

Lineer Epidermal Nevüs (Olgu Sunusu)

LINEAR EPIDERMAL NEVUS (CASE REPORT)

Dr.Nurdan LENK, Dr.Ferda ARTÜZ, Dr.Emel GÜNGÖR, Doç.Dr.Nuran ALLI

S.B, Ankara Numune Hastanesi Dermatoloji Kliniği, ANKARA

ÖZET

Yazımızda klinik ve histopatolojik olarak lineer epidermal nevüs tanısı koyduğumuz 9 yaşında bir erkek hasta sunduk. Hastamızda gri-kahverengi, üzen" hafif kepekli, verrüköz lezyonlar bilateral yedeşmiş olup ekstremitelerde lineer tarzda, gövdede dalgalı, enine band lar şeklindeydi.

Bu morfoloji ve yerleşim biçimi ile olgumuzu ihtiyozis histriksle uyumlu olarak değerlendirdik (1). Lezyonların tam gelişimini beklemeyi uygun bularak yumuşatıcı merhemler dışında herhangi bir tedavi önermedik.

Anahtar Kelime: Lineer epidermal nevüs

T Klin Dermatol 1994, 4:41-43

SUMMARY

In our article we presented a 9 years old male patient who was diagnosed as clinically and histopathologically linear epidermal nevus. The gray-brown, slightly scaling verrucous lesions on the limbs were linear configuration where as those on the trunk tend to form wavy transvers bands. This appearance was concluded as ichthyosis hystrix. We didn't offer any treatment except emollients in order to wait for the complete development of the lesions.

Key Word: Linear epidermal nevus

Turk J Dermatol 1994, 4:41-43

Epidermal nevüsler, epidermal yapıların (yüzeysel epidermis ve adneksler) hiperplazisi sonucu gelişen hamartomatöz oluşumlardır. Genellikle sporadik olarak görülmesine rağmen tamilyal olgularda bildirilmiştir. Her iki cinste eşit olarak görülen epidermal nevüsler doğumda veya çocukluk çağlarında ortaya çıkarlar. Epidermal nevüsün yeni doğanda görülme insidansı 1/1000 olarak kabul edilir. Lezyonlar kalıcı ve tedaviye dirençlidir (1-4) (Tablo 1de epidermal nevüslerin sınıflandırılması görülmektedir).

Bu yazımızda "Lineer Epidermal Nevüs" tanısı almış bir olguyu sunuyoruz.

OLGU

9 yaşında erkek hasta, gövde, kol, bacak ve ellerinin üzerindeki kepekli, sert, hafif kaşıntılı kabartılar

Geliş Tarihi: 04.02.1994

Kabul Tarihi: 04 05.1994

Yazışma Adresi: Dr.Nurdan LENK
Gülhane Lojmanları
Serler Apt. No: 30
Etilik. ANKARA

nedeniyle Eylül 1993 tarihinde polikliniğimize başvurdu. Hastanın bu şikayetlerinin doğumdan itibaren başladığı, giderek arttığı ve ailesinde başka hiç kimsede benzer lezyonların bulunmadığı öğrenildi.

Yapılan dermatolojik muayenede; gövdede transvers bandlar şeklinde ekstremitelerde ve ellerin üzerinde lineer tarzda dizilmiş sert, üzeri kepekli gri-kahverengi verrüköz lezyonlar tespit edildi. Ağız mukozası normaldi. Hastanın rutin kan ve idrar tetkiklerinde patolojik bulgu saptanmadı (Şekil 1,2,3).

Hastanın deri lezyonlarından aldığımız biopsinin histopatolojik incelenmesi; "Kesitlerde hiperkeratoz. düzensiz akantoz gösteren epidermlste yer yer granüler tabakada dejenerasyon gözlenmektedir. Papillomatöz ve üst dermişte kapiller damarlar çevresinde hafif bir mononükleer hücre infiltrasyonu izlenmektedir. Tanı: "Lineer epidermal nevüs" şeklinde rapor edildi (ANH pat.lab.No: B.6582/1993) (Şekil 4).

Hastamızda lezyonların yaygın olması nedeniyle epidermal nevüs sendromu açısından diğer sistemlerde bir defekt olup olmadığını araştırdık. Bu amaçla istediğimiz çocuk, nöroloji ve ortopedi konsültasyonlarında sistemlere ait bir patoloji saptamadık. Lezyonların tam ge-

Tablo 1. Epidermal nevüslerin sınıflandırılması (1)

Verrüköz epidermal nevüs
Lokafee
Sistematize
Nevüs unius lateris
İhtiyozis bîsîriks
inflatuar lineer verrüköz epidermal nevüs
Nevüs sebace
Nevüs Komedonikus
Ektrin nevüs
Apokrin nevüs
Becker nevüsü
While sponge nevüs

lişimini beklemenin uygun olacağını düşünerek hastamıza yumuşatıcı merhemler ve kaşıntısı için verilen antihistaminikler dışında herhangi bir tedavi önermedik. Hastayı aralıklı olarak kontrollerle çağırdık,

TARTIŞMA

Lineer epidermal nevüs (sinonimleri Lineer verrüköz epidermal nevüs, verrüköz epidermal nevüs) gri-

kahverengi, kahverengi veya deri renginde verrüköz papüllerin birbiriyle birleşmesiyle oluşan plaklar ile karakterdedir. Lineer görünüm özellikle ekstremitelerde yerleşen lezyonlarda yaygındır (1).

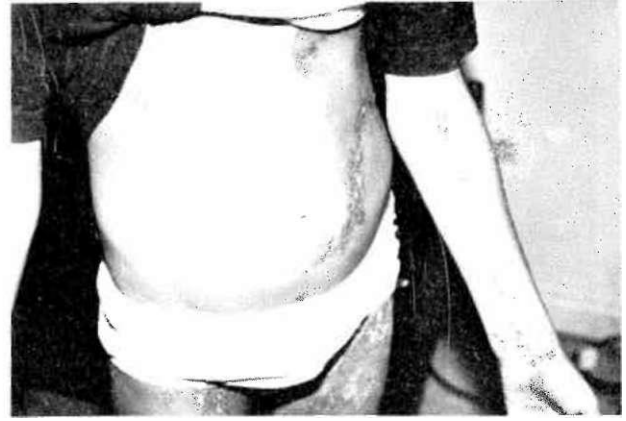
Bu konjenital malformasyonun nedeni bilinmemektedir. Lezyonlar deri gerilim çizgilerini veya Blaschko'nun çizgilerini takip ederek dağılırlar. Unilateral yerleşim bilateralden daha siktir (1,4,5). Mukoz membranlar özellikle orofarenks tutulabilir. Gingival lezyonlarda travmaya bağlı kanama görülebilir (6,7). Olgumuzda mukoz membran tutulumu yoktur.

Lineer epidermal nevüs (LEN) lokalize veya diffüz olabilir. Epidermal nevüs diffüz ve çok yaygın olduğunda sistematize epidermal nevüs olarak adlandırılır. Lezyonlar vücudun bir yansını tuttuğunda nevüs unius lateris denmektedir. İhtiyozis histikste lezyonlar bilateral yerleşmiş olup ekstremitelerde genellikle lineer görünümde, gövdede dalgalı transvers bandlar şeklindedir (1)-

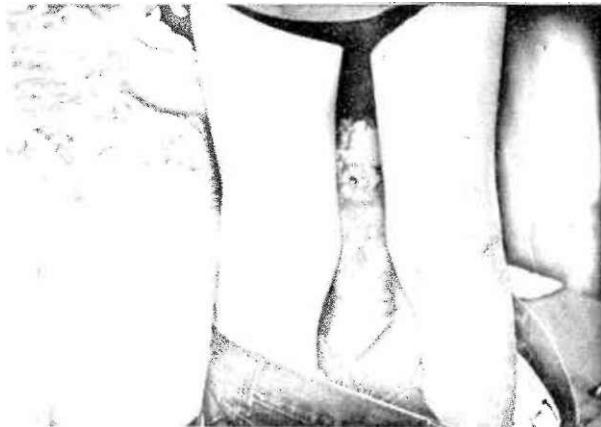
İnflatuar lineer verrüköz epidermal nevüs (İL-VEN) epidermal nevüsün inflamatuvar bir çeşitidir. Lezyonlar çok kaşıntılı olup, eritem, kepeklenme ve kabuklanma gösterir (1,8,9). Olgumuzda da verrüköz lez-



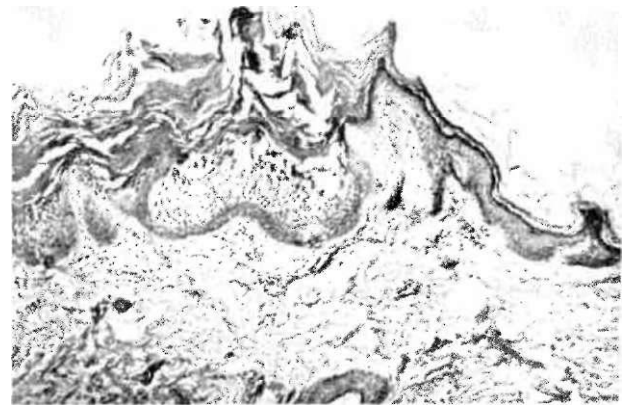
Şekil 1. Gövdenin ön kısmındaki ve koldaki lezyonların görünümü



Şekil 2. Gövdenin arka kısmındaki lezyonların görünümü



Şekil 3. Bacak arkasındaki lezyonların görünümü



Şekil 4. Histopatolojik görünüm

Tablo 2, Epidermal nevus sendromunda görülen kutanöz bulgular (1)

- I. Epidermal nevüs
- II. Hemanjioma
- III. Pigmenter değişiklikler
Kafeola lekeleri
Hipopigmentasyon
Melanositik nevüs
- IV. Kutanöz maligniteler
Keratoakan toma
Basal hücreli epitel yoma
Skvamöz hücreli karsinoma
Siringokistadenoma papilliferum
Diğer adreksal tümörler

yonlar **ekstremitelerde** lineer, **gövdede** transvers **bandlar** şeklindeydi ve bu **morfoloji ve yerleşim biçimi** ile ihtiyozis histriksle uyumlu olarak değerlendirildi.

LEN'de lezyonlar **çocukluk çağı**nda yavaş olarak büyür, adenosana kadar genellikle stabil ölçülere ulaşır ve daha fazla genişleme olasılığı yoktur. Bazı lezyonlarda kaşıntı yakınmaları bildirilmişse de lezyonlar genellikle asemptomatiktir (**1,4**). Bizim olgumuzda lezyonlar doğumdan itibaren mevcut olup, **yaşla** birlikte artış göstermiştir.

Epidermal nevüs özellikle yaygın olduğunda **diğer** sistemlerdeki gelişme **defektleri** ile birlikte olabilir. Epidermal nevüs sendromu denilen bu tabloda kutanöz bulguların yanısıra santral sinir **sistemi** anomalileri, göz, iskelet sistemi, kardiyovasküler sistem ve urogenital sistemde çeşitli bozukluklar görülür. **Santral** sinir sistemi anomalileri yüz ve saçlı deride yerleşen epidermal nevüs ile birlikte daha sıktır (1,5,7) (Tablo 2'de epidermal nevüs sendromunda görülen **kutanöz** bulgular yer almaktadır). **Olgumuzu** lezyonların **yaygın** olması nedeniyle epidermal **nevüs** sendromu yönünden araştırdık. Sistemlere ait herhangi bir patoloji saptamadık.

LEN **üzerinde** keratoakantoma. **bazal** hücreli epiteloma, Bowen hastalığı ve çok nadir **olarak** skuamöz hücreli karsinoma gelişebilir. Lezyonların üzerinde **nodul** ve ülser gelişimi tümör olasılığını **akla** getirmelidir (1-3,10-12).

Histopatolojide hiperkeratoz, akantoz ve papillomatöz görülür. Histopatolojik görünüm **benign** papilloma gibi olup, nadir olarak epidermolitik **hiperkeratoz** vardır (1,7,13). **İLVEN**'in histopatolojisi **farklı** olup parakeratoz, rınıro tipinde mikro **abse** formasyonu ve dermada hafif **derecede** perivasküler **lenfosit** infiltrasyonu gözlenir (1,8,11).

LEN'in **ayırıcı** tanısında lineer likenplan, liken striate, özellikle **İLVEN** ile karışan lineer psoriasis, İnkontinensiya pigmenti (verrüköz **tipi**), lineer porokeratozis düşünülmelidir (1,2).

Tedavide hastanın yaşı, lezyonların genişliği ve yeri önemlidir. **Küçük** yaşlarda girişimde bulunmayıp, hastalığın **stabil hale** gelmesi **beklenmelidir**. **Tedaviyle** oluşacak sikatrissin lezyondan **daha** kötü görünümüne yol

açmaması **asıl tedavi prensibi** olmalıdır. Lezyonların ekzisyonu en güvenilir tedavidir. Eksizyon papiller dermişe kadar ulaşmalıdır, aksi takdirde rekürrens meydana gelebilir (1,3,6).

Epidermal nevüs çok geniş ya da cerrahi tedaviye uygun değilse diğer tedavi şekilleri uygulanabilir. Bunlar Laser, kryoterapi, dermabrazyon, triklorasetik asit ve fenol ile yapılan kimyasal soyma ve koterizasyondur. Topikal tedavide podofillin, retinoik asit, antralin, 5 fluorourasil merhemi (%5) kullanılabilir. Sistemik retinoidler (etretinate) sistemik verrüköz epidermal nevüslü 2 hastada denenmiş ve başarılı sonuçlar alınmıştır. Oral methotrexate kullanımı ile 6 yaşındaki bir hastada lezyonların büyük bir kısmının temizlendiği bildirilmiştir (1,7,14).

Özellikle yaygın epidermal nevüslü hastaların epidermal nevüs sendromu yönünden araştırılması ve malignite gelişimi açısından düzenli olarak takip edilmesinin önemini vurgulamak için olguyu sunmayı uygun bulduk.

KAYNAKLAR

1. Fitzpatrick TB, Eizen AZ, Wolff K, et al. Dermatology in general medicine. 4th ed. New York: Mc Graw-Hill Book Co, 1993:858-64.
2. Demis JD, Thiers BH, Burgdorf WHC, Raimer SS. Clinical Dermatology. 9th ed. Lippincot Co, 1992:1-12,
3. Şutman K, Nevus unius Lateris olgusu. Lepra Mecmuası 1989; 29(2):97-102.
4. Aras N, Memişoğlu H, Aracı H. iki olgu nedeniyle epidermal nevüs (nevus unius letaris ve ichtyosis, hystrix olgusu nedeniyle). VIII.Ulusal Dermatoloji Kongresi, Bursa, 1980:491-5.
5. Roger M, et al. Epidermal nevi and the epidermal nevus syndrome. J Am Acad Dermatol 1989; 20:476-88.
6. Moschella SL, Hurley HS. Dermatology. 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders Co, 1985:1537-40.
7. Hodge JA, Ray MC, Flynn KJ. The epidermal nevus syndrome, int J Dermatol 1991; 30(2):91-8.
8. Utaş Ş, Duran S, Soyuer Ü, Öztürk F. inflamatuvar lineer verrüköz epidermal nevüs. Deri Hastalıkları ve Frengi Arşivi 1992; 26(2):101-3.
9. Bernhard JD, Owen WR, et al. Inflammatory linear verrucous epidermal nevus. Arch Dermatol 1984; 120:214-5.
10. Braunstein BL, Mackel SE, Cooper PH. Keratoacanthoma arising in a linear epidermal nevus. Arch Dermatol 1982; 118:362-3.
11. Lever WF. Histopathology of the skin. 7th ed. Philadelphia: JB Lippincott Co, 1990:524-5.
12. Horn MS, Sausker WF, Pierson DL. Basal cell epithelioma arising in a linear epidermal nevus. Arch Dermatol 1981; 117:247.
13. Brownstein MH, Silverstein L, Lefing W. Lichenoid epidermal nevus: linear lichen planus. J Am Acad Dermatol 1989; 20:413-5.
14. Arnold HL, Odom RB. Disease of the skin. 8th ed. Philadelphia: WB Saunders Co, 1990:745.