

Nevus Pilozis ve Kapiller Hemanjiomun Eşlik Ettiği Bir Spinal Disrafizm Olgusu¹

A CASE OF SPINAL DYSRAPHISM ASSOCIATED WITH NEVUS PILOSIS AND CAPILLARY HEMANGIOMA

Emine TAMER*, Nurdan LENK**, Şale KUTSAL YILMAZ*, Nuran ALLI**

* Uz.Dr., Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Dermatoloji Kliniği

**Doç.Dr., Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Dermatoloji Kliniği, ANKARA

Özet

Amaç: Spinal disrafizmin kutanöz belirtileri; nevus pilozis, pigmente makül, vasküler nevüs, sakral lipom ve sakral sinüstür. Az sayıda hastada bu kutanöz lezyonlar birliktelik gösterebilir.

Olgu Sunumu: Sunacağımız hasta nevus pilozis ve kapiller hemanjiom birlikteliği gösteren bir spinal disrafizm olgusudur.

Sonuç: Spinal disrafizmin erken tanınması oluşabilecek nörolojik defisitlerin erken tedavisine imkan tanınması açısından çok önemlidir. Bu nedenle, spinal disrafizmle ilişkili kutanöz belirtiler anomalinin erken tanınmasında büyük önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: Nevus pilozis, Kapiller hemanjiom, Spinal disrafizm

T Klin Tıp Bilimleri 2003, 23:227-229

Summary

Purpose: Cutaneous lesions of spinal dysraphism are nevus pilozis, pigmented macula, vascular nevus, sacral lipoma, sacral dimple or sinus. The lesions are usually seen alone while few patients have a combination of them.

Case Report: Here in, we reported a rare case of nevus pilozis in association with capillary hemangioma.

Conclusion: Early diagnosis is essential as it makes early treatment of neurological deficits possible. Cutaneous signs of spinal dysraphism must be recognized because they may be helpful in early diagnosis of this anomaly.

Key Words: Nevus pilozis, Capillary hemangioma, Spinal dysraphism

T Klin J Med Sci 2003, 23:227-229

Spinal disrafizm, ilk kez 1940 yılında Dr. Lichtenstein tarafından tanımlanmıştır. Özellikle vertebral kolon ve spinal kordun konjenital inkomplet füzyon defektiyle birlikte deri, kas, kemik, vasküler ve nöral dokunun anomalilerini de içeren, orijinini dorsal orta hat gelişim yetersizliğinden alan bir malformasyondur (1,2).

Spinal disrafizm ya da myelodisplazi, gebeliğin erken haftalarında nöral tübün kapanması sırasındaki bir embriyonik hata sonucu gelişir. Defekt sıklıkla alt lomber bölgededir. L₅ ve S₁ vertebralar daha yaygın etkilenmekle birlikte, L₄ de sıklıkla defektiftir. Nadiren tüm sakral laminalar etkilenmiştir (3).

Raf, terim olarak simetrik yapıların bağlantı yeri ya da bağlantı hattı anlamındadır. Çok hücreli organizmalarda embriyolojik olarak vücudun orta hattında çok sayıda raf sayesinde yapılar bir araya gelir. Yüz ve baş, brankial ark, sternum ve spinal kolumna raflardan gelişir. Bu yapılarda disrafizm görüldüğünde fontanelerin kapanmasında yetersizlik, yarık damak ve dudak, brankiyal kist, kosta ve omurga anomalileri ortaya çıkar (4-6).

Deri ve sinir sistemi ektodermal orijinlidir. Bu nedenle olabilecek anomalilerin her iki sistemde birlikte görülmesi beklenir. Fakomotozlar bunun bilinen en iyi örneğidir. Lumbosakral bölgenin spinal anomalileriyle ilişkili olarak da kutanöz anomaliler görülebilir (4-6).

Spinal disrafizmdeki kutanöz lezyonlar spinal kordun traksiyonuna, basınca maruz kalmasına ya da basınç ve traksiyonun kombine etkisine bağlı olarak ortaya çıkar (3).

Spinal disrafizmin kutanöz bulguları yarıdan fazla hastada doğumda vardır. Kutanöz lezyonlar; nevus pilozis, pigmente makül, vasküler nevüs, sakral lipom ya da sakral sinüs şeklindedir. Az sayıda hastada bu kutanöz lezyonlar birliktelik gösterir. Spinal disrafizmin kutanöz belirtilerinden biri olan nevus pilozis, lumbosakral bölgede kuyruğu andıran uzun terminal kıl kümelenmesi ile karakterizedir. "Faun's tail nevus", "hairy patch" gibi sinonimleri bulunmaktadır (1-4,7-9).

Olgu

18 yaşındaki bayan hasta kalça bölgesinin üzerinde doğuştan beri var olan kuyruk görünümünde saç uzantısı

şikayetiyle başvurdu. Özgeçmiş ve soygeçmişinde bir özellik yoktu. Yapılan dermatolojik muayenesinde lumbosakral bölgede tabanı 18x7 cm boyutlarında saç uzantısı ve bu saç uzantısının zeminiyle birlikte lezyonun altındaki saçsız bölgede kapiller hemanjiomla uyumlu lezyonların olduğu görüldü.

Genel fizik muayenesinde sol bacakta kava varus deformitesi dışında patolojik bulgu saptanmadı. Hastanın yürütmesini minimal etkileyen kava varus deformitesi ortopedi kliniğince değerlendirildi ve cerrahi tedaviyi gerektirecek düzeyde bulunmadı. Nörolojik muayenesi normal olarak değerlendirildi.

Rutin laboratuvar tetkikleri normal olan hastanın, lomber vertebralardan direkt grafisinde L₃, L₄, L₅ ve S₁ vertebraları kapsayan posterior füzyon defekti, BT incelemesinde de posterior füzyon defektiyle uyumlu görünümle elde edildi.

Herhangi bir nörolojik defisiti ve subjektif yakınması bulunmayan hastaya cerrahi ve medikal tedavi önerilmedi. Nevus pilozis ve kapiller hemanjiomları için lazer tedavisi planlandı.

Tartışma

Lumbosakral bölgede yerleşmiş kutanöz lezyonlar uzun zamandan beridir nörolog ve beyin cerrahları için gizli spinal defektlerin markırı olmuştur. Bununla birlikte bu konu dermatologlar tarafından iyi bilinmesine rağmen dermatoloji literatüründe konuyla ilgili az sayıda vaka bildirim ve derleme bulunmaktadır (10).

1978 yılında Tavafoghi ve arkadaşlarının spinal disrafizmin kutanöz belirtileri ile ilgili olarak 200 hasta üzerinde gerçekleştirmiş oldukları geniş araştırmada, spinal disrafizmin kadınlarda daha sık olduğu ve %50'den fazla hastada kutanöz belirtiler görüldüğü bildirilmiştir. 200



Şekil 1.

hastanın 102'sinde kutanöz lezyon saptanmış ve bu hastaların da 14'ünde nevus pilozis, 7'sinde vasküler nevus şeklindeymiş. Sadece bir hastada bizim olgumuzda olduğu gibi hem nevus pilozis hem de kapiller hemanjiom lezyonları birarada tespit edilmiş. Nevus pilozis doğumda var olan en yaygın kutanöz belirti olup konjenital nevositik nevusla ayırıcı tanısı yapılmalıdır (1-4,7-9). Hastamızda da nevus pilozis lezyonları doğumundan beri bulunuyordu.

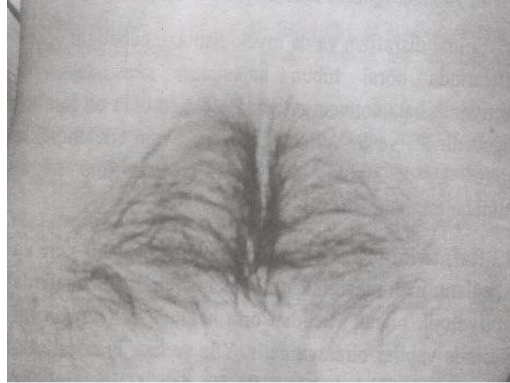
Gelişebilecek nörolojik semptomlar genellikle ilk 3 yılda görülmekle birlikte 0-76 yaş arası herhangi bir yaşta da görülebilir (4). 18 yaşındaki bayan hastamızın bize başvurduğunda nörolojik muayenesi normal olarak değerlendirildi.

Ayakta kava varus deformitesi spinal disrafizm için tipiktir. Genellikle etkilenen bacak diğerinden kısadır ve çocuk geç yürür. Kava varus, paralitik vagus deformitesine ilerleyebilir (1,3,4). Hastamızda sol bacakta subjektif bir yakınmaya neden olmayan ve yürütmesini etkilemeyen kava varus deformitesi saptadık. Ortopedi kliniğince cerrahi tedavi gerekli görülmedi.

Spinal disrafizimli hastalarda duyuusal kusurlar görülebilir, ancak çocuklarda bunun saptanması zordur. Ağrısız trofik ülserasyonlar gelişebilir. Progresif kötüleşmeyle parapleji ve inkontinansa ilerleyebilir (1,3,4). Hastamızın öyküsünde bu tip yakınmalara rastlamadık.

Spinal disrafizmin tanısı iyi bir öykü, fizik muayene, direkt vertebral grafiler, EMG, myelografi, ürolojik ve ortopedik değerlendirme ile konulur. Direkt grafide sıklıkla spina bifida ya da diğer anomaliler görülür. Anomalinin kesin tanısı ve lokalizasyonu için myelografi en güvenilir yöntemdir (3,7).

Nevus pilozis lezyonlarıyla bize başvuran hastamızda ilk olarak altta yatan vertebral anomali olabileceği varsayımından yola çıkarak vertebral grafilerini çektiğimiz



Şekil 2.

Açıklama:

ve L₃, L₄, L₅ ve S₁ vertebralarda posterior füzyon defekti bulduk. Spinal disrafizmde de en sık L₄, L₅ ve S₁ vertebralarda etkilenmektedir. Ardından nörolojik ve ortopedik değerlendirmeleri yapıldı. Vertebral anomali bilgisayarlı tomografi ile de incelendi. İnvaziv bir yöntem olan myelografinin yapılmasını bu aşamada gerekli görmedik.

Lumbosakral bölgede yerleşmiş lezyonlarla başvuran hastalarda nörolojik ve radyolojik inceleme yapmadan, lezyonların yüzeysel tedavilerle estetik düzeltmelerinin yapılmaması gerektiği kanaatindeyiz (5,10,11).

Spinal disrafizmin tedavisi cerrahidir. Yürümede anormallik, ayakta progresif bir deformite olması veya nörolojik defisitlerin eşlik etmesi, ileri derecede spina bifida varlığı ve anomalinin myelografik belirtilerinin olması durumlarında laminektomi yapılır (1). Hastamızın nörolojik muayenesinde herhangi bir patoloji olmaması, subjektif yakınmalarının bulunmaması nedenleriyle cerrahi tedavi endikasyonu konmadı. Hastaya bir yakınması olduğunda hemen doktora başvurması konusunda önerilerde bulunuldu. Bize başvurması kozmetik nedenlerle olduğundan lazer tedavisi önerildi.

Üriner ya da fekal inkontinans, tekrarlayan üriner enfeksiyon, kas atrofisi, ayak deformiteleri, alt ekstremitelerde ağrı, güçsüzlük, duyu kusurları bu hastalarda er geç gelişebilecek sekellerdir (6).

Spinal disrafizm, çocuk, üroloji, nöroloji, ortopedi ve dermatoloji kliniklerini ilgilendiren bir anomalidir ve erken tanınması oluşabilecek nörolojik defisitlerin ve sekellerin erken tedavisine imkan tanınması açısından çok önemlidir. Bu nedenle, spinal disrafizmle ilişkili kutanöz belirtiler anomalinin erken tanınmasında büyük önem taşımaktadır.

KAYNAKLAR

1. James CCM, Lassman LP. Spinal dysraphism. *J Bone Joint Surg* 1962; 44B: 829-40.
2. Burrows FGO. Some aspects of occult spinal dysraphism: A study of 90 cases. *Br J Radiol* 1968; 41: 496-507.
3. Anderson FM. Occult spinal dysraphism. *J Ped* 1968; 73: 163-77.
4. Tavafoghi V, Ghandchi A, Hambrick GW. Cutaneous signs of spinal dysraphism. *Arch Dermatol* 1978; 114: 573-77.
5. Drolet B. Cutaneous markers of Dysraphism. *Dermatol Clin* 1998; 16(3): 447-52.
6. Mc Atee-Smith J, Hebert AA, Rapini RP, Goldberg NS. Skin lesions of the spinal axis and spinal dysraphism. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1994; 148:740-8.
7. James CCM, Lassman LP. Diastematomyelia. *Arch Dis Child* 1958; 33: 536-39.
8. Keim HA, Greene AF. Diastematomyelia and scoliosis. *J Bone Joint Surg* 1973; 55: 1425-35.
9. Zitelli JA. Congenital nevocytic nevi. *Clinical Dermatology*. Ed. Demis DJ, Twenty fourth revision. New York, Lippincott- Raven Publishers, 1997; Vol:2, Unit: 11-48; 7.
10. Serna MJ, Vazquez-Doval J, Vanaclocha V. Occult spinal dysraphism: A neurosurgical problem with a dermatologic hallmark. *Ped Dermatol* 1993; 10(2): 149-52.
11. Tamer IK, Kokturk A, Guleryuz A, Bagdatoglu C, İkizoglu G. Faun tail: a rare cutaneous stigma of spinal dysraphism. *Int J Dermatol* 2002; 41: 119-20.

Geliş Tarihi: 25.07.2002

Yazışma Adresi: Dr.Emine TAMER
Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi
Dermatoloji Kliniği
eminetamer@hotmail.com

[†]XVIII. Ulusal Dermatoloji Kongresinde yazılı bildiri olarak sunulmuştur.