

# Fakomatozis Pigmentovaskülaris Ila (Cesioflammea)

Enver Turan, Yavuz Yeşilova, Hacer Altın Sürücü, Osman Tanrikulu

Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, Şanlıurfa

**Yazışma adresi:** Enver Turan, Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, Şanlıurfa, Tel: 0505 3323929 E-mail: enverturan@gmail.com

**Geliş tarihi / Received:** 19.12.2012

**Kabul tarihi / Accepted:** 31.05.2013

İki yaşında erkek çocuk vücudunda doğuştan beri var olan yaygın lekeler nedeniyle kliniğimize getirildi. Çocuğun birinci derece akrabalarında benzer şikâyeti olan yoktu ve çocuk diğer yönlerden sağlıklıydı. Dermatolojik muayenede gövde üst bölümü ön ve arka yüzde, sol kolu da tamamen kaplayacak şekilde eritemli telenjiektatik maküler lezyon, lomber bölgeden başlayıp uyluk bölgesine kadar devam eden, yanı sıra popliteal alan ve ayak bileklerinde alt ekstremiteleri kuşak tarzında saran gri-mavi renkte maküler lezyon izlendi.(Resim 1) Her iki konjonktivada benzer şekilde gri-mavi lekeler tespit edildi. Sırasıyla nevus flammeus, Mongol lekesi (nevus cesius) ve ota nevüs olarak değerlendirilen lezyonlarla hastaya Fakomatozis pigmentovaskülaris (PPV) Ila tanısı kondu. Göz ve Santral sinir sistemine yönelik yapılan değerlendirmelerde patolojik bulgu tespit edilmedi.

PPV pigmente lezyonlar ile ilişkili yaygın vasküler nevuslar olarak tanımlanır. Fakomatozis cesioflammea en sık görülen PPV tipi olup bir veya daha fazla mavi lekeler (dermal melanozis, Mongol lekesi) ile bir ya da daha fazla vasküler hamartomun (port-wine lekeleri, naevus flammeus) bir arada görüldüğü genetik bir bozukluktur (1,2). Bu birlikteliğe zaman zaman anemik nevus da eşlik edebilmektedir (3). Hasegawa sınıflandırmasına göre PPV'nin dört ayrı tipi ve her tipin sistemik tutulumunun varlığına göre iki subtipi bulunmaktadır (Tablo 1).

**Tablo 1.** Fakomatozis pigmentovaskülaris'in yeni ve eski sınıflandırmasının karşılaştırılması (PPV)

Eski Sınıflama (2)	Vasküler komponent	Pigmenter komponent	Yeni sınıflama (3)
I a/b	Nevus flammeus	Pigmente lineer epidermal nevus	PPV değil
II a/b	Nevus flammeus ± nevus anemikus	Mongol lekesi	Cesioflammea
III a/b	Nevus flammeus ± nevus anemikus	Nevus spilus	Spilorosea
IV a/b	Nevus flammeus ± nevus anemikus	Mongol lekesi ve nevus spilus	Sınıflandırılmaz
V a/b	Kutis marmorata telenjiektasia konjenita	Mongol lekesi	Cesiomarmorata



**Resim 1:** Gövde üst bölümüne dağılmış yaygın nevus flammeus ve lomber bölgede bu lezyondan keskin bir hat ile ayrılarak uyluk bölgesine kadar devam eden gri-mavi renkte Mongol lekesi

*Yazarlarla ilgili bildirilmesi gereken konular (Conflict of interest statement) : Yok (None)*

**Kaynaklar**

1) Ota M, Kawamura T, Ito N. Phacomatosis pigmentovascularis [in Japanese]. Jpn J Dermatol 1947;521-3

2) Hasegawa Y, Yasuhara M. Phacomatosis pigmentovascularis type IVa. Arch Dermatol 1985;121:651-655.

3) Happle R. Phacomatosis pigmentovascularis revisited and reclassified. Arch Dermatol 2005;141:385-388