

Epidermal Nevus, Yün Yumağı Saç ve Palmoplantar Hiperkeratoz Birlikteliği

A CASE OF EPIDERMAL NEVUS ASSOCIATED WITH PALMOPLANTAR HYPERKERATOSIS AND WOOLLY HAIR NEVUS

Dr.Ayşe Serap KARADAĞ,^a Dr.Alev EKEN,^a Dr.Haluk PULAT,^b Dr.Meral EKŞİOĞLU^a

^aDermatoloji Kliniği, ^bPatoloji Kliniği, Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, ANKARA

Özet

Epidermal nevus, embriyonik epiderminin bazal tabakasındaki germinatif hücrelerden kaynaklanan, organik bir nevustur. Yün yumağı saç ise nadir görülen bir durum olup, beyaz ırkta, siyah ırktakilere benzer şekilde kıvrık saçların bulunmasıdır. Yün yumağı saçlı hastaların yarısında vücudun aynı tarafında epidermal nevus bulunur. Epidermal nevusa eşlik eden çok çeşitli cilt bulguları bulunmaktadır. Palmoplantar hiperkeratozla birlikteliği ise literatürlerde oldukça nadirdir. Bu olguda epidermal nevusa eşlik eden, nadir görülen bir yün yumağı saç ve palmoplantar hiperkeratoz birlikteliği sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Nevus, palmoplantar hiperkeratoz

Türkiye Klinikleri J Med Sci 2004, 24:557-561

Abstract

Epidermal nevus is an organic nevus originating from germinative cells in the basal layer of the epidermis. Woolly hair nevus is a rare condition in which curly hair such as that seen in blacks is seen in white people. Epidermal nevus is seen ipsilaterally in half of the patients. There are many skin findings associated with epidermal nevus. Association with palmoplantar hyperkeratosis is very rare in the literature. We report a rare case of epidermal nevus associated with palmoplantar hyperkeratosis and woolly hair nevus.

Key Words: Nevus, hyperkeratosis palmaris et plantaris

Epidermal nevus (EN); embriyonik epiderminin bazal tabakasındaki germinatif hücrelerden kaynaklanan, organik bir nevustur.¹

Yün yumağı saç (Woolly hair nevus, YYS) ise nadir görülen bir durum olup, beyaz ırkta, siyah ırktakilere benzer şekilde kıvrık saçların bulunmasıdır.² YYS'li hastaların yarısında vücudun aynı tarafında EN bulunur.³

Bu olguda EN'ye eşlik eden nadir görülen bir YYS ve palmoplantar hiperkeratoz birlikteliği sunulmaktadır.

Olgu Sunumu

Vücudunun sol yarısında var olan kahverengi lekeler ile el içi ve ayak topuğunda kalınlaşma şikayeti olan, 19 yaşındaki bayan hasta polikliniğimize başvurdu. Hastanın öyküsünden lekelerin doğumundan beri var olduğu, el içi ve ayak tabanındaki sertleşme ve kalınlaşmanın ise 2 yıldır ortaya çıktığı öğrenildi. Özgeçmiş ve soygeçmişinde herhangi bir özellik yoktu. Fizik muayene bulguları doğaldı.

Dermatolojik incelemesinde; vücudunun sol tarafında, yüz, gövde ve ekstremitelerinde, unilateral, Blaschko çizgilerine paralel, yaygın, bant şeklinde, serpinjöz tarzda yayılım gösteren, hiperpigmente, maküler lezyonları mevcuttu (Şekil 1). Saçlı deride aynı tarafta incelmış, kıvrık ve kıvrık saçların olduğu ve bu görünümün YYS ile uyumlu olduğu gözlemlendi (Şekil 2). Saçlı deride sağ taraftaki saçlar ise tamamen normaldi. Hastanın sol el tenar bölge ve sol ayak topuğunda hiperkeratoz

Geliş Tarihi/Received: 25.09.2003

Kabul Tarihi/Accepted: 24.03.2004

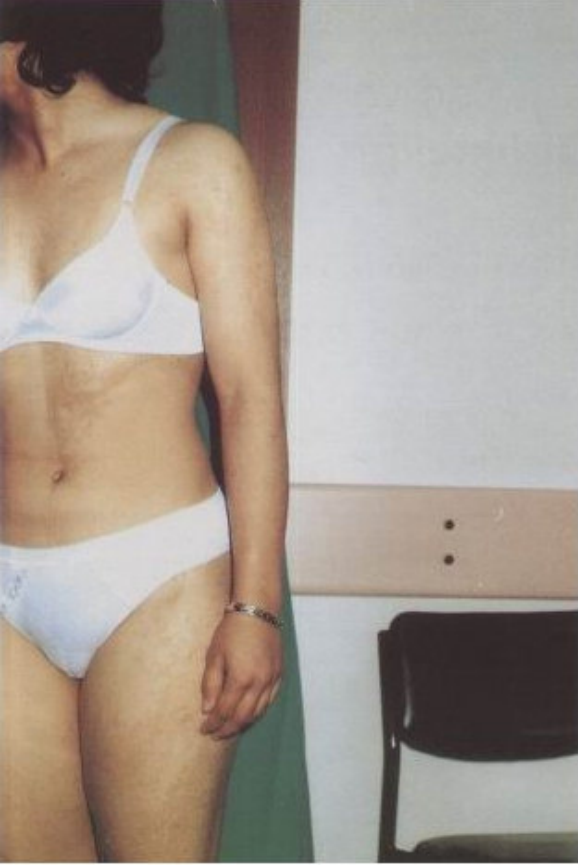
31.08-4.09.2003 tarihleri arasında 16. Prof. Dr. A. Lütfü Tat Sempozyumunda yazılı bildiri olarak sunulmuştur.

Yazışma Adresi/Correspondence: Dr.Ayşe Serap KARADAĞ
Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi
Dermatoloji Kliniği, ANKARA
drayserem@yahoo.com

Copyright © 2004 by Türkiye Klinikleri

Türkiye Klinikleri J Med Sci 2004, 24

557



Şekil 1. Hastanın vücudunun sol tarafında epidermal nevus görünümü.



Şekil 2. Yün yumağı saç görünümü.

ve sarı renk değişikliği dikkati çekmekteydi (Şekil 3,4). Mukozaları ve tırnakları doğaldı.

Karın derisinden alınan punch biyopsinin histopatolojik incelemesinde; yüzeyde hiperkeratoz ve irregüler akantoz gösteren çok katlı yassı epitel izlenmekteydi. Epidermiste irregüler şekilli keratohyalin granülleri ile vakuolizasyon gösteren hücreler dikkati çekmekteydi (Şekil 5). Sol avuç içi tenar bölgeden alınan biyopsinin histopatolojik incelemesinde ise; epidermiste aşırı derecede kompakt hiperkeratoz, hipergranuloz ile regüler akantoz izlenmekteydi. Rete uçlarına yakın bölgede, dermiste, minimal mononükleer iltihabi hücre infiltrasyonu mevcuttu (Şekil 6). Hastaların saçlı derisinin histolojik incelemesi normaldi. Saç telinin ışık mikroskopisiyle incelemesinde; kalın ve ince saçlar ile birlikte, saç shaftında irregüler kıvrılmalar ve düzleşme görüldü.

Hastaya bu bulgularla EN, YYS ve akkiz palmoplantar hiperkeratoz birlikteliği tanısı konuldu. Hastanın yapılan tam kan tetkiki, sedimentasyon ve rutin biyokimyasal tetkikleri normaldi. Göz ve nöroloji konsültasyonları, iskelet sistemine yönelik yapılan kemik taraması, kraniyal ve torakoabdominal bilgisayarlı tomografisi normal olarak saptandı. Hastada EN'ye eşlik eden sistemik bulgu tesbit edilemedi.

Tartışma

EN, embriyonik ektodermden kaynaklanan kutanöz bir hamartomdur.^{1,2} Normal morfogenez esnasında, ektodermdaki pluripotansiyel hücreler, derinin çeşitli komponentlerini oluşturur. Bunlar; keratinositler, kıl follikülleri, sebese bezler, apokrin ve ekrin bezlerdir. Klinik görünümlerine, morfolojilerine, tutulum şiddetine ve baskın olan epidermal yapılara göre isimlendirilirler.^{1,2}

EN 1/1000 görülen, her iki cinsi eşit olarak etkileyen bir hastalıktır. Sporadik olarak ortaya çıksa da, familyal olgular da bildirilmiştir. En sık baş ve boyunda yerleşse de, vücudun herhangi bir yerinde yerleşebilir ve farklı dağılım paterni gösterebilir.¹⁻³

Klinik olarak EN, verrüköz papüller veya maküllerden oluşan, iyi sınırlı plaklardan oluşur.



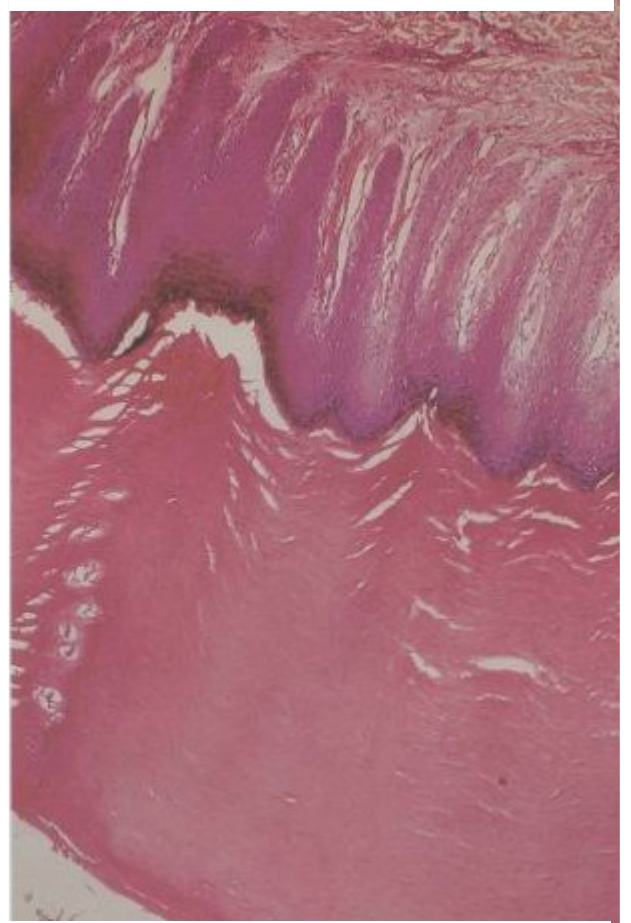
Şekil 3. Sol el tenar bölgede hiperkeratoz görünümü.



Şekil 4. Sol ayak topuğunda hiperkeratoz görünümü.



Şekil 5. Hiperkeratoz, irregüler akantoz ve epidermiste irregüler şekilli keratohiyalin granülleri ile vakuolizasyon gösteren hücreler (H&E x 100).



Şekil 6. Kompakt hiperkeratoz, hipergranuloz ile regüler akantoz (H&E x 50).

Bu lezyonlar; deri renginde veya grimsi-kahverengi renkte olabilir. Tipik olarak embriyonik gelişim esnasında, kök hücre migrasyonu ve klonal

büyüme paterniyle açıklanan Blaschko çizgilerini izler.² Lineer tarzda genellikle ekstremitelerde unilateral yerleşirse nevus unius lateralis; gövdede bilateral dağılım gösterip, konfigurasyon bozukluğuna yol açarsa; iktiyozis histriks; lokalize, verrü benzeri proliferasyona yol açarsa; lokalize verrüköz nevus isimlerini alır. Lokalize veya sistematize olabilir.⁴ EN'nin histopatolojisinde; hiperkeratoz, papillamatoz, akantoz ve rete uçlarında elongasyon görülür.^{1,2} Patogenezi bilinmemekle birlikte; hamileliğin erken dönemlerinde mutasyon sonucu embriyonik dokuda füzyon ve ayrılma defektleri nedeniyle oluştuğu düşünülmektedir. Ayrıca bölgesel indüklenme, çevresel veya toksik etkiler suçlanmaktadır.⁵

EN'nin en sık nörolojik, göz ve iskelet sistemi olmak üzere, diğer sistem anomalilerine eşlik etmesi EN sendromu (ENS) olarak bilinmektedir^(1,6). Özellikle sistematize olgularda, diğer sistem anomalileri daha sık görülmektedir. Hastaların 1/3'ünde kutanöz anomaliler bulunmaktadır. Solomon ve Esterly çeşitli vasküler nevuslar, hipopigmentasyon alanları, küçük ve büyük cafe au lait lekeleri, multipl akkiz nevosellüler nevus, küçük konjenital nevosellüler nevus ve dermatomegali gelişebildiğini bildirmişlerdir.¹ Rogers ve arkadaşları bu bulgulara ilaveten; dev konjenital nevosellüler nevus, aplazia kutis konjenita, kondroma, YYS, straight hair nevus, kapiller hemangiom, ense dışında yerleşen portwine nevus, mavi nevus, nevus spilus, konnektif doku nevousu, nevoid hipertrikoz, aksesuar aurikula, morfea, vitiligo, atopik dermatit ve psoriasis bildirmiştir.^{1,3} Ayrıca bazı epidermal nevus olgularında meme başı ve areolanın hiperkeratozu görülmektedir.⁷ Olgumuzda YYS'ye ilaveten, nadir görülen kutanöz bir bulgu olan palmoplantar hiperkeratoz mevcuttu.

Hastalarda en yaygın santral sinir sistemi, göz ve iskelet anomalileri, daha nadiren kardiyak ve renal anomaliler görülür.^{1,3} ENS'de en önemli nokta sendromik olsun ya da olmasın hastalardaki malign transformasyon riskidir. Lezyonlarda aniden büyüme, nodüler veya ülseratif değişimler varlığında hasta bu açıdan değerlendirilmelidir. En sık gelişen deri tümörü; bazal hücreli karsinom ve

skuamöz hücreli karsinomdur. Sistemik maligniteler ise; Wilms tümörü, nefroblastom, tükrük bezi adenokarsinomu, özefagus, mide ve meme karsinomu, astrositom ve mandibular ameloblastomdur.^{1,3,8}

YYS ise; nadir görülen bir durum olup, beyazlarda saçın bir alanına yerleşen, ince ve kıvrık saçlardan oluşur. Olguların çoğunda yaşamın ilk 2 yılında ortaya çıkar ve %50'den fazlasında EN ile birlikte. YYS, 3 grupta toplanır:

- 1) Deri ekleri ve saçlı deride herhangi bir değişiklik olmadan görülen herediter YYS,
- 2) Derinin lineer EN'si ile birlikte olan YYS,
- 3) Adult hayatta ortaya çıkan, saçlı derideki kılların pubik kıllara benzemesiyle karakterize olan form.⁹ Olgumuzda tip 2 YYS bulunmaktaydı.

YYS'li hastaların saçlı derisinin histolojik incelemesi genellikle normaldir. Saç telinin ışık mikroskopisiyle incelemesinde; kalın ve ince saçlar ile birlikte, saç shaftında irregüler kıvrılmalar ve düzleşme görülebilir. Saç shaftının çapı normalden daha küçüktür. YYS'de saç shaftının elektron mikroskopisiyle incelenmesinde farklı bulgular bulunmuştur. Kutiküler yapının bozukluğu veya yokluğu, saç shaftında bükülmelerin ve longitudinal çıkıntuların varlığı görülebilmektedir. Ayrıca longitudinal ekseninde pili torti benzeri bükülmeler, trikoreksis nodoza veya pili anulati benzeri görünüm olabilmektedir.^{9,10}

Palmoplantar hiperkeratoz (keratoderma) avuç içi ve ayak tabanında keratinin aşırı birikimiyle karakterizedir. Palmoplantar keratodermaların sınıflandırılmasında en önemli özellikler; hiperkeratozun spesifik morfolojisi ve dağılımı, genetik geçişin olup olmadığı, vücudun başka yerlerinde deri lezyonlarının varlığı, diğer ektodermal veya sistemik anomalilerin olup olmadığı, başlangıç yaşı, şiddeti, prognozu ve histopatolojik bulgulardır. Akkiz ve konjenital tipleri tek başına var olabileceği gibi, bir sendromun parçası olarak veya bazı deri hastalıklarıyla birlikte görülebilir. Olgumuzda palmoplantar hiperkeratoz, YYS gibi epidermal nevus sendromuna eşlik eden bir bulgu olarak görülmekteydi.¹⁰

EN'nin tedavisi zordur. Cerrahi tedavi; lezyonların gerilemesinde en etkili tedavi olsa da, belirgin skar bırakır ve yaygın olgularda pratik ve kullanışlı değildir.² Tedavi yaklaşımları; elektrofulgurasyon, dermabrazyon, kimyasal peeling gibi cerrahi yaklaşımlar, podofilin, retinoik asit, antralin, α -OH asit, steroid, tretinoin, 5-florourasil gibi medikal tedaviler ve kriyoterapi ve lazer ablasyon yöntemi ile yapılabilmektedir. Tedavi yaklaşımları genellikle efektif olmayıp, parsiyel ve geçici cevap sağlamaktadır.^{4,5,11}

Yapılan araştırmalar göstermiştir ki, özellikle yaygın ve çok sayıda lezyonu olan epidermal nevuslu hastalar sistemik bulgular açısından dikkatli incelenmelidir. Malign transformasyon riski taşıdıkları için belirli aralıklarla takip edilmelidir.

KAYNAKLAR

1. Rogers M, McCrossin I, Commens C. Epidermal nevi and the epidermal nevus syndrome. *J Am Acad Dermatol* 1989;20:476-88.
2. Kim JJ, Chang MW, Shwayder T. Topical tretinoin and 5-fluorouracil in the treatment of linear verrucous epidermal nevus. *J Am Acad Dermatol* 2000;43:129-32.
3. Barbagallo JS, Kolodziech MS, Silverberg NB, Weinberg JM. Neurocutaneous disorders. *Dermatol Clin* 2002;20:547-60.
4. Silver SG, Ho VCY. Benign epithelial tumors. In: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, Katz SI. Fitzpatrick TB, editors. *Dermatology in general medicine*. 6th ed. New York: McGraw-Hill Company; 2003.p.767-85.
5. Şanlı H, Akyol A, Birol A, Boyvat A, Terzi E. Sistemize verrüköz epidermal nevus. *T Klin Dermatoloji* 2001;11:42-5.
6. Gobello T, Mazzanti C, Zambruno G, Chinni LM. New type of epidermal nevus syndrome. *Dermatology* 2000;201:51-3.
7. Baykal C, Büyükbabani N, Kavak A, Alper M. Nevroid hyperkeratosis of the nipple and areola: A distinct entity. *J Am Acad Dermatol* 2002;46:414-8.
8. Bazopoulou-Kyrkanidou E, Alexandridis C, Tosios KI, Sotiriadou S, Angelopoulos AP. Epidermal nevus syndrome with development of a mandibular ameloblastoma. *Oral Surg Oral Med Oral Radiol Endod* 2000;90(1):64-70.
9. Reda AM, Rogers RS, Peters MS. Woolly hair nevus. *J Am Acad Dermatol* 1990;22:377-80.
10. Odom RB, James WD, Berger TG, editors. *Andrews' diseases of the skin*. 9th ed. Philadelphia: WB Saunders Company; 2000.p.245-51.
11. Carpo BG, Grevelink JM, Grevelink SV. Laser treatment of pigmented lesions in children. *Semin Cutan Med Surg* 1999;18(3):233-43.