

Bir konektif doku nevusunu olgusu: Nevus lipomatozus superfisiyalis

A case of connectif tissue nevus: nevus lipomatosis superficialis

Şirin Yaşar¹, Nurhan Döner², Zehra Aşiran Serdar³, Pembegül Güneş⁴

Özet

Nevus lipomatozus superfisiyalis, dermiste olgun ektojik yağ dokusu ile karakterize, nadir görülen bir hastalıktır. Klasik ve soliter olmak üzere iki tipi bulunur. Klasik tipte, lezyonlar deri renginde çok sayıda yumuşak papül ve nodülden oluşur. Burada, 14 yaşındaki erkek çocukta, sağ bacağın arkasında yer alan, histolojisi "nevus lipomatozus süperfisiyalis" ile uyumlu bir olgu incelendi. Bu vesileyle, söz konusu hastalık ile benzerlik gösteren lipom, segmental nörofibromatozis ve epidermal nevus'un ayırıcı tanısı hakkında, birinci basamakta da yararlı olacak bilgileri gözden geçirdik.

Anahtar sözcükler: Lipom, lipomatozis, nevus.

Summary

Nevus lipomatosis superficialis is a rare disorder characterized by mature adipose tissue within the dermis. There are two clinical types; classical and solitary. Lesions of classical type present as soft, multiple, skin-colored or yellowish papules or nodules. Herein, we present 14-year-old male patient with a lesion localised at the back of the right leg histologically diagnosed as nevus lipomatosis superficialis. Thus, we aimed to review the differential diagnosis of nevus lipomatosis superficialis lesions which may be misdiagnosed as lipoma, segmental neurofibromatosis, epidermal nevus in hope to be also useful for primary care physicians.

Key words: Lipoma, lipomatosis, nevus.

Nevus lipomatozus superfisiyalis (NLS), çoğunlukla kalça ve üst uylukta, yumuşak küme şeklindeki papülonodüllerin oluşturduğu hamartomatöz bir konektif doku nevusudur. Dermisteki kollajen bantlar arasında ektojik yağ dokusu ile karakterize nevoid bozukluk olarak tanımlanır.^{1,2} "Nevus kütanosus lipomatozus süperfisiyalis" adlandırmasını, 1921'de ilk kez, Hoffman ve Zurhelle, 25 yaşındaki bir erkek hastanın gluteal bölgesindeki doğumsal, çok sayıdaki yumuşak nodüller için kullanmışlardır.¹ Burada, klinik ve histolojik olarak "nevus lipomatozus süperfisiyalis" ile uyumlu

bir olgu ele alınmış ve konektif doku nevusları gözden geçirilmiştir.

Olgu Sunumu

Ondört yaşındaki erkek hasta, sağ bacağının arkasındaki şişlikler nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Hasta 8 yaşında iken ortaya çıkan kabarık lezyonlar herhangi bir yakınmaya yol açmıyordu. Hastanın öz ve soygeçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenede sağ gluteal bölgede sarımsı-deri renginde, papülonodüler lezyonlar kümesinin oluşturduğu bir plak saptandı (Resim 1). Histolojik ince-

¹) Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Dermatoloji ve Zührevi Hastalıklar Kliniği, Dermatoloji Başasistanı, İstanbul

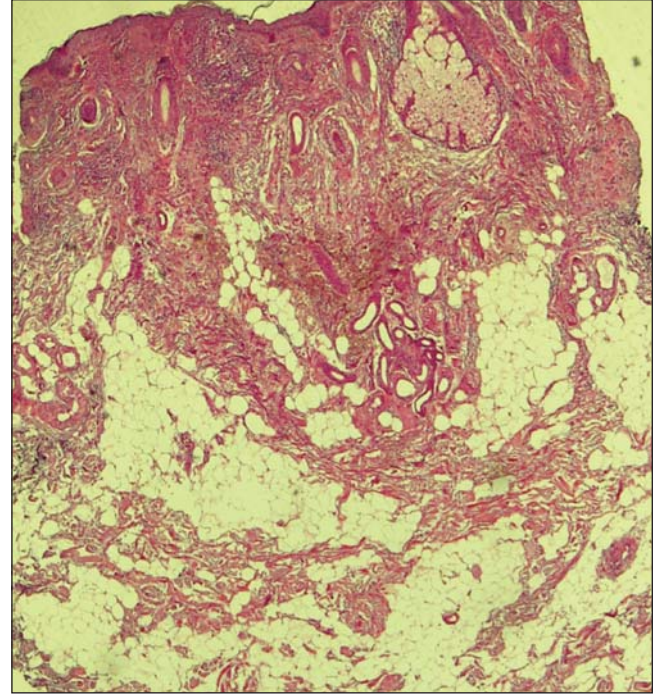
²) Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Dermatoloji ve Zührevi Hastalıklar Kliniği, Dermatoloji Asistanı, İstanbul

³) Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Dermatoloji ve Zührevi Hastalıklar Kliniği, Dermatoloji Uzmanı, İstanbul

⁴) Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Kliniği, Patoloji Uzmanı, İstanbul



Resim 1. Sağ gluteal bölgede sarımsı papüllerden oluşan plak.



Resim 2. Dermiste yerleşmiş ektoptik yağ lobülleri (HE x10).

lemede dermiste ektoptik yerleşimli olgun adipoz doku lobülleri saptanarak “nevus lipomatozus süperfisiyalis” tanısı konuldu (**Resim 2**). Hastaya cerrahi eksizyon sonrasında nadiren nüks olabileceği söylendi. Hasta cerrahi girişimi kabul etmedi.

Tartışma

Nevus lipomatozus süperfisiyalis (NLS) lezyonları doğumdan sonra ya da hayatın ilk 2 dekadında ortaya çıkar; cinsiyet farkı ve ailevi yatkınlık yoktur.¹ Bir araya toplanan papül ya da nodüllerin oluşturduğu, sarımsı ya da deri rengindeki lezyonlar zosteriform (segmental) dağılım gösterebilir, sapsı ya da deriye yapışık olabilir. Lezyon yüzeyi serebriform (beyin benzeri) ya da düzdür. Klasik (çoğul) ya da soliter 2 tipi bulunur. Lezyonlar pelvik kuşakta, sıklıkla lomber bölge, kalça ve sakral bölgede yer alır; bu bölgede yerleşimin nedeni bilinmemektedir. NLS, yüz, saçlı deri, diz, klitoris, skrotum, göğüs ve karında da daha az sıklıkta görülebilmektedir.²⁻⁴ Lezyonların çoğu zamanla değişmez, ancak kimi kez büyüyebilir. Dev NLS olguları da bildirilmiştir.⁵ Olgumuzdaki lez-

yonda en sık görülen yerleşimde, gluteal bölgede, sarımsı-deri renginde kümelenmiş papüler plak görünümünde idi. Bu lezyonların çocuklukta ortaya çıkması, orta hattı geçmemesi ve yerleşimi klasik tip NLS ile uyumluydu.

Nevus lipomatozus süperfisiyalis biyopsisinde saptanan ektoptik yağ dokusunun kökeni tam olarak bilinmemektedir. Bu ektoptik hücrelerin, özellikle retiküler dermiste subpapiler pleksusun kan damarları etrafında bulunması, yağ hücrelerinin kan damarlarındaki adipozitlerden ya da kan damarlarına çok yakın olarak uzanan küçük öncü hücrelerden kaynaklandığını düşündürmektedir. Yeni elektron mikroskopik incelemeler, bu varsayımı desteklemektedir.³ NLS'nin yağ dokusunun fokal heterotopik gelişimine bağlı gerçek bir nevus olabileceği ya da deri bağ dokusundaki dejeneratif değişikliklerin adipoz metaplaziye yol açtığı öne sürülen diğer varsayımlardır.⁵

Ayrıca tanıda lipom, lipofibrom, epidermal nevus, segmental nörofibrom, fokal dermal hipoplazi, kollajenoma, epidermal nevüs, juvenil elastom, Michelin Lastik Bebek Sendromu akla gelmelidir.^{6,7}

Kozmetik nedenler dışında genellikle tedavi gerekmez. Basit cerrahi eksizyon yeterlidir. Rekürrens nadirdir, bir vakada eksizyondan 5 yıl sonra rekürrens bildirilmiştir.³ NLS'nin bugüne dek habis dönüşümü bildirilmemiştir.

Olgumuz klinik özellikleri ve histopatolojik bulgularıyla klasik NLS tanısı aldı. Nadir görülen bu tür lezyonlar klinikte ihmal edilebilmekte, sıklıkla da lipom sanılmaktadır. Bu olgu ile NLS'nin genel özelliklerini birinci basamak hekimlerine aktarmayı amaçladık. Atipik görümlü lipom benzeri lezyonların dermatoloğa yönlendirilmesiyle nadir görülen hastalıklara doğru tanı konması sağlanabilecektir.

Kaynaklar

1. Chanoki M, Sugamoto I, Suzuki S, Hamada T. Nevus lipomatosus cutaneous superficialis of the scalp. *Cutis* 1989; 43: 143-4.
2. Park HJ, Park CJ, Yi JY, Kim TY, Kim CW. Nevus lipomatosus superficialis on the face. *Int J Dermatol* 1997; 36: 435-7.
3. Mansur AT, Yasar S, Aydingöz IE, Göktay F, Ozdemir N, Sungurlu F. Colocalization of lipedematous scalp and nevus lipomatosus superficialis: a case. *J Cutan Pathol* 2007; 34: 342-5.
4. Park MY, Kim YC. A soft lesion on the scrotum: a quiz. Nevus lipomatosus superficialis. *Acta Derm Venereol* 2009; 89: 549-50.
5. Ekmekçi TR, Köşlü A, Sakız D. Dev nevus lipomatozus süperfisiyalis olgusu. *Türkderm* 2004; 2: 140-2.
6. Ioannidou DJ, Stefanidou MP, Panayiotides JG, Tosca AD. Nevus lipomatosus cutaneous superficialis (Hoffmann-Zurhelle) with localized scleroderma like appearance. *Int J Dermatol* 2001; 40: 54-7.
7. Ortem CH. Naevus lipomatosus cutaneous superficialis: overlap with connective tissue naevi. *Acta Derm Venereol* 1996; 76: 243-5.

Geliş tarihi: 09.06.2010

Kabul tarihi: 14.10.2010

Çıkar çakışması:

Çıkar çakışması bildirilmemiştir.

İletişim adresi:

Dr. Nurhan Döner

Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Deri ve Zührevi Hastalıklar Kliniği, Tıbbiye Cad. No: 40

Üsküdar İstanbul

Tel: (0216) 414 45 02

e-posta: nurhan_doner@yahoo.com