

# Nevüs Komedonikus Sendromu ve Araknoid Kist Birlikteliği

## Nevus Comedonicus Syndrome Associated with Arachnoid Cyst: Case Report

Dr. Ercan ÇALIŞKAN,<sup>a</sup>  
Dr. İbrahim ÖZMEN,<sup>b</sup>  
Dr. Mutlu ÇAYIRLI,<sup>b</sup>  
Dr. Osman KÖSE<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Gölcük Deniz Hastanesi,  
Kocaeli

<sup>b</sup>Dermatoloji AD, GATA,  
Ankara

Geliş Tarihi/Received: 12.03.2010  
Kabul Tarihi/Accepted: 27.04.2010

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Dr. Osman KÖSE  
GATA, Dermatoloji AD,  
Ankara, TÜRKİYE/TURKEY  
okose@gata.edu.tr

**ÖZET** Nevüs komedonikus, nadir görülen ve nedeni bilinmeyen bir adneksal hamartom varyantıdır. Genellikle yüz, boyun ve gövdede keratin tıkaçları içeren, grup yapan folliküler açıklıklar şeklinde ortaya çıkar. Literatürde nevüs komedonikusa, göz, iskelet sistemi, santral sinir sistemi ve derinin diğer gelişimsel anomalileri gibi birçok hastalığın eşlik edebileceği bildirilmiştir. Nevüs komedonikusa serebrovasküler malformasyon, kortikal atrofi, hidrosefali, intrakraniyal kalsifikasyon ve korpus kallozum disgenezi gibi nörolojik anomaliler eşlik ettiğinde “nevüs komedonikus sendromu” olarak adlandırılır. Çok nadir görülen bu sendrom, epidermal nevüs sendromları içinde değerlendirilmektedir. Biz de, araknoid kist tanısıyla takip edilen ve saç derinin sol yarısında nevüs komedonikusu olan 21 yaşında bir erkek olguyu sunduk.

**Anahtar Kelimeler:** Araknoid kistler; ben

**ABSTRACT** Nevus comedonicus is an uncommon variant of adnexal hamartoma with unknown origin. It usually occurs on the face, neck and chest and appears as group of closely arranged dilated follicular openings with keratin plugs. Several associations between nevus comedonicus and other abnormalities such as eye, skeletal system, central nervous system and other developmental skin abnormalities have been published in the literature. It is called “nevus comedonicus syndrome” when the neurologic abnormalities such as cerebrovascular malformations, cortical atrophy, hydrocephalus, intracranial calcification and corpus callosum dysgenesis accompanied to the nevus comedonicus. This very rare syndrome is evaluated in epidermal nevus syndromes. We report a 21-year old-man with nevus comedonicus on the left side of the scalp who has been followed for arachnoid cyst.

**Key Words:** Arachnoid cysts; nevus

**Türkiye Klinikleri J Dermatol 2010;20(2):109-12**

**N**evüs komedonikus (NK), pilosebase üniten çok sayıda keratin tıkaçları içeren gelişimsel bir anomalisidir. Lezyonlar genellikle çocukluk döneminde ortaya çıkar ancak nadiren doğumda da görülebilir. Günümüze kadar yaklaşık 200 civarında NK olgusu bildirilmiştir.<sup>1</sup>

### OLGU SUNUMU

Posterior fossada araknoid kist tanısıyla takip edilen 21 yaşındaki hasta, saçlı derinin sol yarısında yaygın siyah nokta şikâyetiyle kliniğimize müracaat etti. Lezyonların doğuştan beri olduğu ve puberte döneminde daha da

büyüdüğü öğrenildi. Daha önce kullanılan topikal retinoid tedavisi fayda sağlamamıştı. Hastanın ailesinde herhangi bir deri hastalığı hikâyesi ve akraba evliliği yoktu ve tüm laboratuvar bulguları normal sınırlardaydı.

Dermatolojik muayenede saçlı derinin sol yarısından frontotemporal bölgeye uzanan, keratin tıkaçları içeren, sınırları düzensiz, grup yapan, çok sayıda dilate folliküller izlendi. Etkilenen saçlı deride skatrisyel alopesi gözlemlendi (Resim 1). Sol frontotemporal bölgede, saçlı deriden taşan, komedon görünümü nevüs izlendi (Resim 2). Hastaya lezyondan tanısal amaçlı punch biyopsi önerildi ancak hasta kabul etmedi.

Hastanın çocukluğundan beri süren baş ağrısı, halsizlik ve ataksi gibi nörolojik yakınmaları mevcuttu. Kafa grafisinde herhangi bir anomaliye rastlanmadı. Hastanın beyin manyetik rezonans (MR) görüntülemesiyle, retroserebellar araknoid boşlukta araknoid kist izlendi (Resim 3). Cerrahi müdahale önerilmeyen hasta, nörolojik takibe alındı.

## TARTIŞMA

NK ilk kez 1895 yılında Kofmann tarafından, merkezinde tıkaç olan, hafif kabarık, komedon benzeri papül kümeleri olarak tanımlanmıştır.<sup>1</sup> NK'de pilosebace folliküller genişlemiştir ve keratin tıkaçla doludur.<sup>2</sup> Komedonlar toplu iğne başı kadar ya da biraz daha büyüktür. Düzensiz sınırlı papül, nodül, kist, püstül, abse ve skarlar sıklıkla görülür.<sup>3</sup> NK, pilosebace üniti orijinli kabul edilir ve genellikle dilate kıl follikülü ile karakterizedir. Kıl gövdesi, invajinasyon bölgesinin alt kısımlarında görülür ve rudimenter sebace glandlar buraya açılır.<sup>4-6</sup> Düzgün kıl, matriks hücreleri ve sebum üretemeyen bu ünite, sadece keratin üretebilme yeteneğine sahiptir.<sup>7</sup> Lezyonlar genellikle Blaşko çizgilerine uyumlu şekilde yüz, boyun, kol, gövde ve abdomende yerleşim gösterirler. Skalptutulumu son derece nadirdir ve literatürde sadece birkaç olgu bildirilmiştir.<sup>8,9</sup>

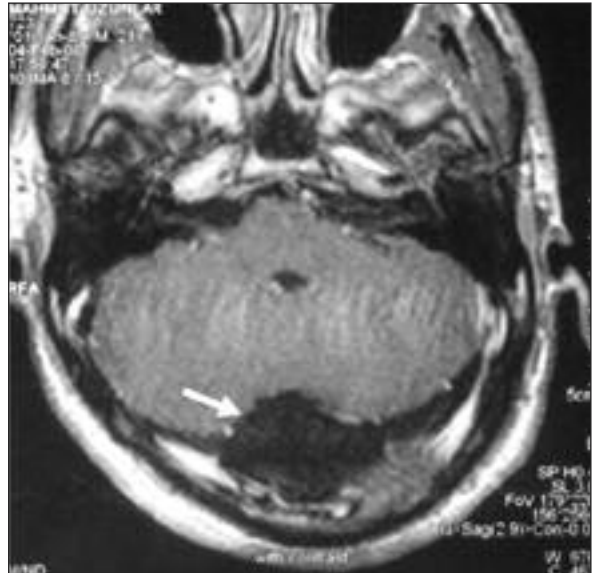
Pilosebace aparatının bu gelişimsel defekti, göz, iskelet sistemi, santral sinir sistemi ve derinin diğer gelişimsel anomalilerine eşlik edebilir. Olguların %15-30'unda nörolojik anomaliler bildiril-



**RESİM 1:** Saçlı deride komedojenik nevüs ve skatrisyel alopesi.



**RESİM 2:** Sol frontotemporal alanda komedon görünümü nevüs.



**RESİM 3:** Oksipital bölgedeki araknoid kistin manyetik rezonans görüntüsü.

miştir.<sup>10</sup> Mental retardasyon ve nöbet en sık bulgularlardır. Bu bulgular serebrovasküler malformasyon, kortikal atrofi, hidrosefali, intrakraniyal kalsifikasyon ve korpus kallozum disgenezi ile ilişkili olabilir. Bu bulgular eşlik ettiğinde “nevüs komedonikus sendromu (NKS)” olarak adlandırılır. Bu sendrom 1978 yılında tanımlanmıştır ve epidermal nevüs sendromları içinde değerlendirilmektedir.<sup>11</sup> Epidermal nevüsler 1:1000 doğumda bir görülürken sendrom çok daha nadir ortaya çıkmaktadır.<sup>12</sup>

NK patofizyolojisi tam olarak anlaşılamamıştır. Hamartomatöz orijinli olduğu düşünülmektedir ve trikolemmal kist, ektrin nevüs, pilar kılıf akantomu, Winear poru ve Becker nevüs gibi adneksal ve epidermal tümörlerle birlikteliği bildirilmiştir.<sup>13</sup> Hamartomatöz sürecin, immatür hücreleri folliküler ve glandüler hücrelere ve muhtemelen bazal hücreli karsinoma (BHK) diferansiyel edebileceği ileri sürülmüş, NKS'nin multipl BHK'ye eşlik ettiği bir olgu bildirilmiş ve NKS'li olguların gelişebilecek maligniteler yönünden yakın takip edilmesi gerektiği vurgulanmıştır.<sup>13</sup> Bazı otörler pilosebase üninin mezodermal tabakasının etkilendiği görüşünü savunmaktadır. Bazı otörler de NK'nin sınırlı bir alanda ortaya çıkması nedeniyle, küçük bir hücre grubunu etkileyen somatik mutasyonun üzerinde durmaktadır.<sup>14</sup>

NK ayırıcı tanısında çeşitli epidermal nevüs tipleri, ailevi diskeratotik komedonlar, akne vulgaris ve kronik güneş hasarı (Favre-Racouchot hastalığı) ile ilişkili lineer komedon oluşumları yer alır.<sup>15</sup>

Histolojik olarak NK, keratinle dolu epidermin geniş ve derin invajinasyonu ile karakterizedir. Nadiren iyi gelişen sebace glandlar görülebilmesine rağmen, genellikle sebace glandlar rudimenterdir

veya yoktur.<sup>8</sup> Erektör pili kasının izlenmediği hastalıkta ter bezleri normaldir. NK'de epidermolitik hiperkeratozda görülen değişiklikler görülebilir.<sup>16,17</sup>

Araknoid kistler, kraniospinal aksta ortaya çıkan, benin, gelişimsel kistlerdir. Orijini tam olarak bilinmemektedir. Ancak konjenital, travmatik ve inflamatuvar nedenler öne sürülmüştür. Konjenital (primer) araknoid kistler, araknoid membranla ilişkili, duramater ve beyin dokusu arasında şeffaf sıvı birikimidir. En sık Sylvian fissürü ve orta kranial fossada ortaya çıkar. Tüm yaşlarda semptomatik olabilen durum, ikinci ve dördüncü dekalarda pik insidans yapar. Spinal kord basısıyla ilişkili olan semptomlardan en sık görülen, bacaklarda yavaş ilerleyen kuvvetsizliktir.<sup>18</sup> Araknoid kisti olan 30 hastada, beyin tümörü, dev nevosüller nevüsler, akondroplazi, mikroftalmi, korpus kallozum disgenezi, kolposefali ve heterotopi eşlik edebileceği bildirilmiştir.<sup>19</sup>

NK tedavisinde amaç, keratotik tıkaçları ve kistik genişlemeleri azaltmaktır. Bu amaçla ekzilyon, dermabrazyon, kriyoterapi, komedon ekstraksiyonu gibi yöntemler, retinoik asit, üre, tretinoin ve amonyum laktat losyon gibi topikal tedaviler ve oral izotretinoin kullanılabilir. Bizim hastamız önerilen tüm tedavi alternatiflerinin hiçbirini kullanmayı kabul etmedi.

Bildiğimiz kadarıyla NKS ve araknoid kist birlikteliği, şimdiye kadar bildirilmiş değildir. NK hastalarında iskelet anomalileri, serebral anomaliler ve katarakt gibi deri dışı anomaliler eşlik edebileceği akılda tutulmalıdır. Bu yüzden NK olgularında nörolojik, ortopedik ve oftalmolojik muayene amacıyla, ilgili klinik görüşü alınmalıdır.

## KAYNAKLAR

1. Utas S, Yıldırım M, Ozturk F, Soyuer U. [Two cases of nevus comedonicus]. *Türkiye Klinikleri J Dermatol* 1991;1(1):45-7.
2. Kose O, Çalışkan E, Kurumlu Z. Three different epidermal naevi with no organ involvement: sebaceous naevus, naevus comedonicus and Becker's naevus. *Acta Derm Venereol* 2008;88(1):67-9.
3. Kargı E, Koca R, Ali Sahin D, Akin A. Nevus comedonicus. *Plast Reconstr Surg* 2003;112(4):1183-5.
4. Kim SC, Kang WH. Nevus comedonicus associated with epidermal nevus. *J Am Acad Dermatol* 1989;21(5 Pt 2):1085-8.
5. Nabai H, Mehregan AH. Nevus comedonicus: a review of the literature and report of twelve cases. *Acta Derm Venereol (Stockh)* 1973;53(1):71-4.
6. Fritsch P, Wittels W. [A case of bilateral naevus comedonicus. A contribution on histogenesis]. *Hautarzt* 1971;22(9):409-12.
7. Beck MH, Dave VK. Extensive nevus comedonicus. *Arch Dermatol* 1980;116(9):1048-50.

8. Ghaninezhad H, Ehsani AH, Mansoori P, Taheri A. Naevus comedonicus of the scalp. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2006;20(2):184-5.
9. Peyrí J, Ferrándiz C, Palou J, Mascaró JM. [Comedo-nevus of the palmoplantar and scalp regions]. *Med Cutan Ibero Lat Am* 1978;6(3-4):227-30.
10. Seo YJ, Piao YJ, Suhr KB, Lee JH, Park JK. A case of nevus comedonicus syndrome associated with neurologic and skeletal abnormalities. *Int J Dermatol* 2001;40(10):648-50.
11. Engber PB. The nevus comedonicus syndrome: a case report with emphasis on associated internal manifestations. *Int J Dermatol* 1978;17(9):745-9.
12. Solomon LM, Fretzin DF, Dewald RL. The epidermal nevus syndrome. *Arch Dermatol* 1968;97(3):273-85.
13. Alpsoy E, Durusoy C, Ozbilim G, Karpuzoğlu G, Yılmaz E. Nevus comedonicus syndrome: a case associated with multiple basal cell carcinomas and a rudimentary toe. *Int J Dermatol* 2005;44(6):499-501.
14. Schechter AK, Lester B, Pan TD, Robinson-Bostom L. Linear nevus comedonicus with epidermolytic hyperkeratosis. *J Cutan Pathol* 2004;31(7):502-5.
15. Del Río E. Peculiar distribution of comedones: a report of three cases. *Dermatology* 1997;195(2):162-3.
16. Lookingbill DP, Ladda RL, Cohen C. Generalized epidermolytic hyperkeratosis in the child of a parent with nevus comedonicus. *Arch Dermatol* 1984;120(2):223-6.
17. Barsky S, Doyle JA, Winkelmann RK. Nevus comedonicus with epidermolytic hyperkeratosis. *Arch Dermatol* 1981;117(2):86-8.
18. Gezici AR, Ergün R. Intramedullary arachnoid cyst: 3-year follow up after bilateral dorsal root entry zone myelotomy. *Acta Neurochir (Wien)* 2008;150(6):595-7.
19. Wang PJ, Lin HC, Liu HM, Tseng CL, Shen YZ. Intracranial arachnoid cysts in children: related signs and associated anomalies. *Pediatr Neurool* 1998;19(2):100-4.