

Ascher Sendromu

Ascher Syndrome: Case Report

Asuman GÜRKAN,^a
Pınar ALTIAYLIK ÖZER,^b
Gökçe TAŞDEMİR ERTUĞRUL,^b
Nergiz KENDİRCİ^b

^aDermatoloji Kliniği,
^bOftalmoloji Kliniği,
Dr. Sami Ulus Kadın Doğum,
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve
Araştırma Hastanesi, Ankara

Geliş Tarihi/Received: 03.11.2013

Kabul Tarihi/Accepted: 04.02.2014

*Bu çalışma, Prof. Dr. A. Lütfü Tat Sempozyumu
(13-17 Kasım 2013, Ankara)'nda
poster olarak sunulmuştur.*

Yazışma Adresi/Correspondence:
Asuman GÜRKAN
Dr. Sami Ulus Kadın Doğum,
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
Dermatoloji Kliniği, Ankara,
TÜRKİYE/TURKEY
asucolak@yahoo.com

ÖZET Ascher sendromu, 1920 yılında bir oftalmolog tarafından tanımlanmış olan nadir bir hastalıktır. Hastalık blefaroşalazi, çift dudak ve toksik olmayan tiroid büyümesi triadından oluşmaktadır. Diğer sendromlarda olduğu gibi, tanı sırasında nadiren tüm bulgular mevcuttur. Nadir görülen bir hastalık olmasından dolayı tanısı genellikle atlanmaktadır. Bu sendromun karakteristik özelliklerinin tanınması, herediter anjiyonörotik ödem, dermatoşalazi, edinsel kutis laksana ve granülo-matöz keilit varyantları gibi bazı yanlış tanıları önler. Benzer şekilde hastalığın erken tanısı gereksiz tetkiklerin yapılmaması ve gerekli olduğunda uygun cerrahi tedaviye olanak sağlar. Çalışmamızda, 13 yaşında Ascher sendromu olan ve yıllardır tanı alamayan çocuk hastayı sunuyoruz. Hastamızın üst göz kapaklarında blefaroşalazi, çift üst dudak, tiroid bezinde bir nodül ve yayımlanan diğer olgulardan farklı olarak gelişme geriliği mevcuttu.

Anahtar Kelimeler: Göz kapağı hastalıkları; blefaroptoza; dudak hastalıkları

ABSTRACT Ascher syndrome is a rare disease described in 1920 by an ophthalmologist. The common clinical triad of the disease is blepharochalasis, double lip and nontoxic thyroid enlargement. Like other syndromes, it rarely has all components together at presentation. Because it is a rare disease, it is most often misdiagnosed. Recognition of the characteristic features of this syndrome will prevent several misdiagnoses, such as hereditary angioneurotic edema, dermatochalasia, acquired cutis laxa, and variants of granulomatous chelitis. Equally, early diagnosis of the disease will prevent unnecessary tests and allow appropriate surgical treatment, if required. We present 13 years old boy with Ascher syndrome who hasn't been diagnosed for years. Our patient has blepharochalasis of upper eyelids, double upper lip, a nodule in thyroid gland, and developmental delay which has not been reported in previous cases.

Key Words: Eyelid diseases; blepharoptosis; lip diseases

Türkiye Klinikleri J Dermatol 2013;23(3):93-5

Ascher sendromu, çok nadir görülen ve genellikle benign seyri olan bir hastalıktır. Klinik bulguları arasında blefaroşalazi, çift dudak ve ötiroid guatr bulunmaktadır.^{1,2} 1920 yılında tanımlanmış olan hastalık, çok nadir olarak ortaya çıkmakta ve etiyolojisi bilinmemektedir.³ Daha çok kozmetik açıdan problem oluşturan hastalığın, erken dönemde tanı ve tedavisi hastalar için hem medikal hem de psikolojik açıdan önemlidir.

OLGU SUNUMU

On üç yaşındaki erkek hasta, her iki göz kapağında uzun süredir ortaya çıkan ve iyileşmeyen şişlikler ve üst dudak iç kısmında oluşan kabarıklık şi-

kâyeti ile dermatoloji polikliniğine başvurdu. Dermatolojik muayenede her iki göz kapağı derisinde hafif incelme ve atrofi ile birlikte şişlik ve çift üst dudak görünümü mevcuttu (Resim 1 ve 2). Ağız kapalı iken dudaklar normal görünümde olup, çift dudak bulgusu ağız açıldığında ortaya çıkıyordu. Hastanın göz kapağındaki şişlikler ve üst dudaktaki görünüm 9-10 yaşlarından sonra fark edilmeye başlanmıştı. Hasta uzun süredir anjiyoödem ön tanısı ile sürekli olarak tetkik edilmişti. Uygulanan tedavilerle hastanın şikâyetleri iyileşme göstermemişti. Klinik muayene ile Ascher sendromu düşünülen hastanın sistemik tetkiklerinde herhangi bir özellik saptanmadı. Gelişiminde gerilik bulunan hastanın kemik yaşı 10 yaş ile uyumluydu. Kontrol amaçlı istenen tiroid ultrasonografisinde sağ lob alt polde milimetrik hipoekoik nodül saptandı. Oftalmolojik muayenede göz kapaklarındaki şişlik dışında bir anormallik saptanmadı. Aile öyküsünde herhangi bir özellik yoktu. Tiroid lezyonları için tedavisiz takibe alınan hasta, göz kapağı ve dudak lezyonlarının tedavisi için plastik cerrahiye yönlendirildi. Aileden sunum için onam formu alındı.

TARTIŞMA

Ascher sendromu ilk kez 1920 yılında bir oftalmolog tarafından tanımlanmıştır. Klinik bulguları arasında blefaroşalazi, çift dudak ve ötiroid guatr bulunmaktadır.¹⁻⁵ Tiroid büyümesi hastaların %10-50'sinde mevcuttur.^{1,4} Olgular genellikle sporadiktir.¹ Etiyolojisi bilinmemektedir.^{3,6} Hereditör veya travma ve hormonal faktörlerle ilişkili olabileceği öne sürülmüştür.⁶ Semptomlar genellikle 20 yaşından önce ortaya çıkmaktadır.³

Çift dudak görünümü daha çok üst dudakta ortaya çıkmaktadır. Daha az oranda alt dudakta ve çok nadiren de her iki dudakta birden olmaktadır.¹ Konjenital veya edinsel olabilir.⁴ Konjenital çift dudak görünümünün, gestasyonel ikinci ve üçüncü aydaki dudak gelişimi sürecinde pars palpebrosa ve pars villosa arasındaki horizontal sulkusun kaybolmaması ve pars villosadaki hipertrofiye bağlı olduğu öne sürülmüştür.^{1,6} Konjenital olgularda da dudak bulguları kalıcı dişler ortaya çıktıktan sonra görünür hale gelmektedir.⁶ Dudaktan alınan bi-



RESİM 1: Hastanın üst göz kapaklarında blefaroşalazi.

(Renkli hali için Bkz. <http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/dermatoloji-dergisi/1300-0330/>)



RESİM 2: Çift üst dudak görünümü.

(Renkli hali için Bkz. <http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/dermatoloji-dergisi/1300-0330/>)

yopsilerde müköz bezlerde hipertrofi olduğu gözlenmiştir.⁷ Dudak tedavisi cerrahidir. Genellikle kozmetik sebeplerle veya bazen konuşma veya çiğnemede bozukluk olduğunda uygulanmaktadır.^{3,7} Hastamızın sadece üst dudağında çift dudak görünümü mevcuttu.

Blefaroşalazi, hastaların yaklaşık %80'inde vardır. Genellikle her iki göz kapağı birden etkilenmektedir.¹ Alt göz kapağı tutulumu nadirdir.² Göz kapağında tekrarlayan anjiyonörotik ödem benzeri şişlikler sonrası deride atrofik ve telenjektazik görünüm ortaya çıkar.^{2,4} Atonik pitoz oluşur.¹ Patolojik olarak dermal elastinde azalma ve kan damarlarında artış vardır.^{1,2,4} Palpebral fissürün daralması görmede azalmaya sebep olabilir.⁴ Göz kapağında laksite ve sarkık durum oluşması kirpiklerin içe dönmesi ile gözde ülserasyonlara veya görme keskinliğinin artırılması için başta hiperfileksiyona sebep olabilir. Alt göz kapağı tutulumunda ise ektropiyon ortaya çıkabilir.⁵

Hastamızın her iki üst göz kapağında şişlik mevcuttu. Göz kapaklarındaki şişlik sebebi ile daha önce araştırılan ve dudak lezyonu için cerrahi önerilen hastanın bulgularının bir sendromla ilişkili olabileceği düşünülmemişti. Göz kapaklarındaki tekrarlayan şişlikler için etiyolojik bir sebep bulunamamış ve tedavilerle iyileşme göstermemişti.

Yayımlanan diğer hastalardan farklı olarak hastamızda gelişme geriliği mevcuttu. Tiroid ultra-

sonografisinde ise yaygın büyümenin aksine küçük bir nodül gözlenmişti.

Ascher sendromu klinik olarak benin bir hastalık olsa da özellikle anjiyonörotik ödem gibi hastalıklarla ayırıcı tanıya girmesi açısından önemlidir.⁴ Ayırıcı tanıda anjiyoödem dışında edin- sel kutis laksa ve granülomatöz keilit de bulunmaktadır.² Erken tanı konulması hem gereksiz tetkiklerin hem de erken dönemde oluşabilecek komplikasyonların önlenmesi açısından önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Ramesh BA. Ascher syndrome: Review of literature and case report. *Indian J Plast Surg* 2011;44(1):147-9.
2. Chander R, Mal J, Jain A, Jaykar K. Ascher syndrome: a case report. *Pediatr Dermatol* 2009;26(5):631-3.
3. de Figuerêdo AA, de Pochat VD, Barreto TF, Mendes RS, Alonso N, Meneses JV. Management of an unusual presentation of Ascher syndrome. *J Craniofac Surg* 2012;23(6):e570-1.
4. Ali K. Ascher syndrome: a case report and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2007;103(2):e26-8.
5. Gomez-Duaso AJ, Seoane J, Vazquez-Garcia J, Arjona C. Ascher syndrome: report of two cases. *J Oral Maxillofac Surg* 1997;55(1):88-90.
6. Suliman MT, Alhassan M. Double lip: report of five cases and review of the literature. *Aesthet Surg J* 2007;27(3):289-91.
7. Kara IG, Kara CO. Ascher syndrome. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2001;124(2):236-7.

