

# Kutis Trikolor: Bir Olgu Sunumu

## CUTIS TRICOLOR: A CASE REPORT

Dr. Mete BABA,<sup>a</sup> Dr. Deniz SEÇKİN<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Dermatoloji AD, Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Adana Hastanesi, ADANA

<sup>b</sup>Dermatoloji AD, Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, ANKARA

### Özet

Kutis trikolor, normal görünümlü deri üzerinde birbirine komşu alanlarda hipo ve hiperpigmente lezyonların doğumsal olarak bir arada bulunduğu yeni tanımlanmış bir fenomendir. Tek başına deri bulgularıyla seyredilebilen bu tabloya çeşitli doğumsal defektler de eşlik edilmektedir. Bu yazıda kutis trikolorlu bir olgu sunulmuş ve literatür bilgileri gözden geçirilmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Kutis trikolor, twin spotting

**Türkiye Klinikleri J Dermatol 2004, 14:213-216**

### Abstract

Cutis tricolor is a recently described skin phenomenon characterized by the coexistence of congenital hyper and hypopigmented macules adjacent to each other on a background of normal skin. Cutis tricolor may occur as a cutaneous feature of various multisystem birth defects. We report a case of cutis tricolor and review the literature.

**Key Words:** Cutis tricolor, twin spotting

Kutis trikolor (KT) terimi ilk kez 1997 yılında Happle ve arkadaşları tarafından normal görünümlü deri üzerinde birbirine komşu alanlarda hipo ve hiperpigmente lezyonların doğumsal olarak bir arada bulunmasını tanımlamak için kullanılmıştır.<sup>1</sup> Deride üç farklı renk oluşumu, genomik mozaisizmin özel bir formu olan "twin-spotting" mekanizmasıyla ile açıklanmaktadır.<sup>1-3</sup> Literatürde bir kısmında sistemik bulguların da eşlik ettiği 7 kutis trikolorlu olgu bulunmaktadır.<sup>1,4-7</sup>

Bu yazıda doğumsal anomalilerin eşlik etmediği kutis trikolorlu bir olgu sunulmuş ve literatür bilgileri gözden geçirilmiştir.

### Olgu

Otuzüç yaşındaki erkek hasta, karnında doğuştan beri olan renk değişiklikleri nedeniyle başvuru.

du. Öz ve soygeçmişinde özellik olmayan hastanın sistemik muayene bulguları doğaldı. Dermatolojik muayenesinde; sırtın sol tarafında orta hattan başlayıp karın orta hattına kadar ilerleyen segmental tarzda dağılım gösteren, değişik büyüklüklerde çok sayıda hiperpigmente maküller de içeren hipopigmente yama saptandı (Şekil 1 ve 2). Vücudun diğer bölgelerinde deri normal görünümde idi. Wood ışığı muayenesinde hipopigmente alanda kontrast artışı gözlenmedi. Hastada olası doğumsal anomalileri araştırmaya yönelik olarak yapılan direkt kemik grafileri, karın ultrasonografisi ve beyin tomografisinde patolojik bulgu saptanmadı. Hipopigmente, hiperpigmente ve normal görünümlü deriden alınan biopsi materyallerinin Masson Fontana ile boyanan preparatlarının histopatolojik incelemelerinde; hiperpigmente alanda bazal tabakada pigment artımı, hipopigmente alanda melanin pigmenti yokluğu ve normal görünümlü deri alanında ise dermiste hafif pigment inkontinansı izlendi. Bu klinik ve histopatolojik bulgularla hastaya KT tanısı konuldu. Hasta KT ile ilgili olarak bilgilendirildi ve izleme alındı.

**Geliş Tarihi/Received:** 30.01.2004

**Kabul Tarihi/Accepted:** 01.10.2004

**Yazışma Adresi/Correspondence:** Dr. Mete BABA  
Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Dermatoloji AD, Adana Hastanesi  
01250, Yüreğir, ADANA  
metebaba17@hotmail.com

Copyright © 2004 by Türkiye Klinikleri



**Şekil 1.** Sırtın sol tarafında, orta hattın başlayıp karın orta hattına kadar ilerleyen, segmental tarzda dağılım gösteren, değişik büyüklüklerde ve çok sayıda hiperpigmente maküller de içeren hipopigmente yamanın sol taraftan görünümü.



**Şekil 2.** Aynı lezyonun önden görünümü.

### Tartışma

Olgumuza normal görünümlü deri üzerinde birbirine komşu alanlarda hipo ve hiperpigmente lezyonların doğuştan beri varolması ve lezyonunun Wood ışığı muayenesinde kontrast artışı olmaması nedeniyle KT tanısı konulmuştur. Ayırıcı tanıda seyirleri esnasında hipo ve hiperpigmente maküllerin birlikte görülebileceği vitiligo ve piebaldizm düşünülmüştür. Ancak bu hastalıkların

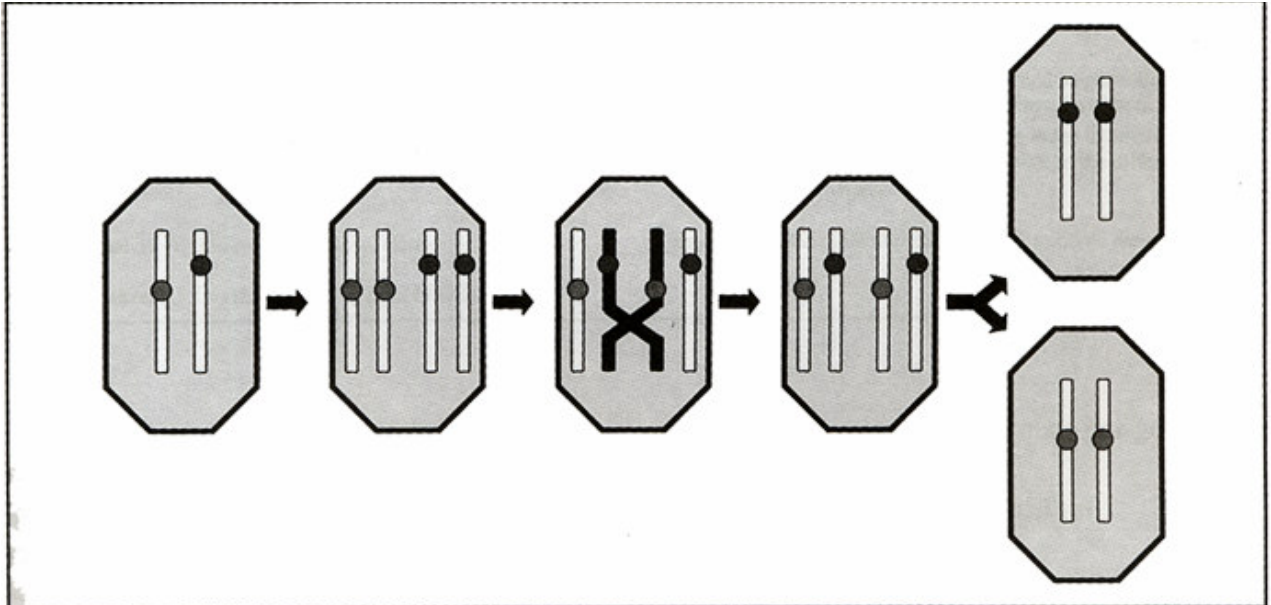
en belirgin özelliği Wood ışığı muayenesinde kontrast artışı göstermeleridir.<sup>8</sup> Ayrıca piebaldizmde amelanotik maküller genellikle simetrik yerleşimlidir ve hastaların yaklaşık %90'nın da tabloya frontal bölgede beyaz perçem de eşlik etmektedir.<sup>8</sup>

Kutis trikolor ilk kez 1997 yılında Happle ve arkadaşları tarafından tanımlanmıştır. İlk olgudaki pigmentasyon bozukluğuna; dismorfik yüz görünümü, ileri derecede kifoskolyoz, epilepsi, motor ve mental retardasyon gibi doğumsal defektlerin de eşlik ettiği bildirilmiştir.<sup>1</sup> Daha sonra bir kısmında sistemik anomalilerin de eşlik ettiği 6 olgu daha rapor edilmiştir (Tablo 1).<sup>1,4-7</sup> Bildirilen olgulardan birinde KT, fakomatozis pigmentovaskularisin bir parçası olarak yer almıştır.<sup>4</sup> Ruggieri de, 6 ve 11 yaşlarında 2 olgu bildirmiş ve birinde psikomotor gerilik, dismorfik bulgular ve kas-iskelet sistemi anomalileri izlemiştir.<sup>5</sup> Yine ataksiya-telenjiyektazialı bir olguda da KT gözlenmiş ve bu olguda telenjiyektazinin bulunmaması dikkati çekmiştir.<sup>6</sup> Son olarak bizim bildirdiğimiz, birinde meme hipoplazisi saptanan KT'lu 2 kızkardeş, KT'un ailesel ortaya çıkışı yönünden ilginçtir.<sup>7</sup> Ancak bu olgumuzun klinik ve laboratuvar incelemelerinde eşlik eden herhangi bir doğumsal anomalie rastlanmamıştır.

Kutis trikolorun oluşumu genetik olarak "twin-spotting" mekanizmasıyla açıklanmaktadır.<sup>1-3</sup> Bu mekanizma basitçe, embriyogenez evresinde 2 farklı resesif karakter için heterozigot olan bir kök hücresinde, bölünme sırasında oluşan rekombinasyon sonucunda her bir karakter için homozigot özellikte 2 farklı kök hücresinin oluşması olarak açıklanabilir (Şekil 3). Bu olayın doğal sonucu olarak birbirine komşu, farklı genetik özellikte hücreler ortaya çıkar. Fenotipik olarak bu durum kendini, normal deri üzerinde birbirine komşu alanlarda iki farklı karakterin ortaya çıkması şeklinde gösterir. Buna örnek olarak; bir alanda hipopigmentasyon oluşurken komşu alanda hiperpigmentasyon izlenmesi veya bir alanda atrofi ortaya çıkarken atrofının komşuluğunda hipertrofi gelişimi gösterilebilir. Bu lezyonların yaygınlığı, mutasyonun zamanına bağlıdır. Embriyogenez

**Tablo 1.** Kutis trikolorlu olguların klinik özellikleri.

	Yaş (yıl), cinsiyet	Dağılım	Eşlik eden doğumsal anomaliler	Farklı özellik
Happle ve ark. <sup>1</sup>	17, erkek	Lokalize	Dismorfik yüz görünümü, ileri derecede kifoskolyoz, epilepsi, motor ve mental retardasyon	
De las Heras ve ark. <sup>4</sup>	8, kadın	Lokalize	Fakomatozis pigmentovaskülaris	
Ruggieri M <sup>5</sup>	6, erkek	Jeneralize	Psikomotor gerilik, dismorfik bulgular, kas-iskelet sistemi anomaliler, beyinde beyaz cevher lezyonları	
Khumalo ve ark. <sup>6</sup>	11, erkek	Jeneralize	Yok	Telenjiyektazi yok
Baba ve ark. <sup>7</sup>	6, kadın	Jeneralize	Ataksiya-telanjiyektazia	2 kız kardeş, ailesel
	12, kadın	Lokalize	Yok	

**Şekil 3.** "Twin-spotting" mekanizması; iki farklı resesif karakter için heterozigot olan bir kök hücrede bölünme sırasında oluşan rekombinasyon sonucunda her bir karakter için homozigot özellikte iki farklı kök hücrenin oluşması.<sup>3</sup>

sürecinde, mutasyon ne kadar erken olursa lezyon o kadar yaygın olur. Olgumuzda pigmentasyon değişikliklerinin sınırlı bir bölgede olması, mutasyonun geç dönemde meydana gelişi ile açıklanabilir.

Sonuç olarak; günümüzde klinikopatolojik bir antiteden çok bir fenomen olarak kabul edilen KT'un tanınmasıyla olgu sayısının artacağı ve yeni olgularla birlikte bu fenomenin klinik spektrumunun daha da genişleyebileceği düşünülmüştür.

#### KAYNAKLAR

1. Happle R, Barbi G, Eckert D, Kennerknecht I. "Cutis tri-color": congenital hyper- and hypopigmented macules associated with a sporadic multisystem birth defect: an unusual example of twin spotting? *J Med Genet* 1997;34: 676-8.
2. Happle R. Loss of heterozygosity in human skin. *J Am Acad Dermatol* 1999;41:143-61.
3. Happle R. Mosaicism in human skin: Understanding the patterns and mechanisms. *Arch Dermatol* 1993;129:1460-70.
4. De las Heras E, Boixeda JP, Ledo A, Happle R. Paired melanotic and achromic macules in a case of phacomatosis pigmentovascularis: a further example of twin spotting? *Am J Med Genet* 1997;70:336-7.

5. Ruggieri M. Cutis tricolor: congenital hyper- and hypopigmented lesions in a background of normal skin with and without associated systemic features: further expansion of the phenotype. *Eur J Pediatr* 2000;159:745-9.
6. Khumalo NP, Joss DV, Huson SM, Burge S. Pigmentary anomalies in ataxia-telangiectasia: a clue to diagnosis and an example of twin spotting. *Br J Dermatol* 2001;144: 369-71.
7. Baba M, Seçkin D, Akçalı C, Happle R. Familial cutis tricolor: a possible example of paradominant inheritance. *Eur J Dermatol* 2003;13:343-5.
8. Ortonne J-P, Bahadoran P, Fitzpatrick TB, Mosher DB, Hori Y. Hypomelanoses and hypermelanoses. In: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI, editors. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*, 6<sup>th</sup> ed. New York: Mc Graw-Hill, 2003: p.836-81.