

Sistematize Verrüköz Epidermal Nevüs

SISTEMATIZED VERRUCOUS EPIDERMAL NEVUS

Hatice ŞANLI*, Aynur AKYOL**, Ahu BİROL***, Ayşe BOYVAT****, Erdinç TERZİ***

* Doç.Dr., Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD,

** Prof.Dr., Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD,

*** Dr., Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD,

**** Uz.Dr.,Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD, ANKARA

Özet

Epidermal nevüs, Blaschko çizgilerine paralel yerleşim gösteren, hiperpigmente, lineer plaklar ile karakterizedir. Epidermal nevüs ile birlikte kas-iskelet sistemi, santral sinir sistemi, göz, kardiyovasküler sistem anomalileri ve çeşitli malignitelerin birlikte görülmesi epidermal nevüs sendromu olarak adlandırılır. Özellikle sistematize epidermal nevüs saptanan kişilerin bu açıdan araştırılması gerekir. Burada çok yaygın, Blaschko çizgilerine paralel yerleşim gösteren, sistemik anomali tespit edilmeyen bir olgu sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Epidermal nevüs,
Epidermal nevüs sendromu

T Klin Dermatoloji 2001, 11:42-45

Summary

Epidermal nevi are congenital skin lesions that consist of linear hyperpigmented plaques. They usually follow Blaschko lines. The association of epidermal nevi with abnormalities of the skin, skeletal system, central nervous system, eyes and cardiovascular system, as well as with malignant conditions is known as epidermal nevus syndrome. Widespread epidermal nevi may be associated more frequently with extracutaneous findings. Here we present a case of sistematized epidermal nevi that follow Blaschko lines with no associated extracutaneous findings.

Key Words: Epidermal nevi, Epidermal nevus syndrome

T Klin J Dermatol 2001, 11:42-45

Epidermal nevus hamartomatöz bir hastalık olup epidermis ve adneksal yapıların hiperplazisi ile karakterizedir. Histopatolojik veya klinik görünümüleriyle değişik varyantları olan epidermal nevüsler her 1000 canlı doğumdan birinde ortaya çıkabilir (1). Lineer epidermal nevüslerin sistematize formları bazen Blascho çizgilerine paralel yerleşimleriyle dikkati çekerler. Sistematize epidermal nevüs santral sinir sistemi, iskelet, deri, kardiyovasküler sistem ve göz anomalileri ile birlikte epidermal nevus sendromunun bir parçasını oluşturabilirler.

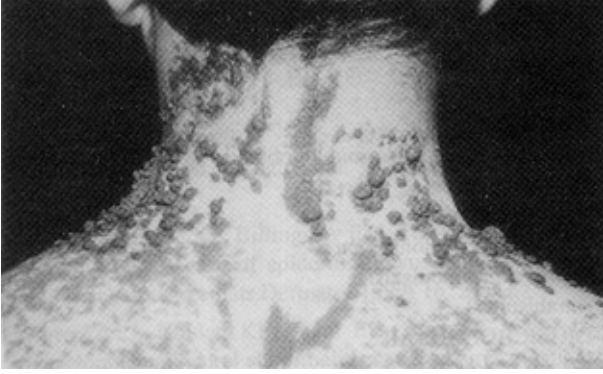
Olgu

21 yaşında erkek hasta yaygın, koyu renkli,

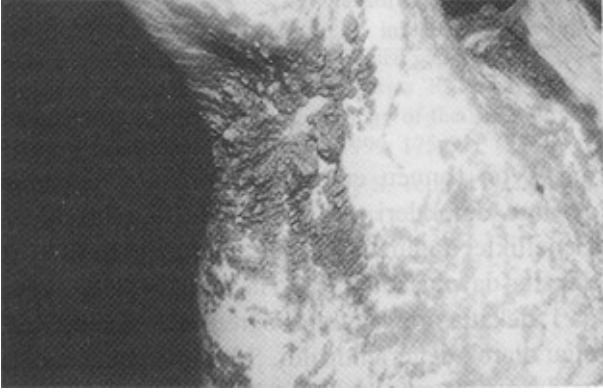
Geliş Tarihi: 01.03.2000

Yazışma Adresi: Dr.Hatice ŞANLI
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Dermatoloji AD, ANKARA

deriden kabarıklık lezyonları nedeni ile Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Kliniğine başvurdu. Lezyonların 3 yaşında oluşmaya başladığını ve giderek artış gösterdiğini belirten hastanın; 15 yaşında geçirdiği travma sonrasında sağ gözde total görme kaybı geliştiği öğrenildi. Özgeçmiş ve soygeçmişinde başka özellik tespit edilmedi. Hastanın fizik muayene bulguları doğaldı. Yapılan dermatolojik muayenede alında, her iki göz çevresinde hiperpigmente gruplaşmış papüller mevcuttu. Boyunda yerleşim gösteren lezyonlar verrüköz karakterdeydi. Hastanın her iki kol ekstansör yüzünde, gövde ön- arka yüzünde, pubik bölgede kadifemsi, hiperpigmente, girdap şeklinde, düz yüzeyle Blaschko çizgilerine paralel yerleşim gösteren plaklar vardı (Şekil 1,2,3). Oral ve genital mukoza ile deri ekleri doğaldı. Hastanın yapılan tam kan ve biyokimya tetkikleri normal, sedimentasyon 6 mm/saat olarak değerlendirildi. Alınan deri biopsisinin histopatolojik incelenmesinde hiperkeratoz, ve akantoz saptandı.



Şekil 1.



Şekil 2.



Şekil 3.

Lezyonlar epidermal nevüs ile uyumlu olarak değerlendirildi, çok yaygın olması nedeni ile epidermal nevüs sendromu yönünden araştırıldı.

Torakoabdominal bilgisayarlı tomografi ve kraniyal manyetik rezonans tetkikleri normal olarak değerlendirildi. Kas-iskelet sistemi, genitouriner sistem ve kardiyovasküler sistemde patolojik bulgu tespit edilmedi. Sağ gözdeki görme kaybı açısından göz hastalıkları ve nöroloji bölümü tarafından değerlendirilen hastanın görme kaybının travmaya sekonder olduğu düşünüldü. Hastada epidermal nevüse eşlik eden sistemik bulgu tespit edilmedi. Lezyonların eksizyonu açısından plastik ve rekonstrüktif cerrahiye değerlendirildi.

Tartışma

Epidermal nevüs; epidermis ve adneksal yapıların hiperplazisi ile karakterize, embriyonik ektodermden köken alan kutanöz bir hamartomdur (1,3). Klinik görünümüne, lezyonların yaygınlığına göre verrüköz nevüs, nevus unius lateralis, lineer epidermal nevüs, sistemize nevüs ve iktiyozis histriks gibi değişik isimlerle adlandırılmaktadır (1,2). Bazı otörler tarafından hakim olan histolojik yapıya göre isimler ile adlandırılır, farklı yapıların aynı anda görülmesi nedeni ile organoid nevüs olarak da adlandırılmaktadır (3,4). Epidermal nevüsler lokalize ya da sistemize olabilir. Lokalize tipinde hiperpigmente verrüköz papüller baş, gövde veya ekstremitelerde lineer yerleşim gösterebilir (5). Sistemize tipte ise; Blaschko çizgilerine paralel yerleşim gösteren birçok lineer epidermal nevüs mevcuttur (1). İktiyozis histriks genellikle bilateral, yaygın lezyonları tanımlamakla birlikte; iktiyozis grubu hastalıkları çağrıştırmaları nedeni ile günümüzde eskiden olduğu kadar sık kullanılmamaktadır (2). Nevüs unius lateralis; vücudun yarısında yerleşim gösteren epidermal nevüs için kullanılmaktadır. İnflamatuvar lineer verrüköz epidermal nevüs (ILVEN) ise epidermal nevüsün bir varyantı olarak kabul edilmekle birlikte; klinik ve histolojik olarak psoriasis benzerlik göstermektedir (6-8). Lezyonlarda eritem, skuam görülmesi ve histopatolojik olarak inflamasyon ve parakeratozun eşlik etmesi ile nevüs unius lateralisten ayrılmaktadır (5).

Olgumuz, Blaschko çizgilerine paralel yerleşimli çok sayıda yaygın verrüköz papülleri ile sistemize epidermal nevüs olarak değerlendirildi.

Tablo 1. Epidermal nevüs sendromunun klinik özellikleri

KAS-İSKELET SİSTEMİ	GÖZ BULGULARI
-Kemik kistleri	-Astigmatizm
-Kondroblastoma	-Bilateral katarakt
-Skolyoz	-Koristoma
-Kifoz	-Göz kapağı, iris ve koroid kolobomu
-Spina bifida	-Korneal opasite
-Sindaktili, Polidaktili	-Nistagmus
-Vit-D rezistan rikets	-Okulomotor disfonksiyon
NÖROLOJİK BULGULAR	-Optik sinir hipoplazisi
-Serebrovasküler malformasyon	-Strabismus
-Kortikal atrofi	DİĞER BULGULAR
-Kortikal körlük	-Atnalı böbrek
-Kraniyal sinir paralizi	-İnmemiş testis
-Ensefalosel	-Çift üreter
-Hemiparezi	-Arteriovenöz malformasyon
-Hidrosefali	-Aort Koartasyonu
-Mental retardasyon	-Patent ductus arteriozus
-Nöbetler	-Pilor stenozu, Herni

Tanı dermatopatolojik incelemede hiperkeratoz, papillomatoz ve akantozun varlığı ile teyit edildi. Bu dermatopatolojik bulguları ile benign bir papillom görünümünde olan epidermal nevüslerin epidermolitik hiperkeratoz, akantolitik diskeratotik epidermal nevüs ve likenoid epidermal nevüs olarak adlandırılan varyantları da vardır. 1968 yılında Solomon ve ark. tarafından epidermal nevüs ile birlikte değişik sistem anomalilerinin birlikte görülebildiği saptanmış epidermal nevüs sendromu (ENS) olarak adlandırılmıştır (2). Nörokutanöz bir sendrom olan ENS'da en sık santral sinir sistemi anomalisi görülmekle birlikte; iskelet sistemi, kardiyovasküler sistem ve göz anomalileri görülebilir (9) (Tablo 1). Epidermal nevüse ek olarak %30 oranında tek sistem anomalisi, %6 oranında iki sistem, %5 oranında 3 sistem ve %5 oranında dört ve üzerinde sistem anomalisi görülmektedir (9). Kutanöz hemanjiomlar, melanositik nevüs ve dermatomegali epidermal nevüs dışında deride görülebilen diğer bulgulardır (2). Yaygın lezyonlar görüldüğünde sistem anomalilerinin eşlik etme olasılığı yüksek olmakta ve genellikle lezyonlar ile aynı tarafta görülmektedir (9,10). Olgumuzda eşlik eden sistemik bulgu tespit edilmedi.

Epidermal nevüs sendromu sporadik olarak oluşur; bazı olgularda otozomal dominant geçiş

bildirilmiştir (11-13). Günümüzde yaygın olarak kabul edilen görüş hamileliğin erken dönemlerinde mutasyon sonucu embriyonik dokuda füzyon ve ayrılma defektleri nedeni ile oluştuğudur (9,14). Genellikle doğumda mevcut olmakla birlikte ilk dekatta da oluşabilir (2). Hastamızın bulgularının da 1. dekatta ortaya çıktığı öğrenildi ve sporadik bir olgu olarak değerlendirildi. Sık olmakla birlikte epidermal nevüs zemininde benign ve malign tümörler de gelişebilir (12). Bazal hücreli karsinoma en sık görülen kutanöz malignitedir (9). Astrositoma, glioma, Wilm's tümörü, ösefagus, mide ve mesane karsinomu eşlik edebilen diğer malignitelerdir (4). Olgumuzda eşlik eden malignite saptanmadı ancak takibe alındı.

Epidermal nevüslerin tedavisi kozmetik açıdan ve muhtemel malignite gelişimini engellemek açısından önerilmektedir. Eksizyon etkili bir tedavi şekli olmakla beraber yaygın lezyonlarda uygulaması güç olmaktadır. Lazer, sıvı nitrojen, dermabrazyon, kimyasal peeling ve ditranol uygulanmakta olan diğer tedavi şekilleridir; fakat bu yöntemler ile lezyonlar yüzeysel olarak tedavi edildiğinden tekrarlama olasılığı yüksektir (9). İki-üç haftada bir süresiz olarak uygulanan kriyoterapi ile iyi sonuç elde edildiği bildirilmektedir (9). Topikal steroid ve calcipotriol özellikle inflamatuvar epidermal nevüs tedavisinde tercih edilebilir (7). Topikal tretinoin %0,1 ve oral retinoid uygulanabilecek diğer tedavi şekilleridir (9,15).

KAYNAKLAR

1. Ho VCY. Benign epithelial tumors. In: Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolff K, Freedberg IM, Austen KF eds. *Dermatology in general medicine*, 5th ed. New York: Mc Graw-Hill, 1999: 876-82.
2. Arnold HL, Odom RB, James WD. *Andrews' Diseases of the skin*, 8th ed. Philadelphia: WB Saunders Co, 1990: 745-8.
3. Waltz KM, Helm KF, Billingsley EM. The spectrum of epidermal nevi: A case of epidermal nevus contiguous with nevus sebaceus. *Pediatr Dermatol* 1999; 16: 211-3.
4. Gurecki PJ, Holden KR, Sahn EE, Dyer DS, Cure JK. Developmental neural abnormalities and seizures in epidermal nevus syndrome. *Develop Med and Child Neurol* 1996; 38: 716-23.
5. Kirkham N. Tumors and cysts of the epidermis. In: Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C, Johnson eds. *Lever's histopathology of the skin*, 8th ed. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1999: 685-7.
6. Toussaint S, Kamino H. Noninfectious, papular and squamous diseases. In: Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C, Johnson B eds. *Lever's histopathology of the skin*, 8th ed. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1999: 175-6.
7. Zvulunov A, Grunwald MH, Halvy S. Topikal calcipotriol for treatment of inflammatory linear verrucous epidermal nevus. *Arch Dermatol* 1997; 133: 567-8.
8. Kawaguchi H, Takeuchi M, Ono H, Nakajima H. Adult onset of inflammatory linear verrucous epidermal nevus. *J Dermatol* 1999; 26: 599-602.
9. Hodge JA, Ray MC, Flynn K. The epidermal nevus syndrome. *Int J Dermatol* 1991; 30: 91-7.
10. Tay YK, Weston WL, Ganong CA, Klingensmith GJ. Epidermal nevus syndrome: association with central precocious puberty and woolly hair nevus. *J Am Acad Dermatol* 1996; 35: 839-42.
11. Meschia JF, Junkins E, Hofman KJ. Familial systematized epidermal nevus syndrome. *Am J Med Genet* 1992; 44: 664-7.
12. Pavone L, Curatolo P, Rizzoo R, Micali G et al. Epidermal nevus syndrome: A neurologic variant with hemimegalencephaly, gyral malformation, mental retardation, seizures and facial hemihypertrophy. *Neurology* 1991; 41: 266-71.
13. Alsaleh QA, Nanda A, Hassab-El-Naby HMM, Sakr MF. Familial inflammatory linear verrucous epidermal nevus (ILVEN). *Int J Dermatol* 1994; 33: 52-4.
14. Mullaney PB, Weatherhead RG. Epidermal nevus syndrome associated with a complex choristoma and a bilateral choroidal osteoma. *Arch Ophthalmol* 1996; 114: 1292-3.
15. Taşkan O, Doğan B, Baloğlu H, Harmanyeri Y. A case of verrucous epidermal nevus successfully treated with acitretin. *Acta Derm Venereol* 1998; 78: 475-6.