

# Bir Bazal Hücreli Nevus Sendromu Olgusu<sup>¶</sup>

## A CASE OF BASAL CELL NEVUS SYNDROME

Hanife ER\*, Oya ERMİŞ\*, Erkan ALPSOY\*\*, Ertan YILMAZ\*\*

\* Dr., Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD,

\*\* Doç. Dr., Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD, ANTALYA

### Özet

*Bazal Hücreli Nevus Sendromu; deri ve diğer organların ilerleyici dejeneratif hastalığıdır. Nadir görülen otozomal dominant geçiş gösteren hastalık erken yaşta ortaya çıkan mandibular kist ve bazal hücreli karsinomlar ile karakterizedir. Bazal hücreli karsinomalar vücudun herhangi bir yerine yerleşim gösterebilmekle birlikte çoğunlukla burun, nasolabial sulkus ve periorbital bölgeye lokalize olurlar. Palmoplantar pittingler, iskelet ve santral sinir sistemi anomalileri, mental retardasyon, endokrin anomaliler ve internal maligniteler eşlik edebilmektedir.*

*Yüzünde çok sayıda bazal hücreli karsinoma, plantar bölgelerde pittingler ve falks serebride kalsifikasyon saptanan ve bazal hücreli nevus sendromu için karakteristik yüz görünümüne sahip bir olgu tanımlanmıştır.*

**Anahtar Kelimeler:** Bazal Hücreli Epitelioma, Gorlin-Goltz Sendromu, Nevus

T Klin Dermatoloji 2000, 10:113-115

### Summary

*Basal cell nevus syndrome is a hereditary disorder of skin and other organs. Inheritance is of autosomal dominant type, with low penetrance. This disorder is characterized by early onset of mandibular cyst and basal cell carcinomas.*

*These patients have minute pits of the palms and soles, skeletal defects, central nervous system abnormalities, internal neoplasms, mental retardation and endocrin disorders.*

*Herein we describe a case with numerous basal cell carcinomas on the face, pitting on the palms and soles and calcification of falx cerebri.*

**Key Words:** Basal Cell Epithelioma, Gorlin-Goltz Syndrome, Nevus

T Klin J Dermatol 2000, 10:113-115

Gorlin-Goltz Sendromu olarak da tanımlanan, Bazal Hücreli Nevus sendromu (BHNS), deri ve diğer organların ilerleyici dejenerasyonu ile giden herediter bir hastalıktır (1). Erken yaşta ortaya çıkan mandibuler kistler ve çok sayıda bazal hücreli epiteliomalar hastalığın en karakteristik bulgularındandır (1).

Sendromun karakteristik deri bulgusu olan bazal hücreli epitelyomalar vücudun herhangi bir yerine yerleşebilmekle birlikte çoğunlukla güneşe

açık alanlara lokalizasyon gösterir. Genellikle puberte sonrasında çıkmaya başlayan tümörler sayıca artış göstermekle birlikte yıllarca stabil seyredebilirler (2,3). Sendroma eşlik edebilen palmoplantar pittingler hastalığın diğer tipik deri bulgusunu oluşturmaktadır. BHNS'lu hastalarda burun kökünde düzleşme, frontal bölgede çıkıntı, hipertelorizm, küçük mandibula semptom komplekslerinden oluşan tipik yüz görünümü mevcuttur (3,4,6).

İskelet ve santral sinir sistemi anomalileri, mental retardasyon, endokrin anomaliler ve internal maligniteler sendroma eşlik edebilen diğer belirtilerdir (6).

Bu yazıda yüzde çok sayıda bazal hücreli epitelyoma, palmar bölgede pittingler ve falks

**Geliş Tarihi:** 22.01.1999

**Yazışma Adresi:** Dr.Oya ERMİŞ  
Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Dermatoloji AD, ANTALYA

<sup>¶</sup>Bu çalışma, 17. Ulusal Dermatoloji Kongresinde sunulmuştur.

serebride kalsifikasyonu olan bir BHNS olgusu sunulmaktadır.

### Olgu

Polikliniğimize yüzünde çok sayıda ben yakınması ile başvuran olgu 78 yaşında bir kadın hasta idi. Görünüm dışında hastaya herhangi bir rahatsızlık vermeyen lezyonlar, ilk olarak 20 yaşında ortaya çıkmış ve yaşla birlikte hem sayıca hem de çap olarak artış göstermiş. Hastanın ailesinde benzer yakınması olan kimse yokmuş.

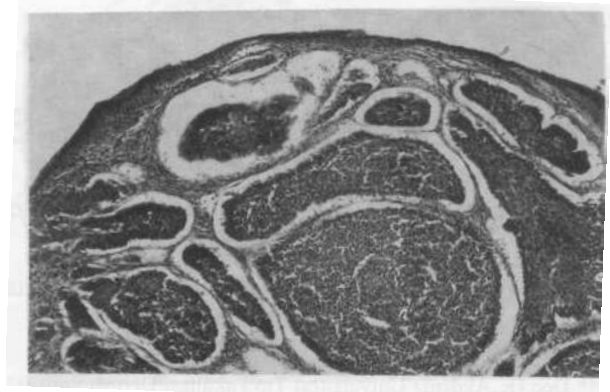
Hastanın yapılan dermatolojik muayenesinde yüzde özellikle periorbital bölge, nasolabial sulkular ve alında yoğunlaşan çok sayıda çapları 2-5 mm arasında değişen, deri renginde veya pigmente, üzerleri parlak görünümde, yüzeylelerinde telenjektaziler izlenen papüller mevcuttu. Hastanın genel görünümünde burun kökünde basıklık, frontal bölgede çukıntı ve hipertelorizm (interpupiller mesafesi: 70 mm, normal değerler: 55-65 mm) mevcuttu (Şekil 1).

Her iki ayakta plantar bölge lateralinde çok sayıda 1-2 mm çaplı çukurcuklanmalar gözlemlendi. Hastanın diğer deri ve deri ekleri ve mukoza muayeneleri normal olarak değerlendirildi.

Yüz lezyonlarından alınan biyopsinin histopatolojik incelemesinde; odaklar halinde üst dermise doğru yayılım gösteren tümör adacıkları gözlemlendi. Tümör adacıklarının kenarlarında palizat dizilim gösteren; dar sitoplazmalı, koyu basofilik boyanan büyük ve oval nukleuslu hücreler saptandı. Tümör



Şekil 1. Olgunun burun kökünde basıklık, frontal bölgede çukıntı ve hipertelorizm.



Şekil 2. Odaklar halinde üst dermise doğru yayılım gösteren ve kenarlarında palizat dizilim gösteren tümör adacıkları.

adacıklarının orta bölümündeki hücreler büyük ve sitoplazmaları daha geniş idi (Şekil 2).

Direkt kranial radyografide ve bilgisayarlı beyin tomografisinde falks serebride kalsifikasyon saptandı. Yapılan diğer radyografik, ultrasonografik, endokrinolojik, biokimyasal ve hematolojik tetkikleri ile lokomotor sistem, nörolojik ve psikiyatrik muayenelerinde patoloji saptanmadı.

Hastanın mevcut bazal hücreli epitelyomaları belirli aralıklarla yapılan koterizasyon ile tedavi edildi.

### Tartışma

BHNS, ilk olarak Brinkley ve Johnson tarafından tanımlanmıştır (1). BHNS patogenezinin bilinmemesine rağmen otozomal geçiş gösterdiği düşünülmektedir (2). Sendromla ilişkili genin 9. kromozomun kısa kolunda (q) lokalize olduğu bildirilmiştir. Bu kromozomda mutasyonlar meydana geldiği için daha önce bildirilen olguda olduğu gibi bizim olgumuzda da aile hikayesi yoktur (3,4).

Palmo-plantar bölgeye lokalize olan pittingler olguların yaklaşık yarısında gözlenmektedir. Bazen yüzlerce sayıda olabilen pittingler, olgumuzda da olduğu gibi sıklıkla lateral palmoplantar alanlara yerleşirler (3).

Santral sinir sistemi anomalileri arasında falks serebri, dura mater ve basal ganglionlarda kalsifikasyon yer alır. Nonspesifik EEG bulguları ve mental retardasyon eşlik edebilir (5,6). Olgumuzda falks cerebri kalsifikasyonu gözlenirken diğer

santral sinir sistemi anomalileri saptanmadı. Spina bifida, skolyoz, kifoz gibi iskelet anomalileri hastaların %75'inde görülmesine karşın bu anomaliler hastamızda saptanmadı. Over fibromları, pelvik kalsifikasyon, mezenter kistleri, böbrek anomalileri, teratom, kardiak tümörler, menenjiom ve medullablastoma sendroma eşlik edebilen diğer bulgulardır (6).

Ülkemizde ilk BCNS olgusu Or ve ark tarafından tanımlanmış ve olguda iskelet sistemi anomalilerine rastlanmıştır (7). Anadolu ve ark tarafından tanımlanan 3 olgu ise anne ve iki çocuğundan oluşmaktadır. Birinci olguda genişlemiş kafatası çevresi, odontojenik çene kistleri ve skolyoz; ikinci olguda sindaktili ve skolyoz; üçüncü olguda ise ovarial kist saptanmıştır (2). Benlioğlu ve ark tarafından tanımlanan 1. olguda ise iskelet sistemi anomalileri, falks serebri kalsifikasyonu ve lipom bildirilmiştir.

Bu olgudaki bazal hücreli epitelomaların çok sayıda olmaları, erken yaşta başlamaları, kapalı bölgelerde de görülmeleri, uzun yıllar devam etmeleri, oldukça yavaş seyir göstermeleri ve histolojik olarak fazla invaziv karakter göstermemeleri ile diğer bazal hücreli epitelomalardan ayrılır (4-6). Bazı tümörler özellikle güneşe veya radyasyona maruz kalma sonucu invaziv özellik kazanıp, çaplarında artış, ülserasyon ve çevre dokuda destrüktif değişikliklere yol açabilirler.

Hastaların düzenli aralıklarla kontrolleri ve invaziv özellik gösteren tümörlerin cerrahi eksizyon, kemoterapi, küretaj, kriyoterapi, 5-fluorouracil veya koterizasyon gibi yöntemlerle tedavi edilmesi gerekir. Oral retinoidlerin yeni tümör gelişimini önleyici etkilerinden dolayı profilaktik kullanımı önerilmektedir. Radyoterapi ise kontrendikedir.

#### KAYNAKLAR

1. Benlioğlu N, Solak S, Varol A, Erboz S, Derici M. Bir nevoid basal-cell carcinoma syndrome olgusu. VIII. Ulusal Dermatoloji Kongresi Kitabı, Uludağ Üniversitesi Basımevi, Bursa, 1980; 206-9.
2. Anadolu R, Gürler A, Kazenuri H. Nevoid bazal hücreli epiteloma sendromu. *Lepra Mecmuası* 1992; 25:45-56.
3. Habif TP. *Clinical Dermatology*. 3th. ed. New York: Mosby Year Book 1996; 656-7.
4. Hall J, Johnston KA, MacPhilips JP, Barnes SD, Elston DM. Nevoid basal cell carcinoma syndrome in a black child. *J Am Acad Dermatol* 1998; 38:363-5.
5. Bohnert E, Jung EG. Nevoid basal cell carcinoma syndrome. *Arch Dermatol*. 1989; 281:218.
6. Kenneth H, Heritable Diseases with Increased sensitivity to Cellular Injury. In: *Dermatology in General Medicine*. Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolff K, Freedberg IM, Austen KF eds. 4th ed. New York: Mc Graw Hill, 1993; 1974-1991.
7. Or N. A, Özer H, Evren S. Bir basal-cell nevus sendromu vakası. V. Ulusal Dermatoloji Kongresi Kitabı, Yenigün Matbaası, Ankara, 1974; 297-302.
8. Faba PR, Bernal AB. Basal cell carcinoma in the lung of a patient with nevoid basal cell carcinoma syndrome: Metastatic or primary? *Br J Dermatol* 1997; 137:313-4.