[EP-08]
Nadir Bir Pigmente Dermatoz: Çocuk Olguda İdiopatik Maküler Hiperpigmentasyon

Samet Öner[1], Semih Aydemir[1], Mustafa Oğuz İltaş[1], Didem Didar Balcı[1], Erdoğan Anık[2]
[1] *Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Ana Bilim Dalı, İzmir*
[2] *Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Ana Bilim Dalı, İzmir*

Amaç

İdiopatik erüptif maküler pigmentasyon (İEMP), çocukluk ve adölesan dönemde görülen nadir, nedeni bilinmeyen, asemptomatik seyreden ve sıklıkla kendiliğinden gerileyen benign bir pigmentasyon bozukluğudur. Klinik olarak sıklıkla gövde, boyun ve proksimal ekstremitelerde birleşmeyen, kahverengi-siyah renkli maküler lezyonlarla karakterizedir. Histopatolojik olarak epidermal bazal tabakada melanin artışı ve dermal melanofaj birikimi tipiktir. Ayırıcı tanıda eritema diskromikum perstans, liken planus pigmentozus, postinflamatuvar hiperpigmentasyon, ürtikeria pigmentosa ve sistemik mastositoz gibi birçok hastalık yer alır. Bu sunumda, Sanz de Galdeano ve arkadaşlarının tanımladığı tanı kriterlerini karşılayan nadir bir İEMP olgusu sunulmuştur.

Olgu

14 yaşında kız hasta, yaklaşık 1 yıldır göğüs bölgesinden başlayarak gövdeye yayılan koyu renkli lezyonlar nedeniyle başvurdu. Lezyonlar asemptomatikti ve hastada öncesinde inflamatuvar döküntü, ilaç kullanımı ya da sistemik hastalık öyküsü bulunmamaktaydı. Fizik muayenede gövde ön ve arka yüzeylerde, boyun ve üst ekstremitelerde yaygın, birleşmeyen, kahverengi-gri renkli guttat maküler lezyonlar izlendi. Darier testi negatifti.

Sağ ve sol skapuladan alınan insizyonel deri biyopsilerinde epidermiste bazal keratinositlerde artmış pigmentasyon ve yüzeyel dermiste interstisyel alanda melanofaj birikimi saptandı. Bazal hücre hasarı, likenoid infiltrasyon veya papillomatozis izlenmedi. C-kit ve triptaz ile yapılan boyamalarda dermiste mast hücre sayılarında artış gözlenmedi.

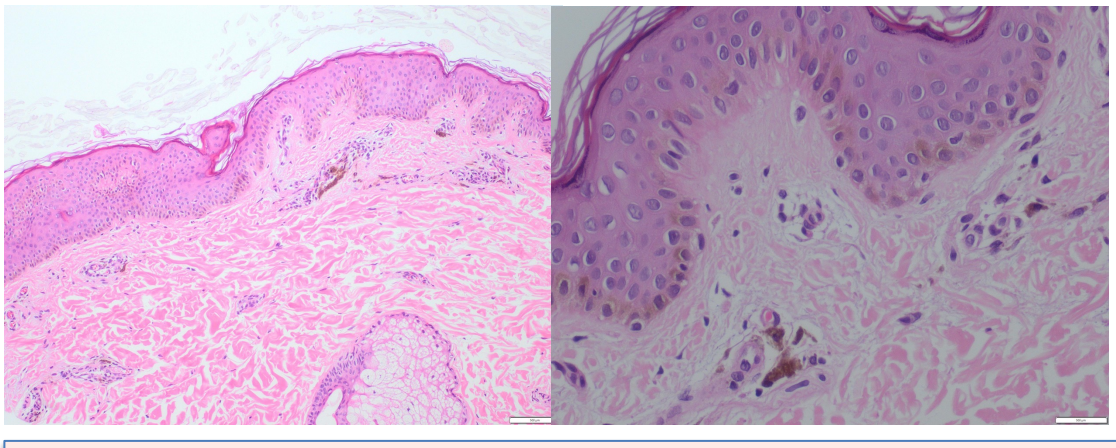
Bu histopatolojik ve klinik bulgular, Sanz de Galdeano ve ark. tarafından İEMP tanısı için tanımlanmış şu beş kriteri karşılamaktaydı:

1. Çocuk/adölesan yaşta başlama ve tipik bölgesel dağılım (boyun, gövde, proksimal ekstremite),
2. Öncesinde inflamatuvar lezyon öyküsünün olmaması,
3. İlaç maruziyetinin olmaması,
4. Epidermal bazal tabakada hiperpigmentasyon ve dermal melanofaj birikimi,
5. Normal mast hücre sayısı

Bu bulgularla sistemik mastositoz, ürtikeria pigmentosa ve diğer pigmentasyon bozuklukları dışlandı. Spontan regresyon eğilimi göz önünde bulundurularak tedavisiz izlem ve güneşten korunma önerildi.



Resim 1
Gövde ön ve arka yüzeylerde, boyun ve üst ekstremitelerde yaygın, birleşmeyen, kahverengi-gri renkli guttat maküler lezyonlar



Resim 2
Epidermiste bazal keratinositlerde artmış pigmentasyon ve yüzeyel dermiste interstisyel alanda melanofaj birikimi

Sonuç

İEMP, nadir ve sıklıkla yanlış tanı alan bir pigmentasyon bozukluğudur. Klinik ve histopatolojik korelasyon tanı için zorunludur ve yanlış tedavi yaklaşımlarını önler. Hastalık çoğunlukla kendiliğinden geriler, bu nedenle aktif tedavi genellikle önerilmemektedir. Bu sunulan olgu, İEMP'nin tanı kriterlerini eksiksiz karşılayan ve ayırıcı tanı sürecinde dikkatli değerlendirilmesi gereken öğretici bir vakadır.

Anahtar Kelimeler: İdiopatik erüptif maküler pigmentasyon, Çocukluk çağı pigmentasyon bozuklukları, Histopatoloji