

# DEV KONJENİTAL MELANOSİTİK NEVUS (DKMN) Bir olgu nedeniyle

Dr. Abdulbaki KARAOĞLU (\*), Dr. Erol KISMET (\*), Dr. Bülent KURT (\*\*),  
Dr. Davut GÜL (\*\*\*), Dr. Vedat KÖSEOĞLU (\*)

Gülhane Tıp Dergisi 46 (1) : 66 - 68 (2004)

## ÖZET

Dev konjenital melanositik nevus melanositlerden köken alır. Doğumdan itibaren görülen, sıklıkla dermise nadiren de subkutanöz dokuya yerleşim gösterebilen lezyonlardır. Dev konjenital melanositik nevüslerin çapları 20 cm'den büyük, koyu renklive çok miktarda melanosit içermektedirler. Malignite potansiyelinin bulunması nedeni ile uzun süreli izlemi gereken bir hastalıktır. Burada 2 yaşındaki bir kız hastada doğumdan itibaren görülen ve vücudun %80'ni kaplayan bir olgu sunuldu. Lezyon, vücudun ön tarafında her iki meme alt ucundan symphysis pubise, arkada boyun bölgesinden uyluk 1/3 üst kısmına kadar yerleşim göstermekteydi. Olgunun diğer anormallikler nedeni ile taranması sonucu, beyinde araknoid kist ve sol el kemik yapıdaki 1. metakarp ve falankslarında atrofi ile birliktelik gösterdiği saptandı. Olgu deri, kemik yapı ve beyin tutulumu olması nedeni ile sunmayı uygun bulduk.

**Anahtar Kelimeler:** Nevüs, Konjenital, Melanoma, Santral Sinir Sistemi, Görüntüleme.

## SUMMARY

### Giant Congenital Melanocytic Nevi A Case Report

Giant congenital melanocytic nevi originate from melanocytes. It is usually seen after birth and often found in dermis and rarely spreads through subcutaneous tissue. Giant melanocytic nevi have a greater diameter than 20 cm, dark in color and consist of a lot of melanocytes. Giant congenital melanocytic nevi patients should be under long term follow-up because of their malignant potential. We report a two year-old girl presenting with a GCMN which involves % 80 of body surface. Lesion begins under nipples and elongates through symphysis pubis spares the midline in front of the body, and on the back; beginning from the servical region elongates through 1/3 of upper thigh. She was noted arachnoid cyst in brain and atrophy of 1. metacarpal and phalangeal bones on

the left hand while searching for any other abnormalities. We present this case for involving skin, bone frame and brain.

**Key Words:** Nevus, Congenital, Melanoma, Central Nervous System, Imaging.

## GİRİŞ

Dev konjenital melanositik nevüsler (DKMN) melanositlerden köken alan lezyonlardır. Sıklıkla doğumdan sonra görülürler ve çapları 20 cm'den büyüktürler (1). Histopatolojik olarak dermiste yer alıp nadiren de subkutan dokuya yayılım gösterirler. DKMN'lerin malignleşme potansiyelleri yüksektir.

Konjenital melanositik nevüsler yenidoğanların %1'inde görülmektedir. DKMN ise, 1/20000'den 1/500000 doğumda bire kadar görülebildiği bildirilmektedir (2). Lezyonların %50'sinde hafif kıl lanma bulunabilmektedir. Melanositik nevüslerin çapı, eğer 20 cm'den büyük ise veya lezyon yüzde ise, el ayasından veya vücudun diğer bölgelerinde el ayasının iki katından veya 900 cm<sup>2</sup>'den büyük ise 'dev' olarak sınıflandırılmaktadırlar (1,3). Bu hastalarda, lezyonun çapı ile malignite potansiyeli arasında direkt bir ilişki bulunmaktadır. Kutanöz melanom gelişme riski ilk 5 yılda ortalama % 1.9-6'dır (4). Bazı çalışmalarda, özellikle dev konjenital melanositik nevüslerde 15 yılda malignite gelişme riski %18 olarak bildirilmektedir (5). Ayrıca lezyon ne kadar büyük olursa estetik problemler o kadar fazla, tedavi seçenekleri de daha zor olmaktadır. Cinsiyetleri eşit olarak etkilemektedir. Melanositler ile leptomeningsler, aynı embriyolojik kökenden kaynaklandıkları için olguların santral sinir sistemik lezyonları açısından da taranmaları gerekmektedir (6).

Burada 2 yaşındaki bir kız olguda, doğumdan itibaren görülen ve vücudun %80'nini kaplayan üzeri kıllı ve koyu renkte olan etrafında satellit lezyonları bulunan deri lezyonu ve buna eşlik eden beyinde araknoid kist ve sol el 1. metakarp ve falanksın kemik yapısında da atrofi olan bir olgu sunulmuştur.

## OLGU

İki yaşındaki kız olgu, kliniğimize vücudunda doğumdan itibaren yaygın olarak bulunan koyu renkteki lekeler nedeni ile başvurdu. Prenatal, natal, postnatal öyküde bir özellik yoktu. Fizik muaye-

(\*) GATA Çocuk Sağ. ve Hast. ABD.

(\*\*) GATA Patoloji ABD.

(\*\*\*) GATA Tıbbi Genetik ABD.

Reprint Request: Dr. Abdulbaki KARAOĞLU, GATA Çocuk Sağlığı ve Hast. ABD. 06018 Etlik/Ankara  
Kabul Tarihi : 25.12.2003

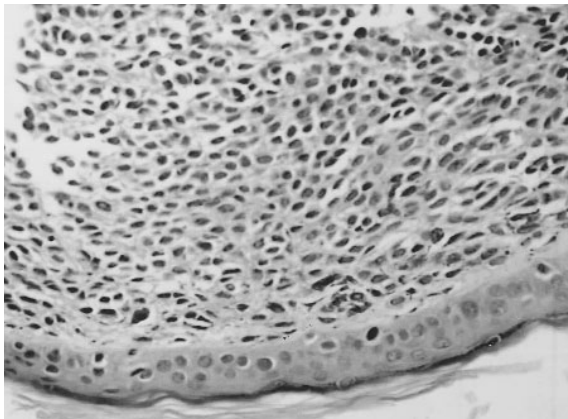
## Dev Konjenital Melanositik Nevus

nesinde vücudun % 80'nini kaplayan, önde her iki meme altından başlayıp, orta hatta izlenmeyen, symphysis pubise kadar uzanan; arkada boyun bölgesinden uyluk 1/3 üst kısmına kadar yerleşim gösteren lezyon bulunmaktaydı. Diğer vücut bölgelerinde çok miktarda satellit pigmente lezyonlar bulunmakta idi (Resim-1).



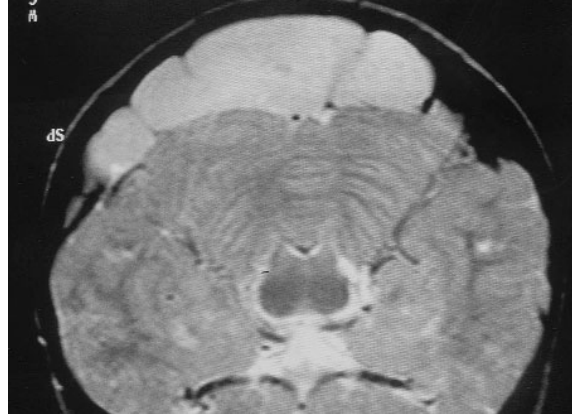
Resim-1: Üzeri kıl tutamları ile kaplı dev konjenital melanositik nevüs.

Lezyonların üzerinde ince parlak kıl tutamları yaygın olarak yer almaktaydı. Göz dibi muayenesi, vertebra düz grafileri ve batin ultrasonografisinde anomali saptanmadı. Sol el başparmakta deformite gözlemlenmesi nedeniyle, elde edilen düz grafide sol el başparmak metakarp ve falanklarının kemik yapısında atrofi saptandı. Lezyondan alınan cilt biyopsisinde dermiste; melanin içeren poligonal nevüs hücreleri izlendi. Epidermis içine ilerleme veya malign transformasyon görülmedi (Resim-2).



Resim-2: HEX100 boyamada melanositlerin oluşturduğu küçük yuvalar izlendi. Bütün melanositler dermis içinde olup, epidermal invazyon mevcut değildir.

Bu tip olgularda santral sinir sistemi anomalisi de bulunabileceği düşünülerek, beyin manyetik rezonans görüntülenmesi uygulanan olguda araknoid kist saptandı (Resim-3).



Resim-3: Magnetik rezonans incelemede araknoid kist görünümü ve serebellar hipoplazi dikkati çekmektedir.

Kistin etraf dokuya basısına bağlı olarak serebral vermis ve hemisferler hipoplazik görünümde idi. Ancak bu bulgulara, mental retardasyon veya epilepsi gibi herhangi bir nörolojik bulgu eşlik etmemektedir. Olgunun genetik incelemesi ise, 46 XX normal karyotip olarak saptandı.

## TARTIŞMA

Konjenital melanositik nevus yenidoğanların %1'inde görülen dermal veya epidermal bölgeden kaynaklanabilen pigmente kutanöz lezyonlardır (2). DKMN'ler çaplarına göre, küçük (<1.5cm), orta (1.5-10cm), büyük (10-20cm) ve dev (>20cm) olarak sınıflandırılmaktadırlar. 1/20 000 canlı doğumda bir görülmektedir (1). Klinik olarak doğumla birlikte, sıklıkla gövdenin arka kısmında ve uyluk kısmında görülen siyah renkli lezyonlardır. Vücudun diğer bölgelerinde küçük satellit lezyonlar değişik sayıda görülebilmektedir. Bu lezyonların malignite potansiyeli farklılıklar gösterebilir ortalama %1.9-6'dır (4). Malign değişiklikler, genelde lezyonun geniş olduğu bölgeden kaynaklanmakta; satellit lezyonlardan malign değişiklik bildirilmemektedir (4,5). Çocuklardaki malign melanomların % 40'ı DKMN'lerden gelişmektedir. DKMN'ler genelde vücudun %40'ını tutmasına karşın bizim olgunun %80'inde lezyon bulunmaktaydı.

Melanositler, nöral krestin ektoderminden köken alan ve hemen bütün vücutta bulunabilen hücrelerdir. Santral sinir sisteminde medulla ve ponsdaki retiküler

formasyonda, substantia nigra normal olarak bulunabilmektedir. Bu yüzden, melanositik nevüs bulunan bireylerin santral sinir sisteminde de melanosit sayısında artış veya melanositik tümörler de bulunabilmektedir. Bu durum, genelde 'nörökutanöz melanozis' diye adlandırılmaktadır (6,7). Nörolojik bulgular ise, lezyonun büyüklüğüne, beyin omurilik sıvı dolaşımına etkisine, lokal etkisine ve malignite potansiyeline göre ortaya çıkmaktadır (8). Daha önceleri nörolojik bulgular ortaya çıkana kadar diğer anomaliler saptanamazken, artık non-invasif yöntemlerle bu tip olgular, erken teşhis edilebilmektedir (7,9). Olgumuzda da herhangi bir nörolojik bulgu olmamasına karşın, santral sinir sistemi incelemesinde araknoid kist saptandı. Ayrıca, serebral vermis ve hemisferler basıya bağlı olarak hipoplazik görünümdeydi. Genelde DKMN'lere spina bifida eşlik edebileceğinden vertebra grafileri ile herhangi bir anomali olmadığı tesbit edildi (10). Olguda DKMN, araknoid kisti ve sol el 1. metakarp ve falanksın kemik yapısında hipoplazisi olması nedeni ile genetik bir anomali olasılığı düşünüldü. Ancak genetik incelemesi sonrası normal karyotip yapısına sahip olduğu görüldü.

DKMN tedavisi olgunun yaşına, lezyonun yerleşimine, malign melanom gibi komplikasyonların önlenmesi ve tedavisine yöneliktir. Malignite potansiyeli ve kozmetik görünüm tedavi seçeneklerini önemli ölçüde etkiler. Tedavi cerrahi eksizyon ve rekonstrüksiyondur. Lazer tedavisi ise alternatif tedavi seçenekleri arasındadır. Semptomatik nörolojik hastalığı olanlarda geniş eksizyon zayıf prognostik özelliğinden dolayı önerilmemektedir. Bizim olgumuzda da lezyonun büyük olması nedeni ile eksizyon uygulanamadı.

DKMN doğumdan itibaren görülen deri lezyonudur ve malignite potansiyelinin olması nedeni ile önemlidir. Özellikle asemptomatik olan olgularda santral sinir sistemi taranması gereklidir. Ayrıca bu bulgulara, eşlik edebilecek diğer anomaliler gözönünde bulundurularak, olguların fizik incelemesinin iyi yapılması gerekmektedir.

## KAYNAKLAR

1. Kopf, A.W., Bart, R.S., Hennessey, P. Congenital nevocytic nevi and malignant melanomas. *J Am Acad Dermatol* 1979; 1: 123-130.
2. Castilla, E.E., Dutra, M.G., Orioli-Parrairas, I.M. Epidemiology of congenital pigmented naevi: I. Incidence and relative frequencies. *Br J Dermatol* 1981;104:307-315.
3. Margoop, A.A.Ü., Schoenbach, S.P., Kopf, A.W., Orlow, S.J., Nossa, R., Bart, R.S. Large congenital melanocytic nevi and risk for development of malignant melanoma. *Arch Dermatol* 1996;1996 132:170-5.
4. DeDavid, M., Orlow, S.J., Provost, N. et al. A study of large congenital melanocytic nevi and associated malignant melanomas: review of cases in the New York University Registry and the world literature. *J Am Acad Dermatol* 1997;36:409-16.
5. Gari, L.M., Rivers, J.K., Kopf, A.W. Melanomas arising in large congenital nevocytic nevi: a prospective study. *Pediatr Dermatol* 1988;5:151-158.
6. Kaplin, A.M., Iabashi, H.H., Hanelin, L.G., Lu, A.T. Neurocutaneous melanomas with malignant leptomeningeal melanoma. *Arch Neurol* 1975; 32:669-71.
7. Frieden, I., Williams, M.L., Barkovich, A.J. Giant congenital melanocytic nevi: Brain magnetic resonance findings in neurologically asymptomatic children. *J Am Acad Dermatol*.1994;34:423-9.
8. Kadonaga, J.N., Frieden, I.J. Neurocutaneous melanosis: Definition and review of the literature. *J Am Acad Dermatol*. 1991;24:747-55.
9. Kinsler, V.A., Aylett, S.E. Central nervous system imaging and congenital melanocytic naevi. *Arch Dis Child* 2001;84:152-155.
10. Mackie, R.M. Melanocytic nevi and malignant melanoma. In: *Rook's Textbook of Dermatology*. 5th edn. Eds. Champion RH, Burton JL, Ebling FJG, Oxford, Blackwell Scientific Publications 1993; pp 1525-1560.