

Epidermal Nevus Sendromu: Vaka Takdimi

Özcan KAYIKÇIOĞLU*, Halil ATEŞ**,
Alican KAZANDI**", Güney HAZNEDAROĞLU****

ÖZET

Çalışmamızda epidermal nevüs sendromu tanısı konulan, vücudunun aynı tarafında dermatolojik, oküler, santral sinir sistemi ve dental tutulumu olan bir hasta değerlendirilmektedir. Cilt nevüslerinin ve konjunktiva lezyonlarının histopatolojisi sunulmaktadır. Hastalığın özellikleri ve eşlik eden göz bulguları tartışılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Dermoid, epidermal nevüs sendromu, fakomatoz, koristom

T Klin Oftalmoloji 1996, 5:276-279

SUMMARY

EPIDERMAL NEVUS SYNDROME: A CASE REPORT

A case of epidermal nevus syndrome with dermatobgic, ocular, dental and central nervous system involvement on the same side of the body is reported. Histopathology of the cutaneous nevi and conjunctival lesion and cranial CT is presented. Special aspects of the disease and associating eye involvement is discussed.

Key Words: Dermoid, epidermal nevus syndrome, phakomatosis, choristoma

T Klin J Ophthalmol 1996, 5:276-279

Giriş

Epidermal nevüs sendromu ilk kez Feuerstein ve Mims tarafından orta hatta fasiyei nevüs, konvülziyonlar ve mental retardasyon triadı ile tanımlanmıştır (1). Etiolojisinde hayatın ilk haftalarında etkili bir defekt düşünülmektedir ancak nadiren familial olarak tanımlanmış vakalar vardır (2). Epidermal nevüs sendromu Sturge-Veber Sendromu, neurofibromatozis, tuberoskleroz, ataksi telenjektaz ve Von-Hippel Undau Hastalığının yer aldığı fakomatozlar arasında değerlendiren çalışmacılar vardır (3). Bu sendromun özellikleri Gol-

denhar Sendromu ve tubero sklerozla benzer yönler de göstermektedir. Goldenhar displazisinde kafatası ve orbita anomalileri ile epibulber dermoidler ve kolobomlar birlikte olabilmektedir. Hem tubero sklerozda, hem de epidermal nevüs sendromunda sebace cilt lezyonları, konvülziyonlar ve mental retardasyon bulunabilmektedir.

Olgu Sunumu

Kliniğimize yüzünün ve vücudunun sol yarısını kısmen kaplayan, orta hattı geçmeyen çizgisel nevüsler ve sol gözde şekil bozukluğu ile görme azlığı yakınması ile başvuran 4 yaşındaki kız çocuğu değerlendirilmiştir (Şekil 1).

Oftalmolojik muayenesinde görme keskinliği sağda tam, solda el hareketleri düzeyindeydi. Sol gözde nazal ve üst temporal konjunktivada belirgin pembe renkli vaskülarize lezyonlar kornea üzerine de yayılım göstermişlerdi (Şekil 2). Korneada temporal alanda daha yoğun olmak üzere difüz bir bulanıklık ve vaskülarizasyon mevcuttu. Arka segment kornea! opasite nedeni ile tam olarak değerlendirilememekteydi. Sağ

Geliş Tarihi: 27.11.1995

* Dr.Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları ABD,

** Uz.Dr.Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları ABD,

*** Uz.Dr.Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Cilt Hastalıkları ABD,

**** Prof.Dr.Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları ABD,
İZMİR

Yazışma Adresi: Özcan KAYIKÇIOĞLU
Gediz Cad No 9/2
35040 Bornova İzmir

EPIDERMAL NEVUS SENDROMU: VAKA TAKDİMİ



Şekil 1. Hastamızın sol gözünde ve yüzünün sol yarısında izlenen lezyonlar.



Şekil 2. Sol kornea ve konjuktivanın görünümü (x10).

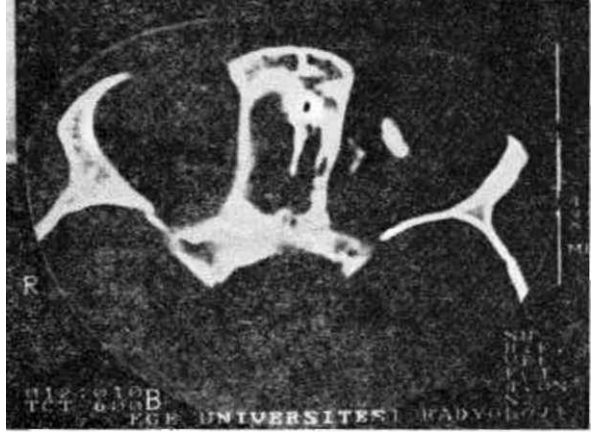
gözde patolojik bulgu saptanmadı. Ultrasonik muayenede sol gözde koroidde bazı bölgelerde artmış refleksivite görüldü. Orbital tomografisinde sol intraorbital mediate ve bulbusa yapışık multipl kalsifiye lezyonlar ortaya kondu (Şekil 3).

inhalasyon anestezisi altında hastanın konjunktivasından alınan eksizyonel biopsinin hematoksilin-eozin ile boyanarak histopatolojik incelemesi sonucunda

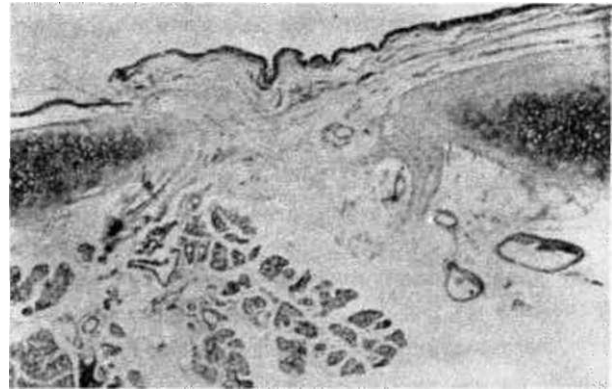
epitel altında kırkırdak dokusu, yağ dokusu, ektrin ter bezleri ve kıl follikülleri izlendi (Şekil 4). Lezyon histolojik olarak lipodermoid karakterdeydi.

Dermatolojik muayenesinde yüzün sol yanında, sol kol ve sol vücut bölgesinde pigmentli verruka lezyonlar mevcuttu. Sol koldan alınan deri biopsisi hematoksilin-eozin ile boyanarak incelendi. Biopside yüzeyde kalın ortokeratotik keratin tabakası, epidermiste belirgin papillomatosis, hafif düzeyde akantozis saptandı (Şekil 5). Ayrıca bazal tabakada melanin pigment artımı ve dermada perivasküler ödem mevcuttu. Bu bulgular ışığında verrüköz epidermal nevüs tanısı kondu.

Sistemik muayenesinde hastanın motor ve mental gelişiminin normal düzeyde olduğu bulundu. Çekilen uzun kemik grafileri olağandı ancak diş yapıları dismorfik görünümdeydi. Eşlik edebilecek bir santral sinir sistemi patolojisini değerlendirmek için çekilen kranial tomografide sol parietal lopta bir lezyonun varlığı görüldü. Sol yan ventrikül posteriateraiinde hipodens bir lezyon ve perilezyon minimal bir ödem saptandı (Şekil 6). Hasta halen nöroşirurji ile birlikte takip edilmektedir.



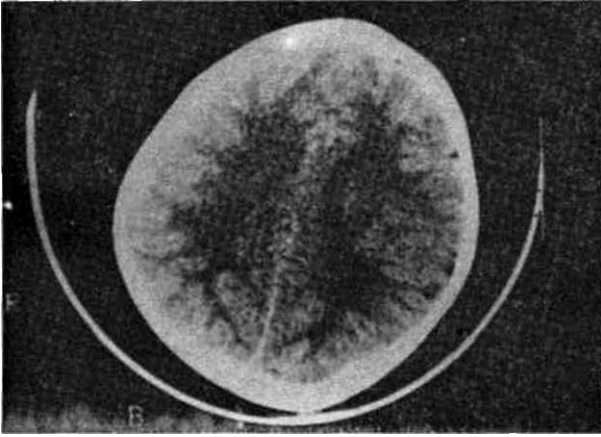
Şekil 3. Orbital BT de izlenen sol göz medialde, bulbusa yapışık radyopak multipl kalsifiye lezyonlar.



Şekil 4. Konjunktiva otopsisinde epitel altında kırkırdak dokusu yağ dokusu, ektrin ter bezleri ve kıl follikülleri (x40, H.E.).



Şekli 5. Cilt biopsi-nde belirgin hiperkeratoz ve papillomatosis (x70, H.E.).



Şekil 6. Kranial BT de sol pariatookspital bölgede hipodens lezyon.

Tartışma

Epidermal neviis sendromu epidermal nevüsler vs eşlik eden göz, iskelet, nörolojik ve diğer bazı sistemik bulgular ile seyreden bir hastalıktır. Konjenital nevüsler sebace bezlerdeki hiperplazi ve papiller akantoz ile karakterizedir (4). Nevüslerin histopatolojik yapısı yaşla değişiklikler göstermektedir, puberte ile sebace bezlerde ileri derecede bir artış apokrin bezlerin maturasyonu oluşmaktadır. Daha ileriki yaşlarda ise bu lezyonlardan yaklaşık %35 oranında en sık bazosellüler karsinom olmak üzere adenomlar, squamöz hücreli karsinom, sebace karsinom gibi malkjitelere dönüşüm olabilmektedir (5).

Hastamızda görülen konjenital mulbpl nevüsler vücudun bir yarısında non-dermatomal çizgisel şekilde uzanarak dağılmaktadır. Oldukça geniş bir cilt alanı etkilenmiş m literatürde tanımlanmış pek çok vaka gibi

sadece baş bölgesinde lokalize kalmamıştır (3,5,6). Hastamızda histopatolojik görünüm hasta puberte öncesinde bulunduğu için sebace bezlerde aşırı artış ile karakterize değildir.

Konjunktiva tutulumu sıklıkla yüzeysel, pembe, genellikle vaskülarize epibulber tümör şeklindedir. Kadranlarda dağılımı özellik göstermez, bilateral olabilirler. Patolojik olarak bu tümörler substansia propria da lakrimal bezlere benzeyen yapıların ektopik yağ, kırkıdak ve bağ dokusunun yer alabildiği üzerlerini normal konjunktivanın örttüğü yapılarıdır. Patolojik tanımlamalar lipodermoid, teratoma, dermatolipoma, koristoma olarak isimlendirilebilir (7,8,9). Kornea kısmen yada tamamıyla vaskülarize, lökom şeklinde görülebilir. Korneanın kendi içinde bir dermoid tümör yada koristom bulunabilir, difüz skatrizasyon olabilir. Hastamızda konjunktivada izlediğimiz dermoid tümörleri andıran pembe dokular mevcuttu. Eksizyonel blospi ile tümörlerin yapısında kırkıdak, yağ dokuları ile ektrin ter bezleri ve kıl follikülleri gösterilmiş ve lipodermoid tanısı konulmuştur. Korneada vaskülarizasyon ve nazal kornea hariç lökom görünümü vardı. Bu nedenle ön ve arka segment yapıları direkt olarak görülemedi. Orbita ultrasonografisi ve tomografisinde ortaya konulan kalsifiye yapılar literatürde de tanımlandığı şekilde koroidal ostreomlar olarak değerlendirilebilir (3).

Santral sinir sistemi komplikasyonlarının epidermal nevüslerin baş bölgesinde yer aldığı olgularda daha sık karşımıza çıktıkları bildirilmektedir. Santral sinir sistemi tutulumu nevüslerle aynı tarafta olmaktadır (10,11). Hastamızda kranial BT ile saptadığımız hipodens natürlü lezyon nevüslerle aynı vücut yarısında yer almaktaydı, ancak henüz herhangi bir nörolojik semptom vermemişti.

İskelet sistemi tutulumu ile özellikle uzun kemiklerde ve sakrolliak bölgede yer alabilen çok sayıda radyolüsen lezyonlar hastamızda çeküen grafilerde saptanamadı. Dişlerde gördüğümüz hipoplastik dentisyona ait bulgular da sendromun bir parçası olarak değerlendirilmiştir (12).

Tedavisi için hastaların multidisipliner bir çalışma ile takibi ve tedavisi gerekmektedir. Nörolog, Plastik Cerrah ve Oftalmologlar işbirliği içinde olmalıdır. Göz açısından konjenital olarak opak bir kornea ile karşımıza çıkan vakalar genelde görsel prognoz açısından ümitsizdir. Özellikle unilaterale vakalara kozmetik açıdan yaklaşmak uygundur (13). Dermoid tümörler vizüelaksi ilgilendiriyorsa ve diğer ön segment ve arka segment yapılarında bir anomali bulunmuyorsa penetran yada lameller keratoplasti ile başarılı sonuçlar alınabilir (14). Hastaların cilt lezyonları sınırlı ise gelişebilecek olası bir ikincil maligniteye karşı puberteden önce eksize edilerek graflanma düşünülebilir (3).

Kaynaklar

1. Feuerstein RC, Mims LC. Linear nevus sebaceus with convulsions and mental retardation. *Am J Dis Child* 1962; 104:675-9.
2. Meschia JF, Junkins E, Hofman KJ. Familial systematized epidermal nevus syndrome. *Am J Med Genet* 1992; 44:664-7.
3. Lambert HM, Sippertey JO, Shore JW, Dieckert JP, et al. Linear nevus sebaceus syndrome. *Ophthalmol* 1987; 94:278-82.
4. Jadassohn J. Bemerkungen zur Histologie der systematisierten Naevi und über "Talgdrüzen-Naevi" *Arch für Derm Symh* 1985; 33:355-72.
5. Mehregan AH, Pinkus H. Life history of organoid nevi. Special reference to nevus sebaceus of Jadassohn. *Arch Dermatol* 1965; 91:574-88.
6. Lentz CL, Altman J, Mopper C. Nevus sebaceus of Jadassohn: report of a case with multiple and extensive lesions and an unusual linear distribution. *Arch Derm* 1968; 97:294-6.
7. Katz B, Wiley CA, Lee WV. Optic nerve hypoplasia and the syndrome of nevus sebaceous of Jadassohn: a new association. *Ophthalmology* 1987; 94:1570-76.
8. Kaya A, Yalaz M, Varinli I, Eroğlu A. Koristomaların klinik özellikleri. Ankara: TOD XXIV Ulus Kongre Bülteni, 1990:153.
9. Canda Ş, Canda T, Çıngı G, Akın M. Konjunktiva dermoid tümörü ve dermatolipomun patolojisi, *EÜTF Dergisi* 1988; 3:1081.
10. Baker RS, Ross PA, Baumann RJ. Neurological complications of the epidermal nevus syndrome. *Arch Neurol* 1987; 227-32.
11. Eichter C, Flowers FP, Ross J. Epidermal nevus syndrome: case report and review of clinical manifestations. *Pediatr Dermatol* 1989; 6:316-20.
12. Monahan RH, Hill CV, Venters HD. Multiple choristomas, convulsions, and mental retardation as a new neurocutaneous syndrome. *Am J Ophthalmol* 1967; 529-32.
13. Good W, Hoyt C. Corneal abnormalities in childhood. In: Taylor D, ed. *Pediatric ophthalmology*. Boston: Blackwell Scientific Publications, 1990:180-1.
14. Gelişken F, Ertürk H, Tolunay Ş. Çocukta korneal dermoid ve kornea transplantasyonu: Olgu sunumu. *T Oft Gaz* 1990; 20:206.
15. Peksayar G, Güngel H, Gündüz A. Epibulber ve konjunktiva dermoidleri. *T Oft Gaz* 1988; 18:405.