

BACAĞTA LOKALIZE KONJENİTAL BECKER NEVÜS

CONGENITAL BECKER'S NEVUS LOCALIZED ON THE LEG

Zülal ERBAĞCI, M.D.

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Anabilim Dalı, Gaziantep, Türkiye
Gazi Medical Journal 2004; 15: 149-151

SUMMARY: *Becker's nevus is a unilateral, hyperpigmented, and often hairy cutaneous hamartoma localized on the upper trunk or proximal upper extremities. In most cases, the lesion involves males and appears in late childhood or adolescence. There have been rare reports of cases with congenital onset and atypical localization, such as the face and lower extremities. In this report, a case of congenital Becker's nevus localized on the left lower extremity is presented.*

Key Words: *Becker's Nevus, Congenital, Leg Involvement.*

GİRİŞ

Becker nevüs [Pigmente kıllı epidermal nevüs, Becker melanozu (BN)] postzigotik veya somatik mutasyon sonucu oluşan genellikle omuz, sırt, göğüs ve kolun üst kısmında lokalize organoid bir nevüstür (1). Literatürde çok az sayıda alt ekstremitte yerleşimli olgu mevcuttur (2-4). Sıklıkla ikinci dekatta gelişir, ancak konjenital, erken çocuklukta ortaya çıkan ve familial olgular da nadiren bildirilmiştir (5,6). Bu bildiride, bacakta lokalize konjenital BN olgusu sunularak literatür bilgileri gözden geçirilmiştir.

OLGU SUNUMU

On sekiz yaşındaki erkek hasta sol bacağın üst kısmında rengi giderek koyulaşan ve üzerinde çevreye göre daha fazla kıllı bulunan asemptomatik lezyon nedeniyle başvurdu.

ÖZET: *Becker nevüs, üst ekstremitelerin proksimalinde veya gövdenin üst kısmında yerleşen ünilateral, hiperpigmente, sıklıkla kıllı içeren kutanöz bir hamartomdur. Olguların büyük çoğunluğunda lezyon erkeklerde görülür ve geç çocuklukta veya adolesan dönemde başlar. Konjenital başlangıçlı ve alt ekstremitte, yüz gibi atipik lokalizasyonlu olgular nadiren bildirilmiştir. Bu bildiride sol alt ekstremitte lokalize, konjenital bir Becker nevüs olgusu sunulmaktadır.*

Anahtar Kelimeler: *Becker Nevüs, Konjenital, Bacak Tutulumu.*

Öyküden lezyonun doğumdan kısa bir süre sonra koyu renkli leke şeklinde fark edildiği, ancak puberteye birlikte rengin daha da koyulaşıp üzerinde belirgin kıllı artışı olduğu anlaşıldı. Aile hikayesi mevcut değildi. Dermatolojik muayenede sol uyluk ön-orta kısımdan başlayarak dışa ve yukarıya doğru genişleyerek uzanan, hipertrikotik ve hiperpigmente patch şeklinde lezyon ve periferde yerleşmiş çok sayıda satellit hiperpigmente alanlar gözlemlendi (Şekil 1). Lezyondan alınan punch biyopside rete çıkıntılarda uzama, bazal tabakada melanizasyon, üst ve orta dermiste pigment yüklü makrofajlar görüldü. Fiziksel muayenede başka bir anormallik tespit edilmeyen olguya klinik ve histolojik bulgularla BN tanısı konularak takip önerildi.



Şekil 1A : Bacakta lokalize Becker nevüs.

TARTIŞMA

BN sıklıkla erkeklerde peripubertal yıllarda ortaya çıkan genellikle üst ekstremitelerde ve gövdenin üst kısmında lokalize, hiperpigmente ve hipertrikotik benign bir hamartomdur. Yaşları 17-26 arasında değişen 19302 genç erkekte görülme sıklığı %0,52 olarak bulunmuş, olguların yarısında lezyonun 10 yaştan önce, diğer yarısında ise 10-20 yaş arasında ortaya çıktığına dikkat çekilmiştir (7). BN genellikle erkeklerde görülmesine karşın, çeşitli defektlerle birliktelik gösteren ve "Becker nevüs sendromu" olarak isimlendirilen olgular her iki cinste de görülebilir ve famiyal olabilir (1). Becker Nevüs'e en sık düz kas hamartomları olmak üzere çeşitli hamartomlar eşlik edebilir. Bunun dışında spina bifida, ekstremitelerde asimetri, pektus ekskavatum, vertebral skolyoz, disk hernisi gibi genellikle hipoplastik karakterde ipsilateral iskelet deformiteleri bildirilmiştir. Konjenital adrenal hiperplazi, ipsilateral pektoralis majör kası hipo/aplazisi, politelia (aksesuar meme başı), kistik lenfanjiom ve lokalize lipoatrofi bildirilen diğer anomalilerdir (8-12). Eşlik eden anomalilerden ipsilateral göğüs hipoplazisi ve lipoatrofi kadınlarda daha sık görülür (4).

BN'te genital bölgedekine benzer oranlarda androjen reseptörlerinin bulunduğu bildirilmiştir. BN' lü deride lezyonsuz deriye göre yüzlerce kat daha fazla androjen reseptör seviyeleri (sırasıyla 634,1 fm/mg ve 2,0 fm/mg) gösterilmiş (13), aksesuar skrotomla birliktelik gösteren bir olgu tanımlanarak her iki gelişimsel anomalinin de



Şekil 1B : Lezyonun yakından görünümü.

androjen sensitivitesi ve stimülasyonuna bağlı olabileceği belirtilmiştir (14). Akneyle birliktelik gösteren olgulardan da artmış androjen duyarlılığı sorumlu tutulmuştur (10). Histolojik olarak granümatöz folikülit bulguları gösteren perforan folikülitin eşlik ettiği bir BN olgusu bildirilerek patogenezen ektodermal, nöroektodermal ve mezenşimal yapıların tümünün etkilendiği bir pılar kompleks disfonksiyonu sorumlu tutulmuştur (15). Bunun dışında sadece BN'e sınırlı granüloma annülar, lokalize skleroderma ve liken planus olguları da rapor edilmiş, patogenezen kromozomal mozaizmin sorumlu olabileceği belirtilmiştir (16-18).

Elektron mikroskopik çalışmalarla BN' ün melanotik, hipertrikotik ve mikst tip olmak üzere 3 subtipi belirlenmiştir. Lezyonda melanosit sayılarının değişmediği, ancak melanositlerin hiperaktif olduğu, normal melanozomların yanında dev boyutta melanozomların keratinositlerde ve melanositlerde depolandığı gösterilmiştir (19). Kadınlarda androjen duyarlılığı daha az olduğundan sıklıkla hipertrikoz görülmez. Hsu ve arkadaşları (20). bacakta lokalize ve hipertrikozun eşlik etmediği bir kadın hasta bildirerek spektrumun sanılandan daha geniş olduğunu belirtmişlerdir. Klasik yerleşme bölgeleri dışındaki bacak (2-4,11,16,20) ve yüz (21) gibi nadir ve atipik lokalizasyonlarda, multipl lezyonlarda (22), hipertrikozun yokluğunda ve hipermelanozun pek belirgin olmadığı durumlarda (21) tanısal güçlükler olabilir. Bunun dışında tanı genellikle klinik

bulgularla kolaylıkla konulur.

BN' teki hiperpigmentasyonun zamanla daha da belirginleşmesine karşın lezyonun malign potansiyel taşımadığı kabul edilmektedir. Malign melanomla birliktelik gösteren 9 olgu tanımlanmış, ancak bunlardan sadece birinde melanomun BN içerisinde lokalize olduğu, diğer olgularda ise displastik nevüs sendromu ve familial malign melanom gibi predispozan faktörlerin bulunduğu bildirilmiştir (23). Bir diğer raporda ise BN içerisinde Bowen hastalığı gelişimi tanımlanmıştır (24).

BN benign bir durum olduğundan tedavi ancak kozmetik amaçlarla düşünülebilir. Lezyon genellikle geniş olduğundan cerrahi yaklaşımlar uygun değildir. Tedavide çeşitli lazerler kullanılmaktadır, ancak adnekslerdeki melanositlerin etkilenmemesi nedeniyle rekürrensler, postenflamatuvar hipo/hiperpigmentasyon ve kalıcı doku değişiklikleri gibi komplikasyonlar sıklıkla görülebilmektedir (25). İpsilateral göğüs hipoplazisi olan BN'lü bir kadın hastada spironolakton tedavisine iyi yanıt alındığı bildirilmiştir (26). Eşlik eden herhangi bir anomalinin bulunmadığı olgumuzda takip dışında herhangi bir tedavi önerilmemiş, alt ekstremitte yerleşimi ve konjenital başlangıç daha önce çok az sayıda olguda bildirilmiş olduğundan sunulması uygun bulunmuştur.

Yazışma adresi: Dr. Zülal ERBAĞCI
Gazimuhtarpaşa Bulvarı.
Geçit 1. No: 1/5
27090 GAZİANTEP-TÜRKİYE
Tel: 342 - 220 74 49
Faks: 342 - 360 60 60
E-mail: zerbagci@yahoo.com

KAYNAKLAR

1. Happle R. Epidermal nevus syndromes. *Semin Dermatol* 1995; 14: 111-121.
2. Rath S. Becker's nevus on the lower extremity: an uncommon site. *J Dermatol* 2002; 29: 461-462.
3. Khaitan BK, Dogra D, Manchanda Y, Rath S. Becker's naevus of the lower limb. *Acta Derm Venereol* 1998; 78: 238-239.
4. Cox NH. Becker's naevus of the thigh with lipoatrophy: report of two cases. *Clin Exp Dermatol* 2002; 27: 27-8.
5. Book SE, Glass AT, Laude TA. Congenital Becker's nevus with a familial association. *Pediatr Dermatol* 1997; 14: 373-375.
6. Sood A, D'Souza P, Verma KK. Becker's naevus occurring at birth and in early childhood. *Acta Derm Venereol* 1998; 78: 311.
7. Tymen R, Forestier JF, Boutet B, Colomb D. Late Becker's nevus. One hundred cases. *Ann Dermatol Venereol* 1981; 108: 41-46.
8. Glinick SE, Alper JC, Bogaars H, Brown JA. Becker's melanosis: associated abnormalities. *J Am Acad Dermatol* 1983; 9: 509-514.
9. Thappa DM, Garg BR, Prasad RR, Ratnakar C. Multiple leiomyoma cutis associated with Becker's nevus. *J Dermatol* 1996; 23: 719-720.
10. Santos-Juanes J, Galache C, Curto JR, Carrasco MP, Ribas A, Sanchez del Rio J. Acneiform lesions in Becker's nevus and breast hypoplasia. *Int J Dermatol* 2002; 41: 699-700.
11. Lucky AW, Saruk M, Lerner AB. Becker's nevus associated with limb asymmetry. *Arch Dermatol* 1981; 117: 243.
12. Oyler RM, Davis DA, Woosley JT. Lymphangioma associated with Becker's nevus: a report of coincident hamartomas in a child. *Pediatr Dermatol* 1997; 14: 376-379.
13. Person JR, Longcope C. Becker's nevus: an androgen-mediated hyperplasia with increased androgen receptors. *J Am Acad Dermatol* 1984; 10: 235-238.
14. Szyllit JA, Grossman ME, Luyando Y, Olarte MR, Nagler H. Becker's nevus and an accessory scrotum. A unique occurrence. *J Am Acad Dermatol* 1986; 14: 905-907.
15. Bardach H. Perforating granulomatous folliculitis in Becker's nevus. *Arch Dermatol Res* 1979; 265: 49-54.
16. Terheyden P, Hornschuh B, Karl S, Becker JC, Brocker EB. Lichen planus associated with Becker's nevus. *J Am Acad Dermatol* 1998; 38: 770-772.
17. Ruffi T. Becker's melanosis with localized scleroderma. *Dermatologica* 1972; 145: 222-229.
18. Weinberg JM, Scheinfeld N, Tishler HR. Granuloma annulare restricted to Becker's naevus. *Br J Dermatol* 2004; 151: 245-246.
19. Panizzon R, Brungger H, Vogel A. Becker nevus. A clinico-histologic-electron microscopy study of 39 patients. *Hautarzt* 1984; 35: 578-584.
20. Hsu S, Chen JY, Subrt P. Becker's melanosis in a woman. *J Am Acad Dermatol* 2001; 45: S 195-196.
21. Welsch MJ, Stein SL. A syndrome of hemimaxillary enlargement, asymmetry of the face, tooth abnormalities, and skin findings (HATS). *Pediatr Dermatol* 2004; 21: 448-451.
22. Khaitan BK, Manchanda Y, Mittal R, Singh MK. Multiple Becker's naevi: a rare presentation. *Acta Derm Venereol* 2001; 81: 374-375.
23. Fehr B, Panizzon RG, Schnyder UW. Becker's nevus and malignant melanoma. *Dermatologica* 1991; 182: 77-80.
24. Honda M, Suzuki T, Kudoh K, Tagami H. Bowen's disease developing within a Becker's melanosis (Becker's naevus). *Br J Dermatol* 1997; 137: 659-661.
25. Nanni CA, Alster TS. Treatment of a Becker's nevus using a 694-nm long-pulsed ruby laser. *Dermatol Surg* 1998; 24: 1032-1034.
26. Hoon Jung J, Chan Kim Y, Joon Park H, Woo Cinn Y. Becker's nevus with ipsilateral breast hypoplasia: improvement with spironolactone. *J Dermatol* 2003; 30: 154-156.