

Bir Dev Konjenital Melanositik Nevüs Olgusu

A CASE OF GIANT CONGENITAL MELANOCYTIC NEVUS

Uz.Dr.Nezaket AKYÜREK*, Doç.Dr.Ekrem AKTAŞ"

*SSK Kayseri Hastanesi Dermatoloji Kliniği, KAYSERİ
"Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji ABD, KAYSERİ

ÖZET

Dev konjenital melanositik nevüs doğumda mevcut olan nevüs hücrelerinin yaptığı nadir bir nöroektodermal lezyondur. Baş ve boyunda lokalize lezyonlarla birlikte obstrüktif hidrosefali ve diğer nörolojik anormalliklere yol açan leptomeningeal melanositozis olabilir.

Bu bildiri de nörolojik özellikler gösteren bir dev konjenital melanositik nevüs olgusu sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Dev konjenital melanositik nevüs,
Leptomeningeal melanositozis

T Klin Dermatoloji 1994, 4:44-46

SUMMARY

The giant congenital melanocyte nevus is a rare neuroectodermal lesion composed of nevus cells present at the time of birth. Lesions located on the scalp or posterior neck may have an associated leptomeningeal melanocytosis that may lead to an obstructive hydrocephalus and other neurologic disorders.

In this case report a patient showing neurologic features of giant congenital melanocytic nevus is presented.

Key Words: Congenital giant melanocytic nevus,
Leptomeningeal melanocytosis

Turk J Dermatol 1994. 4:44-46

Dev konjenital melanositik nevus yenidoğanlarda yaklaşık 1/20.000 oranında görülen nadir bir nöroektodermal lezyondur (1). Bu nevüsün, embriyogenez sırasında nöral çıkıntının displazisinden kaynaklandığı sanılmaktadır (2). Özellikle baş ve boyunu tutan melanositik nevüslerde leptomeningeal melanositozis gelişmesi sonucu nörolojik bulgular görülmektedir (1-5).

Biz de nörolojik bulgular gösteren dev konjenital melanositik nevüslü olgumuzu nadir görülmesi nedeni ile sunuyoruz.

OLGU

A.K., erkek, 1982 Kayseri doğumlu. Hasta, SSK Kayseri Hastanesine vücudunda yaygın hiperpigmente lezyonlar, baş ağrısı, baş dönmesi, bulantı, kusma şikayetleri ile başvurdu (10.11.1993/12386).

Geliş Tarihi: 10.2.1994

Kabul Tarihi: 1.4.1994

Yazışma Adresi: Uz.Dr.Nezaket AKYÜREK
SSK Kayseri Hastanesi
Dermatoloji Kliniği, KAYSERİ

Öyküsünden benlerinin doğuştan olduğu, zamanla büyüdüğü, son bir aydır bu şikayetlerinin olduğu öğrenildi ve tetkik edilmek üzere çocuk kliniğine yatırıldı.

Öz geçmişinde özellik yoktu. Soy geçmişinde 6 erkek, 2 kız kardeşinin sağ ve sağlıklı olduğu öğrenildi. Anne ve babası arasında akrabalık yoktu.

Sistemik muayenede ateş 37°C, genel durumun orta olduğu görüldü. Mental retardasyon tesbit edilmedi. Hafif ense sertliği bulundu. Gözde bilateral papil ödemi ve diplopi vardı ve kafa içi basıncının arttığını düşündürdü. Diğer fizik muayene bulguları normaldi.

Deri ve eklerinin muayenesinde boyunu, omuzlan, göğüs ön yüzü ve sırtı bir pelerin gibi saran, siyaha yakın hiperpigmente, keskin sınırlı, üzeri kalın siyah kıllarla kaplı dev konjenital melanositik nevüs vardı. Nevüs üzerinde sol omuz başında 10 cm çapında deriden kabarık, yumuşak tümoral oluşum; ensede vertebra üzerinde de iki adet, yaklaşık 2 cm çapında aynı nitelikte tümör vardı. Ense ve kulak arkalarında yer yer verrüköz, papüllomatöz çok sayıda lezyon görüldü. Ayrıca tüm vücutta değişik çaplarda, çok sayıda hiperpigmente, üzerinde kıllar olan melanositik nevüs mevcuttu. Diğer deri ve ekleri normaldi (Şekil 1,2). Yapılan laboratuvar tetkiklerinde hemogram, sedimantasyon, kan



Şekil 1.



Şekil 2.

şekeri, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, alkalin fosfataz, kan proteinleri, tam idrar, beyin omurilik sıvısı analizi normaldi. Akciğer ve kafa grafileri normal olarak değerlendirildi.

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalında yapılan Bilgisayarlı Beyin Tomografisinde lezyon tesbit edilmedi (17.11.1993/99-735). Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Nükleer Tıp Anabilim Dalında yapılan radionüklid sisternografide radyoaktivitenin erken dönemde ventriküllere geçtiği, ancak geç boşaldığı, kommunike hidrosefali olabileceği düşünüldü (29. 12. 1993/930458 083). Sol omuzundaki tümöral lezyondan alınan biyopsi materyeli SSK Kayseri Hastanesi Patoloji laboratuvarında nevüs hücre kümeleri içeren lipoma olarak değerlendirildi (14.1.1994-110).

TARTIŞMA

Konjenital melanositik nevüs doğumda mevcut olan nevüs hücrelerinin yaptığı pigmente bir lezyondur. Lezyonun büyüklüğünü temel alan sınıflandırmalar prognoz tahmin edilmesinde ve tedavinin planlanmasında yardımcı olur. Dev konjenital melanositik nevüs, çapı

20 cm.'nin üzerinde olan, tek işlemle primer sütürlü kapatılması olanaksız lezyon olarak tanımlanmıştır (1,4). Bununla birlikte, büyük ve küçük nevüslerin tanımlanması konusunda fikir birliği yoktur. Bebeklerde nevüs büyüklüğü vücut alanına oranlandığında sınıflandırmanın yetersiz oluşu en önemli problemdir (1).

Dev konjenital melanositik nevüs en çok gövdede bulunur ve vücut yüzeyinin %35'ini işgal edebilir (5). Sınırları belirgin fakat düzensizdir. Çoğu olgularda bir dermatom dağılımı gösterme eğilimindedir (1,3,6). Şekilleri genellikle etol, ceket, pelerin gibi giysilere benzetilir (4). El içi, ayak tabanlarında nadir görülür. Daha küçük nevüsler büyük nevüs etrafında veya vücutta dağınık şekilde yer alabilirler (1,4,5,6). Hipertrikozis bu lezyonların yaklaşık %95'de bulunur. Nevüsün rengi çocuğun büyümesi ile birlikte progressif olarak koyulaşır. Üzerinde papül, nodul, verrüköz plaklar gelişebilir (6). Değişiklikler pubertede hızlanır, daha sonra büyüme durur ve renk soluklaşabilir (1).

Histopatolojik olarak pandermal tutulum göstermesi karakteristik özelliğidir. Nevüs hücre yuvaları retiküler

dermişin derinlerine, bazen de subkutan yağ dokusu içine yayılır (6). Dev konjenital melanositik nevüs, histolojik olarak nöroid, nevositik ve mikst nöroid-nevositik olmak üzere üç ayrı tipe ayrılmaktadır (3,7). Reed ve arkadaşları 55 olguda %27 nöroid, %62 melanositik, %11 mikst tip tesbit etmişlerdir (7).

Baş ve boyunda yerleşen konjenital dev melanositik nevüs ile birlikte leptomeninkslerde benign veya malign melanositik proliferasyon gelişebilir (2,3,4,5). Leptomeningeal melanositler tarafından serebrospinal sıvı drenajının obstrüksiyonuna bağlı olarak hidrosefali (%64) ve artırı intrakranial basınç sonucu nörolojik bulgular gelişir (2). Hastada epileptik nöbetler, kranial sinir paralizileri olabilir. Bu hastaların %62'sinde leptomeningeal melanoma gelişeceği tahmin edilmektedir. Hastamızın fizik muayenesinde kafa içi basıncının arttığını gösteren bulgular ve yapılan sisternografide kominike hidrosefali üzerinde durulması leptomeningeal meianozisiz olabileceğini düşündürmektedir.

Konjenital dev melanositik nevüste melanoma insidansı % 1.8-41 arasında bildirilmesine rağmen, yaşam boyu malignleşme riskinin %4.6-6.3 arasında olduğu düşünülmektedir (1,7). Meianoma çoğunlukla hayatın ilk dekadında oluşur. Çocuklarda görülen malign melanoma'nın %40'ı dev konjenital melanositik nevüs üzerinde gelişir (3). Bu nevüslerden gelişen malign melanomda prognoz son derece kötüdür (5). Bunun nedeni muhtemelen nevüsün koyu pigmente ve düzensiz yüzeyi arasında melanoma gelişiminin geç farkedilmesi ve melanomanın daha çok lezyonun derin dokularında gelişmesine bağlanmaktadır. Ayrıca derinde oluşan malign meianomda metastaz da erken gelişmektedir (1).

Meianoma yanında birçok benign ve malign tümör bu nevüsler üzerinde oluşabilir. Bunlar nörofibrom, nöroblastom, malign schwannom, lipom, liposarkom, rhabdomyosarkom, malign mavi nevüs, Spitz nevüs gibi tümörlerdir (6). Hastamızda sol omuz ve vertebra üzerinde üç adet lipom özelliği gösteren tümoral lezyon mevcuttur.

Dev konjenital melanositik nevüs vertebra üzerine yerleştiğinde, beraberinde spina bifida ve meningesel oluşabilir (1). Konjenital melanositik nevüslü 1.5 milyon yenidoğanda yapılan bir çalışmada kulak deformiteleri, anjiomlar, renal malformasyonlar, Meckel divertikülü, ekstremitelerde gelişim anomalileri olan olgular bildirilmiştir (1,2,8). Ancak olgumuzda bu tür anomalilere rastlamadık.

Nörolojik bulguları olan hastalarda prognoz oldukça kötüdür, intrakranial şant yerleştirilmesi, santral sinir sistemi ve spinal kord lezyonunun cerrahi dekompresyonu gibi palyatif tedaviler hastanın yaşamını uzatabilir (2).

Büyük konjenital melanositik nevüsün profilaktik olarak eksizyonu, yüksek malign transformasyon insidansı ve sosyopsikolojik kaygılarla tercih edilmektedir. Eksizyonun mümkün olan en erken zamanda yapılması önerilmektedir. Çünkü melanomalarm %60'ı yaşamın ilk on yılında görülür (5). İşlem genellikle safhalar halinde yapılır. Lezyonu kapatmak için deri genişletme teknikleri, ince deri greftleri veya kombine teknikler gerekli olabilir (5,6). Çok yaygın nevüslerde cerrahi tedavinin üstünlüğü tartışmalıdır (6).

Moss (9) 1987'de sınırlı kan kaybı ve spontan iyileşme sağladığı için yeni bir dermabrazyon tekniği önermiştir. Yapılan çalışmalarda oldukça iyi sonuçlar bildirilmiştir. Bir diğer görüş ise, bu tekniğin melanoma olasılığını azaltmadığı, nevüs hücrelerinin dermişin derinliklerine göç ettiği şeklindedir. Neonatal peryottaki dermabrazyon yalnızca yüzeysel pigmentasyonu ortadan kaldırmaktadır. Cerrahi olarak eksizyon yapılamayan alanlarda kozmetik iyileşme sağlayabilir. Kıl köklerini koruduğu için saçlı deri, kaş gibi bölgeler için tavsiye edilmektedir (6).

KAYNAKLAR

1. Zitelli JA. Congenital nevocytic nevus. In: Demis DJ, ed. Clinical dermatology. 9th ed. Philadelphia: JB Uppjncoti Comp, 1992: 11-48, 2:1-9.
2. Marghoob AA, Orlov SJ, Kopf AW. Syndromes associated with melanocyte nevi. J Am Acad Dermatol 1993; 29:373-88.
3. Domonkos AN, Arnold HL, Odotri P.B. Disease of the skin. Clinical dermatology, 7th ed. Tokyo: WB Saunders Comp. 1982: 875-6,
4. Lever WF, Schaumburg-Lever G. Histopathology of the skin, 7th ed. Philadelphia: JB LippinootComp, 1990: 769.
5. Pailer AS, Esterly NB. Skin disease in Infants. In: Orkin M, Mai bach HI, Dahl MV. eds. Dermatology. Appleton-Lange: Prentice Hall Int. USA, 1991: 621.
6. Rona MM. Melanocyte naevus. In: Rook A, Wilkinson OS, Ebiing FJG, Champion RH, Burton JL, eds. Textbook of dermatology, 4th ed. Oxford: Blackwell Scientific Publ, 1986: 186-8.
7. Weidner N, Flanders DJ, Joochimsen PR, et al. Neurosarcomatous malignant melanoma arising in a neuroid giant congenital melanocyte nevus. Arch Dermatol 1985: 121:1302-06,
8. Castilia EE, Dutra MG. Epidemiology of congenital pigmented naevi: Incidence rates and relative frequencies. B J Dermatol 1981; 104:307-15,
9. De Mey A, Dupuis C, Lejeune F, et al. Neonatal treatment of giant naevi. Dermatology 1992; 185:300-1.