

# GERÇEK ANLAMDA DEV BİR KONJENİTAL MELANOSİTİK NEVÜS: OLGU SUNUMU

Uğur KOÇER, Nezih SUNGUR, Afşin UYSAL, Harun ÇÖLOĞLU, Murat GÜMÜŞ

Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi 1. Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Kliniği

## ÖZET

Toplam vücut yüzey alanının % 67,5' i dev konjenital kılı melanositik nevüs ile kaplı 5 yaşında erkek hasta vaka raporu olarak sunulmuştur. Yayınlanmış serilerle karşılaştırıldığında bu vaka en geniş konjenital dev nevüs olarak görünmektedir. Hastanın yaşı ve lezyonun genişliği cerrahi girişim konusunda ciddi tereddüde yol açmış, sonuç olarak yakın klinik takip tercih edilmiştir. Bu vaka temel alınarak tedavi yöntemleri tartışılmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** Dev, konjenital, melanositik, nevüs.

## SUMMARY

**A Literally Giant Congenital Melanocytic Nevus: Case Report**

A case report of a 5-year old boy with large giant congenital melanocytic nevus (CMN) covering 67.5 % of his total body surface area is presented. Compared to the previous series, this case seems to have the largest congenital melanocytic nevus. The age of the patient and the extent of the nevus caused a serious controversy on the decision of the surgical treatment, and close clinical follow up was preferred. The treatment modality options for large melanocytic nevi are discussed.

**Key Words:** Giant, congenital, melanocytic, nevus.

## GİRİŞ

Nevoselüler nevüs epidermis, dermis, ya da her ikisinde melanositlerin toplanması ile oluşur<sup>1</sup>. Melanositik nevüslerin çoğu akkiz olmakla birlikte, popülasyonun % 1-2'sinde konjenital melanositik nevüs (KMN) görülür. KMN doğuştan mevcut olan veya hayatın ilk yılında ortaya çıkan nevüs olarak tanımlanır. Geniş bir spektruma sahip olmakla birlikte, küçük, orta, büyük ve dev olarak sınıflandırılabilirler<sup>2</sup>. 'Dev nevüs' için çeşitli tanımlar olmakla beraber, vücudun toplam yüzey alanının % 5'i, ya da, en az 10-20 cm çapta olması şeklinde görüşler bildirilmiştir<sup>3-7</sup>; ancak, tercih klinik takip de olsa, cerrahi müdahalede de bulunulsa, prognozda nevüsün lokalizasyonu büyük önem taşıdığından<sup>8</sup>, şu faktörler tüm vakaları tanımlamak açısından daha önemlidir: (1) gövde ya da ekstremitelerde toplam vücut alanının % 5 veya fazlasını kaplayan; (2) baş-boyunda avuç içinden büyük; (3); vücutta dağınık yerleşimli orta büyüklükte (5-10 cm kaplı) çok sayıda nevüs<sup>9</sup>.

Dev konjenital melanositik nevüs (DKMN) başlıca 4 problem ile karşımıza çıkar: estetik, malign transformasyon potansiyeli, nörokütanöz melanozis ve psikososyal problemler<sup>10,11</sup>. Estetik problem tüm DKMN'li hastalarda olmakla birlikte, özellikle görünür bölgelerde bulunanlarda daha ön plandadır<sup>11</sup>. Malign transformasyon riski yaşamın ilk 15 yılı için ortalama %

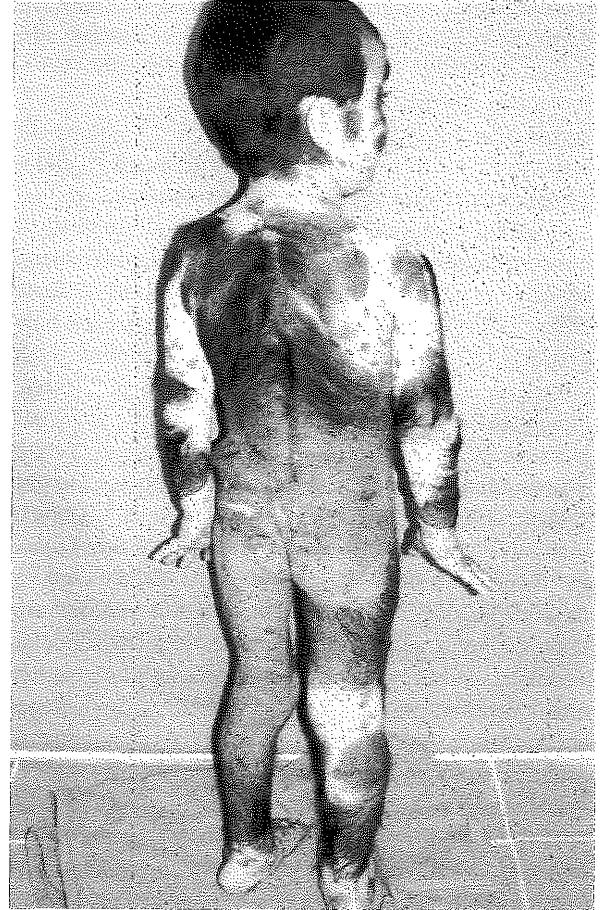
8,5 olarak bildirilmiştir<sup>12</sup>. Çeşitli çalışmacılar % 2 ila % 31 oranlarında malign transformasyona uğramış vakalar rapor etmişlerdir<sup>13-17</sup>. DKMN'li hastalarda nörokütanöz melanozis gelişme riski tam olarak bilinmemektedir<sup>11,18</sup>. Baş, boyun ve/veya paravertebral yerleşimli dev nevüslü hastalarda nörokütanöz melanozis riskinin arttığı iddia edilmiş olmasına rağmen<sup>19-21</sup>, aksini kanıtlayan seriler de yayımlanmıştır. Frieden ve ark<sup>22</sup> nevüslerin dağılımı ile MR anormallikleri arasında bir korelasyonun bulunmadığını ortaya koymuşlardır.

Pediyatrik hasta grubunda 20 cm veya daha büyük çaplı DKMN görülme sıklığı 1: 4150 çocuk olarak bildirilmiştir. Kızlarda daha siktir<sup>23</sup>. Çeşitli serilerde toplam vücut yüzey alanının % 50'sini aşan DKMNler bildirilmiştir<sup>24,25</sup>.

DKMN' te farklı histolojik tiplerde benign veya malign ciltaltı kitleler gelişebilir<sup>26</sup>. Bunlar arasında 5 mm.den küçük proliferatif nodüller en sık görülen benign kitlelerdir. Bu lezyonlar doğumda tek ya da çok sayıda papül veya nodül olarak belirir, ve genellikle çok yavaş büyürler. Mikroskopide, dermiste çoğu yassı hücreli artmış selülarite ve bazen pigment birikimi göze çarpar. Nodüldeki hücreler nevüstekilerden daha büyüktür ve makronükleuslar içerebilirler. Mitoz var ise genellikle düşük hızdadır. Nodülün yüzeyi çoğunlukla düzgün, nadiren ülseredir; inflamasyona pek rastlanmaz<sup>27,28</sup>.



Şekil 1: Hastanın önden görünümü



Şekil 2: Hastanın arkadan görüntüsü

### VAKA RAPORU

Beş yaşındaki erkek hasta tüm vücudunda yaygın kıllı, pigmente melanositik nevüs ile başvurdu. Hikayesinde lezyonların doğumsal olduğu, ailede benzer problemlerle bir yakınının olmadığı, hastanın daha önce herhangi bir medikal ya da cerrahi tedavi görmediği öğrenildi. Fizik muayenede gövde, baş, boyun, üst ve alt ekstremitelere dağılmış oldukça büyük kıllı, pigmente nevüs, ve sol alt abdominal bölgede yerleşimli 6 x 3 cm boyutlu ciltaltı kitle saptandı. Yanıklar için kullanılan Berklow formülü ile nevüsün alanı tüm vücut yüzey alanının % 67,5'u olarak hesaplandı (Şekil 1,2). Diğer fiziksel ve nörolojik muayenesi normaldi. Laboratuvar bulguları normal sınırlar içindeydi. Vertebra grafileri; abdomen ve pelvis tomografileri, kranial MR'ında nöromelanozis dahil hiçbir patolojiye rastlanmadı. Sol alt abdominal bölgedeki 6 x 3 cm büyüklüğündeki ciltaltı kitle eksize edildi. Başka cerrahi girişim uygulanmadı. Kitlenin mikroskopik incelemesi keratinize yassı epitel ile çevrili nodüler organizasyonda nevoid hücre gruplarını ortaya koydu.

### TARTIŞMA

Çeşitli serilerde geniş dev melanositik nevüsler bildirilmiş olmasına rağmen, Toplam vücut yüzey alanının % 40'ını aşan nevüse sahip sadece 4 hasta bildirilmiştir, ki bunların en geniş % 52'dir (Tablo 1). Hastamız % 60'ı aşan genişlikte DKMN'e sahip rapor edilmiş ilk hastadır.

**Tablo 1:** Çeşitli serilerde rapor edilmiş DKMN / vücut yüzey alanı (%).

Daniel L. ve ark.(31)	5 - 50 %	1985
Bauer B.S. ve ark.(46)	2-45 %	1988
Gallico G.G. ve ark. (26)	21-51 %	1989
Vergnes P. ve ark. (47)	20 -40 %	1993
Kumagai N. ve ark. (25)	10-52 %	1997
Vakamız	67.5 %	2002

Konjenital melanositik nevüslerin uygun tedavisi için çeşitli tedavi yöntemleri denenmiştir<sup>29</sup>. Küçük nevüslerin tedavisi cerrahi yöntemlerle kolay olmasına rağmen, dev nevüslerin tedavisi büyük cerrahi girişimler gerektirmeleri ve rekonstrüksiyon sonrasında ciddi

morbiditelere yol açmaları nedeniyle karar verilmesi zor durumlardır<sup>7</sup>. Bu zorluk çeşitli tedavi yöntemlerinin ayrı ayrı ya da birlikte kullanılma ihtiyacını doğurmuştur<sup>30</sup>. Kimyasal dermabrazyon<sup>31</sup>, laser<sup>32</sup>, kriyoterapi<sup>7</sup>, mekanik dermabrazyon<sup>33,34</sup>, irradasyon<sup>35</sup>, biyolojik cilt örtüleri<sup>36</sup>, kültüre otolog epitel kullanımı<sup>24</sup>, doku genişleticiler<sup>8</sup> yöntemler arasında sıralanabilir.

Laser veya dermabrazyon tedavisi ile malign transformasyon oranının azaldığını kanıtlayan herhangi bir çalışma yoktur. Aksine, bu lezyonların depigmente edilmesinin transformasyonun takibini imkansız hale getirdiği savunulmaktadır<sup>5,25</sup>. Dermabrazyonun daha yüksek oranlarda hipertrofik skarlara yol açtığı<sup>34</sup>, laserle dipigmente edilen lezyonların ise repigmente oldukları bilinmektedir<sup>37,32,38</sup>. Biyolojik cilt örtüleri cilt greftlerine kıyasla daha kötü estetik sonuçlar vermektedir<sup>5</sup>. Benzer şekilde, doku genişleticiler komşu donör sahaları sınırlı olan geniş lezyonlarda ve ekstremitelerde lokalize büyük nevüslerde yetersiz kalmaktadır<sup>39</sup>. Yapay deri<sup>40</sup>, özellikle kültüre greftlerle<sup>41</sup> kullanıldığında, daha az yara kontraksiyonu gelişmesi nedeniyle başarılı sonuçlar vermiştir. Ancak, yapay deri ürünleri esas komponent olarak heteroproteinlerden oluştuğundan, antijenite ve enfeksiyon kaynaklı komplikasyonlar hala çözülememiş problemler arasındadır<sup>39</sup>.

Cerrahi eksizyon, tüm nevüs hücre katlarının temizlenmesini sağlayabildiğinden, halen pigmente lezyonların tedavisinde en etkin yöntem olarak yerini korumaktadır<sup>42</sup>. Bu şekilde en iyi sonuç ise, yenidoğan dönemindeki bebeklere uygulandığında elde edilebilmektedir. On iki aya kadar opere edilen hastalarda tatminkar olabilecek girişimler, bu süreden sonra yetersiz olabilmektedir. Bunun nedeni olarak pigmente hücrelerin dermisin derin katlarına ilk on iki ayda göç ettikleri hipotezi öne sürülmüştür<sup>34,42-44</sup>.

Tüm vakaların tedavilerinin planlanmasında en uygun ve kapsamlı algoritma Gossein ve arkadaşlarınınca öne sürülmüştür. Bu algoritme göre, yüksek malign transformasyon riskine rağmen, ciddi morbidite ile sonuçlanabilecek radikal cerrahi girişim gerektiren geniş nevüsler için yakın klinik takip en uygun seçenek olarak tavsiye edilmektedir<sup>5</sup>.

Bahsedilen yayınlanmış çalışmalar göz önünde bulundurularak, hastaya ciltaltı kitlenin eksizyonu haricinde cerrahi girişimde bulunulmadı.

Şimdiye kadar rapor edilmiş en büyük dev konjenital melanositik nevüs olan vakamızın raporu ile, böylesine büyük lezyonlardaki tedavi yöntemleri değerlendirilip karşılaştırılmış ve doğru kararın verilmesindeki zorluk göz önüne serilmeye çalışılmıştır. Böylesine zor bir vaka, çaresiz durumda kalabilecek hasta, ailesi ve doktoru için yeni yöntemlere yönelik araştırmaların gerekliliğini bir kez daha açıkça ortaya koymaktadır.

*Dr. Nezih SUNGUR*

*Gülseren Sokak 15/7*

*Maltepe, ANKARA*

#### KAYNAKLAR

1. Rhodes AR. Pigmented birthmarks and precursor melanocytic lesions of cutaneous melanoma identifiable in childhood. *Pediatr. Clin. North Am.* 1983; 30: 435-63.
2. Orlow SJ. Congenital melanocytic nevi in Grabb and Smith's Plastic surgery. Lippincott-Raven, 1997. Fifth edition. Philadelphia: 127-30.
3. Swerdlow AJ, English JS, Qiao Z. The risk of melanoma in patients with congenital naevi: a cohort study. *J Am Acad Dermatol.* 1995; 32: 595-99.
4. DeDavid M, Orlow SJ, Provost N et al. A study of large congenital melanocytic naevi and associated malignant melanomas: review of cases in New York University Registry and the world literature. *J Am Acad Dermatol.* 1997; 36: 409-16.
5. Gossain AK, Santoro TD, Larson DL, Gingrass RP. Giant congenital nevi: a 20-year experience and an algorithm for their management. *Plast. Reconstr. Surg.* 108: 3: 622-631.
6. Karvonen SL, Vaajalahti P, Marcnk M, Janas M, Kuokkanen K. Birthmarks in 4346 Finnish Newborns. *Acta Derm Venereol.* 1992; 72(1): 55-7.
7. Mollitt DL, Golladay ES. Management of congenital nevocellular nevi. *Am J Surg.* 1985; 150(6): 669-71.
8. Bauer BS. Discussion of giant congenital nevi: a 20-year experience and an algorithm for their management. *Plast. Reconstr. Surg.* 108:3: 632-36.
9. Taieb A, Maleville J. The giant pigmented naevus, a retrospective multicenter study of 102 cases in Happle R, Grosshans E, eds. *Pediatric dermatology.* Berlin: Springer, 1987: 127-34.
10. Koot HM, Van der Spek FW, Peer CD, Mulder PGH, Oranje AP. Psychosocial sequelae in 29 children with giant congenital melanocytic naevi. *Clin Dermatol.* 2000; 25: 589-93.
11. Ruiz-Maldonado R, Barona-Mazuera MR, Hidalgo-Galvan LR, Medina-Crespo V, Duran-Mckinster C, Tamayo-Sanchez L, Mora-Tizcareno MA, Zuloaga A, Orozco-Covarrubias M. Giant congenital melanocytic nevi, neurocutaneous melanosis and neurological alterations. *Dermatology.* 1997; 195: 125-8.
12. Quaba AA, Wallace AF. The incidence of malignant melanoma ( 0 to 15 years of age) arising in 'large' congenital nevocellular nevi. *Plast. Reconstr. Surg.* 1986;78: 174.
13. Mark GJ, Mihm MC, Liteplo MG, et al. Congenital melanocytic nevi of the small and garment type: clinical, histologic, and ultrastructural studies. *Hum. Pathol.* 1973; 4: 395.
14. Pattee SF, Hansen RC, Bangert JL, Joganic EF. Giant congenital nevus with progressive sclerodermoid reaction in a newborn. *Pediatr. Dermatol.* 2001; 18(4): 320-4.
15. Workman ML, Kaye VN, Anderson PM, Cunningham BL. Malignant melanoma with evidence of maturation arising from a giant congenital nevocellular nevus. *Ann Plast. Surg.* 1992; 28 (4): 381-5.

16. Lorentzen M, Pers M, Bretteville-Jensen G. The incidence of malignant transformation in giant pigmented nevi. *Scand. J. Plast. Reconstr. Surg.* 1977; 11(2): 163-7.
17. Bett BJ. Congenital giant pigmented nevi. *Dermatol Nurs.* 1994; 6(5): 307-12.
18. Bittencourt FV, Marghoob AA, Kopf AW, Koenig KL, Bart RS. Large congenital melanocytic nevi and the risk for development of malignant melanoma and neurocutaneous melanocytosis. *Pediatrics* 2000; 106(4): 736-41.
19. DeDavid M, Orlow SJ, Provost N et al. Neurocutaneous melanosis: clinical features of large congenital melanocytic nevi in patients with manifest central nervous system melanosis. *J. Am. Acad. Dermatol.* 1996; 35: 529-38.
20. Sandsmark M, Eskelan G, Skullerud K, Abyholm F. Neurocutaneous melanosis. *Scand. J. Plast. Reconstr. Surg.* 1994; 28: 151-4.
21. Kadonaga JN, Frieden IJ. Neurocutaneous melanosis: definition and review of the literature. *J. Am. Acad. Dermatol.* 1991; 24: 747-55.
22. Foster RD, Williams ML, Barkovich AJ, Hoffman WY, Mathes SJ, Frieden IJ. Giant congenital melanocytic nevi: the significance of neurocutaneous melanosis. *Plast. Reconstr. Surg.* 2001; 107(4): 933-41.
23. Stojanovic S, Poljacki M, Tasic S, Preveden R. Congenital giant pigmented hairy nevus-case report. *Med Pregl.* 2000; 53 (5-6): 305-8.
24. Kumagai N, Oshima H, Tanabe M, Ishida H. Treatment of giant congenital nevi with cryopreserved allogenic skin and fresh autologous cultured epithelium. *Ann. Plast. Surg.* 1997; 39 (5): 483-8.
25. Gallico GG, O'connor NE, Compton CC, Remensnyder FP, Kehinde O, Green H. Cultured epithelial autografts for giant congenital nevi. *Plast. Reconstr. Surg.* 1989; 84(1):1-9.
26. Padilla RS, McConnell TS, Gribble JT, Smoot C. Malignant melanoma arising in a giant congenital melanocytic nevus. A case report with cytogenetic and histopathologic analyses. *Cancer* 1988; 62: 2589-93.
27. Borbujo J, Jara M, Cortes L, Sanches de Leon L. A newborn with nodular ulcerated lesion on a giant congenital nevus. *Pediatric Dermatology* 2000; 17: 4: 299-301.
28. Murphy GF, Elder DE, Gueiry D IV. The pathogenesis and pathology of dysplastic nevi and malignant melanoma. In Farmer ER, Hood AF, eds. *Pathology of skin.* East Norwalk, CT: Appleton and Lange.1990
29. Soejima K, Nozaki M, Sasaki K, Takeuchi M, Negishi N. Treatment of giant pigmented nevus using artificial dermis and a secondary skin graft from the scalp. *Ann. Plast. Surg.* 1997; 40(5): 489-94.
30. Arons MS, Hurwitz S. Congenital nevocellular nevus: a review of the treatment controversy and a report of 46 cases. *Plast. Reconstr. Surg.* 1983; 72: 355.
31. Hopkins JD, Smith AW, Jackson IT. Adjunctive treatment of congenital pigmented nevi with phenol chemical peel. *Plast. Reconstr. Surg.* 2000; 105: 1.
32. Grevelink JM, Van Leeuwen RL, Anderson RR, et al. Clinical and histological responses of congenital melanocytic nevi after single treatment with Q-switched lasers. *Arch. Dermatol.* 1997; 133: 349.
33. Bohn J, Svensson H, Aberg M. Dermabrasion of large congenital melanocytic naevi in neonates. *Scand. J. Plast. Reconstr. Hand Surg.* 2000; 34: 321-6.
34. Rompel R, Möser M, Petres J. Dermabrasion of congenital nevocellular nevi: experience in 215 patients. *Dermatology* 1997; 194: 261-7.
35. Pitanguy I. Surgical management of congenital giant hairy pigmented nevi. *J. Dermatol. Surg. Oncol.* 1981; 7: 137-41.
36. Wainwright D, Madden M, Luterman A, et al. Clinical evaluation of an acellular allograft dermal matrix in full thickness burns. *J. Burn Care Rehabil.* 1996; 17: 124-36.
37. Goldberg DJ. Laser treatment of pigmented lesions. *Dermatol Clin.* 1997; 15: 397-407.
38. Vibhagool C, Byers HR, Grevelink JM. Treatment of small nevomelanocytic naevi with a Q-switched ruby laser. *J. Am. Acad. Dermatol.* 1997; 36: 738-41.
39. Mizuno H, Takeda A, Uchinuma E. Promising therapy for congenital giant pigmented nevi using acellular autograft nevi-dermal matrix. *Ann. Plast. Surg.* 1999; 43(3): 273-82.
40. Suzuki K, Isskiki S, Tamada Y, et al. Processing a new artificial skin that consists of collagen including GAG and 2 layer silicon and the clinical follow-up. *J. Jap. Soc. Plast. Reconstr. Surg.* 1986; 6: 221-31.
41. Hansbrough JF, Morgan J, Greenleaf G, et al. Composite grafts of human keratinocytes grown on a polyglactin mesh-cultured fibroblast dermal substitute function as a bilayer skin replacement in full-thickness wounds in athymic mice. *J. Burn Care Rehabil.* 1993; 14: 485-94.
42. Zitelli JA, Grant MG, Abell E, et al. Histologic patterns of congenital melanocytic nevi and implications for treatment. *J. Am. Acad. Dermatol.* 1984; 11: 402.
43. Barnhill RL, Fleischli M. Histologic features of congenital melanocytic nevi in infants 1 year of age or younger. *J. Am. Acad. Dermatol.* 1995; 33: 780-85.
44. Chait LA, White B, Skudowitz RB. The treatment of giant hairy naevi by dermabrasion in the first weeks of life. *Case reports. S. Afr. Med. J.* 1981; 60: 593-4.