

Nevus Lipomatozis Süperfisiyalis: Olgu Sunumu

NEVUS LIPOMATOSIS SUPERFICIALIS: A CASE REPORT

Dr. Sibel UNCU,^a Dr. Sevgi BAHADIR,^a Dr. Savaş YAYLI,^a Dr. Köksal ALPAY,^a
Dr. Deniz AYKANAT,^a Dr. Ümit ÇOBANOĞLU^b

^aDermatoloji AD, ^bPatoloji AD, Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, TRABZON

Özet

Nevus Lipomatozis Süperfisiyalis (NLS), matür adipoz dokunun ektopik olarak dermiste yer almasıyla karakterize nadir bir anomalidir. Lezyonlar özellikle gövdenin alt kısmında ve kalçalarda lokalize lineer veya zosteriform yerleşimli çok sayıda papül ve nodüllerden oluşur. Olgu nadir görülen bir hastalık olması nedeniyle sunuldu.

Yirmi bir yaşında kadın hasta 5 yıldır kalçada sayıları giderek artan kabarıklıklar nedeniyle başvurdu. Hastanın dermatolojik muayenesinde; sağ üst gluteal bölgede zosteriform dağılım gösteren çok sayıda papulonodülleri vardı. Histopatolojik inceleme sonucunda NLS tanısı koyuldu.

NLS'li hastalarda ana tedavi seçeneği, kozmetik amaçlı yapılabilen cerrahi eksizyondur. Lezyonların yakınma oluşturmaması nedeni ile olgu tedavisiz bırakıldı.

Anahtar Kelimeler: Nevus lipomatozis süperfisiyalis

Türkiye Klinikleri J Dermatol 2005, 15:31-33

Abstract

Nevus Lipomatozis Superficialis (NLS) is a rare anomaly characterized by ectopic mature adipose tissue in the dermis. Lesions consist of multiple papules or nodules especially located on the lower trunk and buttocks with a linear or zosteriform arrangement. The case was presented because of the rarity of the disease.

A 21-year-old woman was admitted with swelling lesions on her buttocks which were increasing in number by time. There were multiple papulonodules in zosteriform distribution involving her right upper gluteal region in dermatological examination. It was diagnosed as NLS histopathologically.

The treatment of choice in the patients with NLS is surgical excision for cosmetic purpose. As the lesions were asymptomatic the case was not treated.

Key Words: Nevus lipomatozis superficialis.

Nevus Lipomatozis Süperfisiyalis (NLS), adipoz dokunun ektopik olarak dermiste yer almasıyla karakterize, genellikle doğumda görülen, ancak hayatın ilk iki dekatında da ortaya çıkabilen nadir görülen bir hastalıktır. Karakteristik lezyonları gövde alt kısmında, çoğu kez kalçada lokalize; deri renginden sarıya kadar değişen renklerde çok sayıda küçük papül ve nodüllerdir. Klasik ve soliter tipleri vardır. Klasik form, hemen her zaman unilateral olmak üzere lineer veya zosteriform yerleşimli olup asemptomatiktir.^{1,2}

Olgu Sunumu

Yirmi bir yaşında kadın hasta; yaklaşık beş yıldır kalçasında sayıları giderek artan kabarıklıklar nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Dermatolojik muayenede; sağ gluteal bölgede 25x15 cm.lik bir alana yayılan zosteriform yerleşimli, deriden kabarık, ara ara dev komedonlarında izlendiği çapları yaklaşık 1 cm.ye varan yumuşak kıvamlı papulonodüler lezyonları saptandı (Resim 1).

Lezyonlar asemptomatikti. Diğer sistem muayaneleri normal olan hastanın rutin laboratuvar tetkiklerinde patolojik bulguya rastlanmadı. Lezyonlu deriden alınan punch biyopsinin histopatolojik incelemesinde epidermiste hafif akantoz, keratin tıkaç oluşumları, bazal tabakada hafif melanin pigment artışı ve dermis içinde kollajen bantlar etrafında yaygın matür yağ dokusu hücreleri saptandı (Resim 2). Toluidin blue boyası

Geliş Tarihi/Received: 01.03.2004 **Kabul Tarihi/Accepted:** 07.02.2005

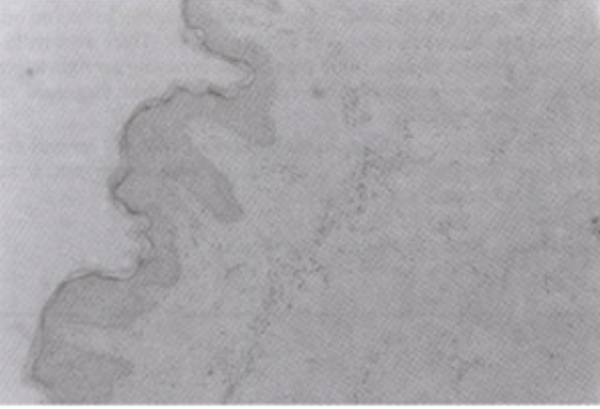
31 Ağustos-4 Eylül tarihleri arasında Ankara'da düzenlenen XVI. Prof.Dr. Lütfü TAT Simpozyumu'nda poster olarak sunulmuştur.

Yazışma Adresi/Correspondence: Dr. Sibel UNCU
Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi
Dermatoloji AD, 61080, TRABZON
sibeluncu@hotmail.com

Copyright © 2005 by Türkiye Klinikleri



Resim 1. Sağ gluteal bölgede zosteriform yerleşimli papülonodüler lezyonlar.



Resim 2. H.E x100 Dermiste kollajen bantlar etrafında ektopik yağ hücreleri.

uygulandığında ise bir kısım perivasküler ve periadneksiyal alanlar ile dermis içerisindeki ektopik adipoz dokuda metakromatik granül içeren mast hücreleri belirlendi (Resim 3).

Klinik ve histopatolojik bulgular ile NLS tanısı alan hasta lezyonların geniş dağılımı ve yakınma oluşturmaması nedeniyle tedavisiz bırakıldı.

Tartışma

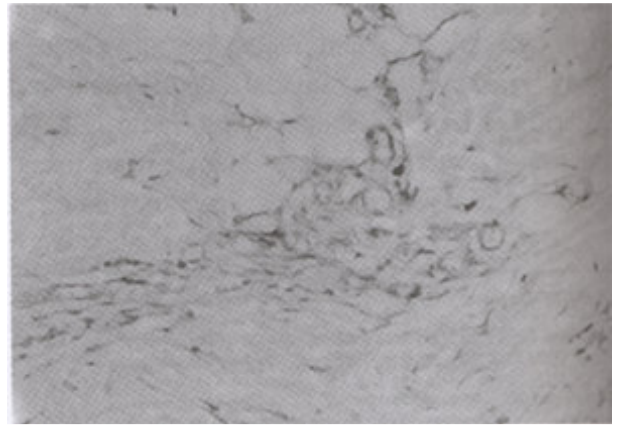
NLS, ilk kez 1921 yılında Hoffman ve Zurhelle tarafından tanımlanan, dermiste ektopik matür yağ dokusu ile karakterize nadir bir gelişimsel anomalidir. Genellikle doğumda göze çarpar, fakat ileri dönemlerde de gelişebilir. Cinsiyetler

arasında ayırım gözetmeyen hastalığın ailesel eğilimi yoktur.¹

NLS'in patogenezi tam olarak bilinmemektedir. Birçok teori öne sürülmüştür. En çok kabul edilen görüş; NLS'nin ilk primitif lipoblastların matur adipositlere dönüşümünü takiben mezenşimal perivasküler hücrelerden gelişimi şeklinde özetlenebilir.^{1,3,4} Kollajen bağlarında, elastik fibrillerde, fibroblastlar ve kan damarları gibi mezenşimal komponentlerde çeşitli artışlar olabildiğinden NLS'in konnektif doku nevusü ile ilişkili olabileceği de savunulmuştur.⁵

Klinik olarak deri renginden sarıya kadar değişen renklerde düzgün veya hafif pürüzlü yüzeyi olan papülonodüller görülür.¹

NLS'in 2 klinik tipi vardır. Klasik form; plak oluşturmaya meyilli, sıklıkla lineer veya zosteriform dağılım gösteren gruplaşmış yumuşak papül veya nodüllerden oluşur. Hemen her zaman unilateral olmak üzere genellikle kalça, femoral bölge ve sırt alt kısmına yerleşir. Karında, toraksta, omuzlarda, saçlı deride, yüzde, kulakta görülen vakalar da rapor edilmiştir.³ Deri renginden sarıya kadar değişen renklerde nodüller kubbeleşmiş ve pedinküllü olabilir. Yüzeyleri genellikle düzdür, tipi ve klinik görünümü geniş bir değişkenlik gösterebilir; buruşuk, serebriform, verrüköz, portakal kabuğu benzeri görünüm sergileyebilir.^{1,3,4,6} Sıklıkla doğumda bulunmakla birlikte, çocuklukta veya adolesan dönemde de gelişebilir. Değişmeden kalabildikleri gibi büyümeye devam eden vakalar da



Resim 3. T.B x200 Toluidin blue boyama ile mast hücrelerinin varlığı dikkat çekmekte.

bildirilmiştir.^{3,7} Lezyonlar genellikle asemptomatiktir.⁶

Soliter form; genellikle erişkinlerde görülüp sıklıkla pedinküllü, deri renginde, tek papül veya nodülle seyrederek. Pedinküllü lipofibrom adıyla da anılır.^{1,8} Sırtta, saçlı deride, kulaklarda, alında, koltuk altı, kollar ve dizlerde olabildiği gibi herhangi bir lokalizasyonda da görülebilir.^{3,6}

NLS'e nadiren komedon benzeri tıkaçlar, café au lait, hipopigmente maküller,^{6,9} hipertrikoz, kavernoöz hemanjiom^{4,10} gibi deri bulguları eşlik edebilir. Olgumuzda komedon benzeri tıkaçlar dışında herhangi bir bulguya rastlanmadı.

Histopatolojik incelemede spesifik bulgu, matür yağ hücrelerinin dermisteki kollajen bantlar içinde yer almasıdır. Perivasküler mononükleer hücre infiltratları ve çok sayıda mast hücrelerine de rastlanır.⁷ Kollagen ve elastik liflerde, küçük kan damarları proliferasyonunda anomalilerde görülebilir.^{1,2} Mukopolisakkarit birikimleri de rapor edilmiştir.⁸ Olgumuzda, dermiste kollajen bantlar etrafında yaygın matür yağ dokusu hücreleri ve perivasküler, periadneksiyel alanlarda mast hücreleri saptanırken, vasküler proliferasyona ve mukopolisakkarit birikimine rastlanmadı.

Klinik olarak NLS'in akrokordon, nörofibromatos, fokal dermal hipoplazi, konnektif doku nevus, lipom, epidermal nevus, papillomatoz melanositik nevus, lipoblastomatoz ile ayırıcı tanısı yapılmalıdır.^{1,11} Bunlardan fokal dermal hipoplazide histolojik olarak dermiste lokalize adipoz hücreler sıklıkla gözlenirse de, bu iki antite klinik olarak oldukça farklıdır. Fokal dermal hipoplazinin birçok ektodermal ve mezodermal deformiteler ile birlikteliği vardır. Mikroskopik olarak da dermis tamamen yağ hücreleri ile kaplanmıştır.¹²

NLS'de maligniteye dönüşüm rapor edilmiştir. İyi seyirli olup, cerrahi eksizyon kozmetik amaçlı yapılabilir. Rekürrens bildirilen vakalar da vardır.^{4,13}

KAYNAKLAR

1. Larralde M, Carbajosa A, Santos-Munoz A, Corbella C. Girl with linear nodules on the gluteal area. *Int J Dermatol* 2002;41(4):239-41.
2. Eyre S, Hebert A, Rapini R. Rubbery zosteriform nodules on the back. *Nevus lipomatosus cutaneus superficialis* (Hoffmann-Zurhelle). *Arch Dermatol* 1992;128:1395-8.
3. Lane JE, Clark E, Marzec T. *Nevus lipomatosus cutaneus superficialis*. *Pediatr Dermatol* 2003;20(4):313-4.
4. Inoue M, Ueda K, Hashimoto T. *Nevus lipomatosus cutaneus superficialis with follicular papules and hypertrophic pilosebaceous units*. *Int J Dermatol* 2002;41(4):241-3.
5. Orteu CH, Hughes JR, Rustin MHA. *Nevus lipomatosus cutaneus superficialis: Overlap with connective tissue naevi* (Letter). *Acta Derm Venereol (Stockh)* 1996;76:243-5.
6. Atherton DJ. Naevi and other developmental defect. In: Champion RH, Burton JL, Ebling FJG, eds. *Rook / Wilkinson / Ebling Textbook of Dermatology*, 5th ed. Oxford: Blackwell Scientific Publications; 1992. p.1:467-9.
7. Dotz W, Prioleau PG. *Nevus lipomatosus cutaneus superficialis. A light and electron microscopic study*. *Arch Dermatol* 1984;120:376-9.
8. Ozturkcan S, Terzioğlu A, Akyol M, Altınor S, Yıldız E. *Pedunculated lipofibroma*. *J Dermatol* 2000;27:288-90.
9. Birinci C, Akbay G, Kapusuzoğlu İN, Kaur AC, Karabay Y. *Nevus lipomatosus süperfisiyalis*. *Lepr Mec* 1996;27:57-61.
10. Ioannidou DJ, Stefanidou MP, Panayiotides JG, Tosca AD. *Nevus lipomatosus cutaneus superficialis (Hoffmann-Zurhelle) with localized scleroderma like appearance*. *Int J Dermatol* 2001;40:54-7.
11. Braun-Falco O, Plewig G, Wolff HH, Burgdorf WHC. *Nevi*. In: *Dermatology*, 2nd ed. Berlin: Springer-Verlag; 2000. p.1414.
12. Metin A, Çalka Ö, Akpolat N. *Nevus lipomatosus cutaneus superficialis (Hoffmann-Zurhelle)*. *Eastern Journal of Medicine* 2001;6 (1):26-8.
13. Jones EW, Marks R, Pongsehirun D. *Naevus superficialis lipomatosus. A clinicopathological report of twenty cases*. *Br J Dermatol* 1975;93:121-33.