

Primer Esansiyel Cutis Verticis Gyrata

Primer Essential Cutis Verticis Gyrata

İsa AN^a

^aDeri ve Zührevi Hastalıkları AD,
Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Diyarbakır

Received: 29.05.2017

Accepted: 18.09.2017

Available online: 02.11.2018

Correspondence:

İsa AN

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Deri ve Zührevi Hastalıkları AD,
Diyarbakır,
TÜRKİYE/TURKEY
is_an89@hotmail.com

Anahtar Kelimeler: Bağ doku
hastalıkları; saç hastalıkları

Keywords: Connective tissue
diseases; hair diseases



RESİM 1: Saçlı derinin oksipital bölgesinde anteroposterior eğilimde ve simetrik longitudinal uzanan değişik uzunluk ve derinlikte çok sayıda yumuşak ve süngerimsi kıvrımlar görülmektedir.



RESİM 2: Saçlı derinin vertex bölgesinde, çoğu anteroposterior eğilimde ve simetrik longitudinal uzanan değişik uzunluk ve derinlikte çok sayıda yumuşak ve süngerimsi kıvrımlar görülmektedir.

Cutis verticis gyrata (CVG), saçlı deride dermal bağ doku artışı sonucu derinin kıvrımlı bir görünüm almasıyla karakterize bir tablodur.¹ Bu çalışmada, primer esansiyel CVG tanısı konulan bir hasta sunulmuştur.

Otuz yedi yaşındaki kadın hasta, dört yıldan beri mevcut olan saçlı deri kıvrımları nedeni ile kliniğimize başvurdu. Hastanın herhangi bir sistemik ve dermatolojik hastalığı bulunmaktadı. Hastanın ailesinde benzer lezyonu olan kimse yoktu. Dermatolojik muayenede; saçlı derinin vertex ve oksipital bölgesinde lokalize, çoğu anteroposterior eğilimde ve simetrik longitudinal uzanan değişik uzunluk ve derinlikte çok sayıda yumuşak ve süngerimsi kıvrımlar görüldü (Resim 1, 2). Tam kan sayımı ve karaciğer fonksiyon testlerini de içeren rutin laboratuvar testleri normaldi. Yapılan saçlı deri yüzeysel ultrasonografik incelemesi, beyin bilgisayarlı tomografi inceleme ve oftalmolojik muayenesinde patolojik bulguya rastlanılmadı. Saçlı derinin histopatolojik incelenmesinde normal epidermal ve dermal bulgular saptandı. Hastaya; klinik bulgular, yapılan testlerin sonuçları ve histopatolojik bulgu-

lara dayanılarak hastaya primer esansiyel CVG tanısı konuldu.

CVG'nin primer ve sekonder formları mevcuttur. Primer esansiyel form, kutanöz değişiklikler dışında başka herhangi bir bozuklukla ilişkili değildir; buna karşın, primer non-esansiyel form mental retardasyon, epileptik krizler ve oküler bozukluklarla ilişkilidir.¹ Primer esansiyel formda hastaların çoğu sporadik görünmesine rağmen, literatürde otozomal resesif geçiş ve otozomal dominant kalıtımda tanımlanmıştır. CVG olgularının yarısı sekonder formda olup, sekonder CVG olgularının yaklaşık yarısının konjenital nevüs ve nörofibrom gibi tümörlerden kaynaklanabileceği bildirilmiştir.²

Sekonder formun etiolojisinde; akantoz nigrikans, akromegali, sifiliz, Darier hastalığı, amiloidoz, konnektif doku nevüsü, kutanöz leiomyomatözis, dermatofibrom, diabetes mellitus, silindroma, Graves hastalığı, akne konglobata, pakidermoperiyostoz, Klinefelter sendromu ve tüberoskleroz da rol oynamaktadır.²⁻⁵

Primer CVG'de erkek/kadın oranı 5:1 veya 6:1'dir. CVG insidansının kadınlarda daha düşük olmasının nedeni, uzun saçların kamuflaj etkisi olabilmektedir. Primer CVG'de çoğu hastanın ergenlik sonrası geliştiği ve çoğunlukla (%90) 30 yaşından önce ortaya çıktığı görülmektedir. Hastamızda lezyonlar 30 yaşından sonra ortaya çıkmıştır. Sekonder CVG, altta yatan patolojiye bağlı olarak her yaşta görülebilmektedir. Serebriform intradermal nevüse bağlı bazı sekonder formlar doğumda mevcut olabilmektedir.^{1,4}

CVG tipik olarak verteks ve oksipital bölgeleri, ancak bazen tüm kafa derisini de etkileyebilmektedir. Saçlı deride genellikle anteriordan posteriora doğru yerleşmekte olup transvers şekilde de ortaya çıkabilmektedir. Kıvrımlar genellikle primer cutis verticis gyrata'da simetrik, sekonder CVG'de asimetriktir. Kıvrımlar 0,5 ila 2 cm genişliğinde ve genelde 1 cm derinliğindedir ve çoğunlukla asemp-

tomatiktir. Kıvrımlar yumuşaktır ve basınç veya çekme ile düzeltilememektedir.^{2,4}

CVG'nin tanısı, klinik görünüm ve saçlı derinin histopatolojik incelenmesinde eşlik edebilecek sekonder nedenlerin ekartasyonu ile konulmaktadır. Saçlı derinin histopatolojik incelemesinde çoğu primer CVG'de histolojik bulgular normaldir. Bazı hastalarda, dermal kollajen kalınlaşması, sebace yapıların hipertrofisi ve birden fazla ter bezi ve kanalları mevcut olabilmektedir. Sekonder CVG'de histolojik bulgular altta yatan hastalığa bağlıdır.⁵

CVG'nin ayırıcı tanısında; skalpın dissekan selülit, Darier hastalığı, pleksiform nörofibroma, nevüs lipomatozus, konnektif doku nevüsü ve kutanöz lösemik infiltrasyon düşünülebilmektedir. CVG'nin tedavisi zorunlu değildir ve kozmetik açıdan cerrahi eksizyon planlanabilmektedir.³

Primer esansiyel CVG tanısını koymak için, nörolojik ve oftalmolojik değişikliklerin yanı sıra etiolojide rol oynayan diğer dermatolojik ve sistemik hastalıkların ekarte edilmesi gerekmektedir. Bu çalışmada, primer esansiyel CVG, klinik pratikte son derece nadir görüldüğü için sunulmuştur.

Finansal Kaynak

Bu çalışma sırasında, yapılan araştırma konusu ile ilgili doğrudan bağlantısı bulunan herhangi bir ilaç firmasından, tıbbi alet, gereç ve malzeme sağlayan ve/veya üreten bir firma veya herhangi bir ticari firmadan, çalışmanın değerlendirme sürecinde, çalışma ile ilgili verilecek kararı olumsuz etkileyebilecek maddi ve/veya manevi herhangi bir destek alınmamıştır.

Çıkar Çatışması

Bu çalışma ile ilgili olarak yazarların ve/veya aile bireylerinin çıkar çatışması potansiyeli olabilecek bilimsel ve tıbbi komite üyeliği veya üyeleri ile ilişkisi, danışmanlık, bilirkişilik, herhangi bir firmada çalışma durumu, hissedarlık ve benzer durumları yoktur.

Yazar Katkıları

Bu çalışma tamamen yazarın kendi eseri olup, başka hiçbir yazar katkısı alınmamıştır.

KAYNAKLAR

1. Radwanski HN, Almeida MW, Pitanguy I. Primary essential cutis verticis gyrata-a case report. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2009; 62(11):e430-3.
2. Tan O, Ergen D. Primary essential cutis verticis gyrata in an adult female patient: a case report. *J Dermatol* 2006;33(7):492-5.
3. Dumas P, Medard de Chardon V, Balaguer T, Cardol-Leccia N, Lacour JP, Lebreton E. [Primary essential cutis verticis gyrata: case report and literature review]. *Ann Chir Plast Esthet* 2010;55(3):243-8.
4. Yang JJ, Sano DT, Martins SR, Tebcherani AJ, Sanchez AP. Primary essential cutis verticis gyrata-case report. *An Bras Dermatol* 2014; 89(2):326-8.
5. El-Husseiny M, Yarrow J, Moiemmen N. Primary cutis gyrata: review of literature and a successful new surgical approach. *Eur J Plast Surg* 2010;33:153-7.