru uzanan, sağ kolda kubital bölgeye kadar çok sayıda 0,1-1 cm çaplarında açık kahverengi maküller saptandı (Resim 1-2). Nörofibrom ve aksillar bölgede çillenmeye rastlanmadı. Pigmente lezyonun histopatolojik incelemesinde epidermiste bazal tabakada pigmentasyon artışı gözlemlendi (Resim 3). Hastamızın göz ve sistemik muayeneleri normaldi. Abdomen USG, EMG, özefagus mide duodenum grafisi (ÖMD) ve kranial MR incelemelerinde anormallik saptanmadı. Hastamızda herhangi bir ortopedik problem bulunmuyordu. Hastanın hikayesi ve klinikopatolojik korelasyonla parsiyel unilateral lentijinozis tanısı konuldu. Hastanın tedavi talebi olmaması üzerine hasta takibe alındı.

Tartışma

Parsiyel unilateral lentijinozis; zosteriform lentijinoz, agmine lentijinoz, lentijinoz mozaizm, segmental lentijinozis adları ile de bilinen oldukça ender bir

hastalıktır. İlk olarak 1904 yılında McKelway tarafından tanımlanmıştır (3). Pigmente maküller sıklıkla bir veya birkaç dermatomu tutar ve orta hattı geçmez (1,2,4). Hatta bazen tek taraflı tüm vücut tutulumu da olabilir (4). Sağ ve sol tarafı eşit sıklıkta tutulur, genelde doğumda ve erken çocuklukta (ortalama 5 yaş) başlar (2). Bizim hastamızda ailesi tarafından altı aylıkken fark edilen lezyonlar C3-C6, T1-4 olmak üzere birden fazla dermatomu tutmuştu.

Etiyopatogenez net olmamakla birlikte embriyonik gelişim sırasında nöral krest kökenli hücrelerin mutasyonları sonucu oluşan somatik mozaizme bağlı olduğu düşünülmektedir (1,4). Ailevi olgu bildirimlerinin literatürde olmaması da bu hipotezi desteklemektedir (2). Hastamızda da ailevi geçiş saptanmadı. Az sayıda olguda göz tutulumu, serebrovasküler anormallikler, mental retardasyon, demir eksikliği, orak hücreli anemi, çölyak hastalığı, bronşial astım, ötiroid guatr ile birliktelik görülebilmektedir (5-8). Lezyonlar benign olmakla birlikte geniş lezyonlu hastalarda malign melanom gelişimi bildirilmiştir (5). Hastamızda eşlik eden asosiye durum saptanmadı. Hastalığın histopatolojisi lentigo simpleks ile aynıdır. Yani bazal tabakadaki melanosit sayısında artış ve retelerde uzama izlenir fakat dermiste melanositik proliferasyon görülmez (4).

Parsiyel unilateral lentijinozis ayırıcı tanısında nevus spilus, Becker nevus, Ota nevus, sentrofasyal lenti-

jinozis, Peutz-Jeghers sendromu, agmine melanositik nevüs, segmental nörofibromatozis yer alır. Nevus spilus; PUL'dan zemininde hiperpigmentasyon olması, PUL'daki maküllere göre daha koyu renkli makül ve papüller olması, histopatolojisinde papül ve maküllerin bileşke veya birleşik nevus histolojisinde olması ile ayrılır. Ayrıca lezyonlarda tedrici bir artış görülmez (1,2,4,5). Wood lambası ile bakı nevus spilusta hiperpigmente zemin incelemesi için faydalı olabilir (2).

Ota nevüs, histopatolojisinde dermal melanosit saptanması ile PUL'dan ayrılır (4). Becker nevusta farklı olarak düzensiz sınırlı, üzeri kıllarla kaplı yama mevcuttur. Yine histopatoloji tanıda yardımcıdır (1). Sentrofasyal lentijinozis ve Peutz-Jeghers sendromu ise otozomal dominant kalıtmı ve bilateral yerleşimli olması ve multiple konjenital anomalilerin eşlik etmesi ile PUL'dan ayırt edilir (2). Agmine melanositik nevüs, sınırlı bir alanda küme yapma eğilimi gösterirken; PUL, agmine yerleşim göstermek yerine segmental tutulum gösterir.

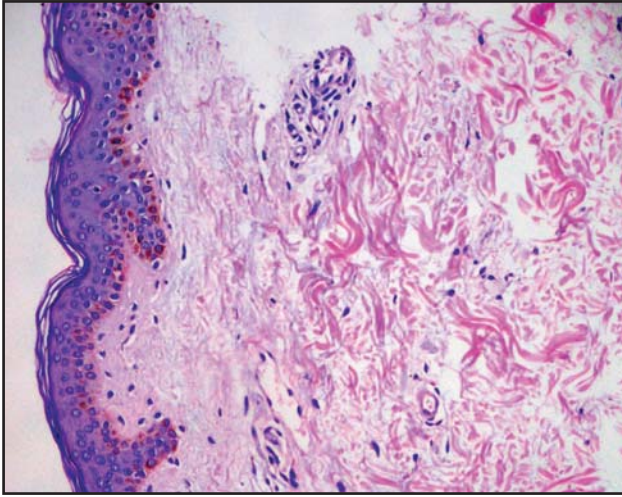
Parsiyel unilateral lentiginozis ile segmental nörofibromatozis ilişkisi tartışmalıdır. Bazı yazarlar PUL'un segmental nörofibromatozisin bir komponenti olduğunu ileri sürmüşlerdir. Bu konuda farklı görüşler mevcut olup uzun vadeli araştırma ve takipler gerekmektedir (1, 3-5, 8-10). Bu iki durumu ayrı antiteler olarak kabul ederek, literatürde bilateral segmental nörofibromatozis ile PUL beraberliği gö-



Resim 1. Sağ omuzda ve kubital bölgede, memeye doğru uzanan, normal deri zemininde orta hattı geçmeyen çok sayıda 0,1-1 cm çaplarında açık kahverengi maküller



Resim 2. Sağ omuzda ve kubital bölgede, memeye doğru uzanan, normal deri zemininde orta hattı geçmeyen çok sayıda 0,1-1 cm çaplarında açık kahverengi maküller.



Resim 3. Olağan stratum korneum, hafif papillamatöz görünümde ve minimal akantotik epidermis bazalinde belirgin pigmentasyon artışı (H&Ex200)

rülen bir olgu bildirisi mevcuttur (11). Aynı zamanda, PUL ve cafe au lait lekelerinin birlikte görülmesi, bazı yazarlarca segmental nörofibromatozis olarak kabul edilmektedir. Bir hastada unilateral nörofibromlar ile kontrateral PUL görülmesinin, PUL'un, segmental nörofibromatozisin bir formu olduğunu belirten yazarlar da vardır (12, 13). Bizim hastamızda nörofibromatozise ait aile hikayesi olmadığı gibi, nörofibrom gibi kutanöz ve sistemik bulgu da saptanmamıştır. Bahsedilen birlikteliklere ek olarak, PUL ile birlikte aynı tarafta rigid pes cavus, aynı tarafta popliteal sinir paralizisi ve sensorimotor mononöropati bulunduğu dair olgu bildirileri mevcuttur (10). Hastamızda bu bulgular mevcut değildi. Peutz Jegher sendromundan, mukokutanöz pigmentasyonu olmaması ve gastrointestinal sistemde polipozis tesbit edilmemesi ile uzaklaşmıştır.

Parsiyel unilateral lentijinozis tedavisinde topikal hidrokinon, tretinoin ve glikolik asit kullanım mevcuttur. Kriyoterapi etkili bir seçenek olmakla birlikte hipopigmentasyon ve sikatris gelişimi olabilmektedir. Etkili diğer bir seçenek ise lazer uygulamasıdır (1, 4, 5). Hastamızda ise tedavi talebi olmaması nedeniyle takibe alınmıştır.

Olgumuzu nadir görülmesi nedeniyle ve segmental lentigo nedeniyle görülen hastalarda ayırıcı tanıda düşünülmesi gerektiğini hatırlatmak amacıyla sunduk.

Kaynaklar

1. Turan A, Sarıcaoğlu H, Turan H, Toker SÇ, Yazıcı Z, Tunalı Ş. Bir segmental Lentijinöz Olgusu. *Abant Med J* 2012; 1: 174-176.
2. Ekmekçi TR, Köşlü A. Parsiyel unilateral lentijinozis olgusu. *Türkderm* 2005; 39: 273-275.
3. McKelway JL. Lentigo: unilateral distribution—report of a case. *N Y Med J* 1904; 80: 197 - 198.
4. Ulaş Y, Utaş S, Ferahbaş A, Konaş O. Parsiyel unilateral lentijinozis. *Erciyes Medical Journal* 2007; 29: 341-345.
5. Pretel M, Irarrazaval I, Aguado L, Lera JM, Navedo M, Giménez de Azcárate A. Partial unilateral lentiginosis treated with alexandrite Q-switched laser: case report and review of the literature. *J Cosmet Laser Ther* 2013; 15: 207-209.
6. Seraslan G. Partial unilateral lentiginosis with ipsilateral ocular nevus. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2007; 21: 281-283.
7. Kim HS, Kim SY, Kim GM. Extensive partial unilateral lentiginosis. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2006; 20: 461-488.
8. Rao GS. Partial unilateral lentiginosis with Lisch nodules: a forme fruste of segmental neurofibromatosis? *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2004; 70: 114-115.
9. Yu X, Nagai H, Nishigori C, Horikawa T. Acquired unilateral melanocytic nevi in otherwise normal skin. *Dermatology* 2008; 217: 63-65.
10. Gupta V, Taneja N, Khaitan BK, Singh M. Partial unilateral lentiginosis with ipsilateral ocular involvement and seizures. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2017; Nov 24. doi: 10.4103/ijdv.IJDDL_1025_16. [Epub ahead of print]
11. Wong SS. Bilateral segmental neurofibromatosis with partial unilateral lentiginosis. *Br J Dermatol*. 1997; 136: 380-383.
12. Thompson GW, Diehl AK. Partial unilateral lentiginosis. *Arch Dermatol* 1980; 116: 356.
13. Yaşar Ş, Ersanli A, Göktay F, Aytakin S, Cebeci D, Güneş P. Partial unilateral lentiginosis is mosaic neurofibromatosis type 1 or not? *J Dermatol* 2017; 44: 29-35.