

## OLGU SUNUMLARI

# Doğumsal İktiyozisli Bir Hastada Supraklaviküler Cilt Greftiyle Skatrisyel Ektropiyon Onarımı

Seray Aslan Bayhan (\*), Ömer Faruk Recep (\*), Hikmet Hasripi (\*)

### ÖZET

**Amaç:** Skatrisyel ektropiyonu bulunan lameller iktiyozisli bir olguda cerrahi tedavi sonucunun değerlendirilmesi.

**Materyal-Metod:** Lameller iktiyozisi bulunan altı yaşında kız hastanın bilateral alt ve üst göz kapaklarında skatrisyel ektropiyonu mevcuttu. Bütün vücudu hastalık ile tutulmuştu. Ektropiyonun tedavisinde supraklaviküler deri grefti ve lateral tarsorafı başarı ile uygulandı.

**Takip:** Hastanın cerrahiden 18 ay sonra açıkta kalma keratopatisi yoktu, fakat alt kapaklarında hafif ektropiyonu mevcuttu.

**Sonuç:** Supraklaviküler cilt dokusu iktiyozisli olgularda skatrisyel ektropiyon tedavisinde alternatif bir donör dokudur. Bildiğimiz kadarıyla bu olgu iktiyozisli hastalarda skatrisyel ektropiyonun supraklaviküler deri grefti ile düzeltildiği ilk yayındır.

**Anahtar Kelimeler:** Doğumsal iktiyozis, skatrisyel ektropiyon, supraklaviküler cilt grefti.

### SUMMARY

#### Repair of Scatrical Ectropion with Supraclavicular Skin Graft in a Congenital Ichthyosis Case

**Purpose:** To report the surgical management of cicatricial ectropion in a case with lamellar ichthyosis.

**Material-Methods:** A six year old girl with lamellar ichthyosis was presented with bilateral cicatricial ectropion of the upper and lower eyelids. Her entire body was involved with the disease process. Supraclavicular skin grafts and lateral tarsorrhaphy were successfully used to repair the ectropion.

**Results:** 18 months following surgery the patient had no corneal exposure, but had slight ectropion at the lower eyelids.

**Conclusion:** Supraclavicular skin is an alternative donor tissue for correction of cicatricial ectropion in patients with ichthyosis. To our knowledge, this is the first report of cicatricial ectropion corrected with supraclavicular skin graft in ichthyosis.

**Key Words:** Congenital ichthyosis, scatrical ectropion, supraclavicular skin graft.

(\*) Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 3. Göz Kliniği, Ankara

**Yazışma adresi:** Asistan Dr. Seray Aslan Bayhan, Aşık Veyssel Mah. Bağlarbaşı Cad. 110/14 Abidinpaşa-Ankara E-posta: seraybayhan@mynet.com

*Mecmuaya Geliş Tarihi: 06.05.2008*  
*Düzeltilmeden Geliş Tarihi: 09.02.2009*  
*Kabul Tarihi: 20.03.2009*



## GİRİŞ

İktiyozis klinik olarak aşırı cilt pullanmasının olduğu heterojen ve kalıtsal bir hastalık grubudur. Doğumsal iktiyozis 4 gruba ayrılır. Bunlar; iktiyozis vulgaris, X'e bağlı iktiyozis, büllöz olmayan doğumsal iktiyoziform eritroderma (lameller iktiyozis) ve büllöz doğumsal iktiyoziform eritrodermadır (1). İktiyoziste lagofthalmus, konjonktival hiperemi, konjonktival keratinizasyon ve papilla oluşumu, noktasal keratit, stromal opasiteler, band keratopati, tekrarlayan korneal erozyon, ektropiyon, korneal neovaskülarizasyon, polar katarakt, mikrofthalmus, şiddetli blefarit, juvenil maküler dejenerasyon gibi birçok göz bulgusuna rastlanır (2,3).

İktiyozis grupları içerisinde sadece lameller iktiyoziste ektropiyona rastlanır ve bu göz kapağı pozisyon bozukluğu lameller iktiyoziste en fazla bildirilen göz bulgusudur (4,5). Ektropiyonun hafif olduğu doğumsal iktiyozisli olgularda cerrahi tedavi gerekmemektedir ve konservatif tedavi yeterlidir, ancak daha şiddetli vakalarda cilt grefti faydalı olmaktadır. Bu olguda tam kat supraklaviküler cilt dokusu skatrisyel ektropiyonun düzeltilmesinde greft olarak kullanılmıştır.

## OLGU SUNUMU

Doğumsal iktiyozisli 6 yaşında kız hasta bilateral skatrisyel ektropiyon tablosu ile kliniğimize başvurdu. Dermatoloji kliniğince lameller iktiyozis tanısı ile takip edilen hasta yapay gözyaşı damlası ve tüm vücut cildi için nemlendirici ilaçlar kullanmakta idi. Hastanın el ayası ve ayak tabanı dahil olmak üzere tüm vücudu hastalıktan etkilenmişti, tüm cildi kuru idi ve pullanma gösteriyordu. Her iki göz alt ve üst kapaklarda ileri derecede ektropiyon, palpebral konjonktivalarda hiperemi ve papillalar mevcuttu, kornealarda noktasal boyanma izlenmekte idi (Şekil 1). Hasta gözlerini kapattığında her iki gözde kapaklar dışa dönüyordu (Şekil 2). Muayenede fundus bilateral doğal olarak izlendi. Konservatif tedavi olarak yapay gözyaşı damlası ve jeli önerildi, ileri derecede ektropiyon nedeniyle cerrahi tedavi planlandı.

Genel anestezi altında her iki göz alt ve üst kapak kenarına paralel yatay gevşetici cilt kesileri yapıldı, meydana gelen defektler tüm cilt hastalık ile tutulduğu için en uygun bölge olarak değerlendirilen supraklaviküler alandan alınan tam kat deri grefti ile onarıldı ve bilateral kalıcı lateral tarsorafı cerrahisi uygulandı. Kapak kesileri 5/0 poliglaktin, supraklaviküler bölge kesileri 5/0 ipek ile sütüre edildi. Cerrahi sırasında bir komplikasyona rastlanmadı.

Hastanın 1. hafta muayenesinde sol supraklaviküler bölgede kesi yerinin açıldığı görüldü, düzenli pansuman

ile takiplerde yara yerinin iyileştiği gözlemlendi (Şekil 3). Postoperatif ilk haftada greftler ödemli, kalın ve epitelyal yüzeyleri nekrotik görünümde idi (Şekil 4). Greft 2. haftada canlı bir görünüm kazanmaya başlarken postoperatif 1. ayda tamamen normal görünümdeydi.

Hastanın 18 aylık takibinde 12. aydan itibaren sadece alt kapaklarda hafif ektropiyon izlendiği, gözlerini kapattığında kapakların normal pozisyonunda olduğu görüldü (Şekil 5,6).

## TARTIŞMA

İktiyozis gibi ilerleyici cilt hastalıklarında doku gerginliği kalıcı olarak artabilir. Göz kapağı dokusu dikey kapak traksiyonlarına karşı koyamadığı zaman ektropiyon oluşur (6). İktiyozis grupları içerisinde ektropiyon sadece lameller iktiyoziste bildirilmiştir ve sıklıkla bilateraldir, alt göz kapakları daha şiddetli etkilenmiştir. Lameller iktiyozisi olan hastalarda ektropiyon sıklığı %45-80 olarak tahmin edilmektedir (5).

İktiyozis gibi kronik cilt hastalıklarında ektropiyonun tedavisinde konservatif takip ya da cerrahi tedavi seçimine hastalığın şiddetine göre karar verilmelidir. Üst ya da alt kapakta ektropiyonun olmadığı küçük fissürlü ve normal Bell fenomeni olan hastalar medikal tedavi ile takip edilebilirler (5). Konservatif tedavide salisilik ve steroid merhemleri, metilselüloz göz damlaları ve borik asid oftalmik merhemleri, nemlendirici hava ve emülsifiye eden ajanlar denenmiştir, ancak semptomatik iyileşme için en sonunda cerrahi gerekmiştir (7-9). Elsthevi ve Archer şiddetli ektropiyonu bulunan iktiyozisli olgularda konservatif tedavi ile ektropiyonun hafifleyebileceğini belirterek bu olgularda cerrahi için çok acele karar vermemek gerektiğini bildirmişlerdir (10). Ancak şiddetli ektropiyonlu olgularda genel yaklaşım palpebral konjonktivada keratinizasyon başlamadan cerrahi tedavi uygulanmasıdır (4,6).

İktiyozisli hastalarda üst kapak ektropiyonunun şiddeti arttıkça tarsın dışa doğru dönmesiyle gözün açıkta kalan kısmı azalmaktadır, ancak bu durum bizim olgumuzda da olduğu gibi kötü bir kozmetik görünüme yol açmaktadır (5). Olgumuza şiddetli ektropiyon mevcudiyeti ve ektropiyonun kozmetik olarak kabul edilemez seviyede olması nedeniyle cerrahi tedavi uygulandı. Yatay ve dikey cilt kılınmasının olduğu skatrisyel ektropiyonlu olguların cerrahi tedavilerinde tam kat cilt grefti uygulanması gerekmektedir. Z plastiler ile daha az tatmin edici sonuçlar alınmaktadır (6).

Erkek hastalarda, iktiyozisten etkilenmemişse, penis veya skrotum derisi greft olarak kullanılabilir ve başarılı



**Şekil 1.** Ameliyat öncesi her iki göz alt ve üst kapaklarda ileri derecede ektropiyon



**Şekil 2.** Ameliyat öncesi hasta gözlerini kapattığında tarsal kink görünümü



**Şekil 3.** Ameliyat sonrası 1. haftada sol supraklaviküler yara yerinde açılma



sonuçlar elde edilebilir (2,11,12). Bizim hastamız bir kız çocuğuydu.

Apligraf kültürle elde edilmiş dermal ve epidermal katlardan oluşan insan derisine eşdeğer bir dokudur. İk-

**Şekil 4.** Ameliyat sonrası 1. haftada greftlerde ödem ve nekrotik görünüm



**Şekil 5.** Ameliyat sonrası 12. ayda her iki göz alt kapaklarda hafif ektropiyon



**Şekil 6.** Ameliyat sonrası 12. ayda hasta gözlerini kapattığında kapakların görünüm



tiyozisli olgularda tüm cilt tutulduğu için skatrisyel ektropiyon tedavisinde kullanılabilir (13).

İktiyozisli olgularda kulak arkası deri bölgesi en sık donör bölgedir, bazen nüks nedeniyle cerrahi tedavi gerekse bile başarılı sonuçlar mevcuttur (4). Olgumuzda tüm cilt hastalık ile tutulmuştu ve kulak arkası bölgeden dört kapak için gereken deri grefti elde edilemeyeceği



düşünüldüğü için supraklaviküler bölgeden tam kat deri grefti alındı. Literatür incelendiğinde iktiyozisli olgularda daha önce supraklaviküler deri greftinin kullanılmadığı görüldü.

Supraklaviküler deri göz kapağı derisine göre bir miktar daha soluk ve hafifçe kalındır (14,15). Ancak iktiyozisli hastalarda hastalık nedeniyle tüm cilt kalınlaşmıştır ve pullanma nedeniyle renk değişimi belirgin olmadığı için bu fark önemli değildir. Tam kat deri grefti boyutunun defekte oranı ile kontraktür gelişimi arasındaki ilişkiyi değerlendiren bir çalışma mevcut değilse de özellikle iktiyozis gibi yaygın cilt tutulumunun görüldüğü hastalıklarda greft kontraktürü daha fazla beklenir ve greft boyutunun bir miktar daha büyük olmasının nüksü azaltacağı muhtemeldir (16). Supraklaviküler bölge büyük defektleri doldurmak için gereken büyük grefti elde etmekte avantajlıdır (17).

İktiyoziste hiperkeratoz greftin kalınlığını belirlemede zorluk yaratır, bu nedenle tam kat greft kullanmak daha uygundur. Ek olarak tam kat greftler daha az postoperatif kontraktüre uğrayarak parsiyel kalınlıktaki greftlere göre daha iyi kozmetik sonuçlar verir (16).

Shindle ve Leone 1973'te kulak arkası bölgeden aldıkları otogrefti ektropiyonu tedavi etmek için kullanmışlardır. Ancak, greftin birkaç hafta nekrotik görüldüğünü daha sonra düzelerek sonunda başarılı bir cerrahi elde ettiklerini bildirmişlerdir (8). Benzer şekilde bizim olgumuzda da greft ilk hafta nekrotik görünümde idi ve greft reddinden endişe etmemize neden oldu. Greftin görünümü 1. ayda tamamen düzeldi. Bu postoperatif görünüm muhtemelen cildin temel patolojik durumu ile alakalıdır ve greftin canlı bir görünüm kazanmasında gecikme olmaktadır.

Kronik cilt hastalığı bulunan hastalar cerrahiden fayda görseler de daha sonra ek cerrahi ihtiyaçlarının olabileceğini bilmelidirler. İktiyoziste cilt kuruluğu ve takip eden büzülme nedeniyle greft kontraksiyonu olabilir. Nüks cerrahi sonrası uzun dönemde bile görülebilir. Bu nedenle hastaların takipten çıkarılmaması gerekir. Leung ve Ma kasık bölgesinden aldıkları greft ile ektropiyon tamiri yaptıkları iktiyozisli bir olguda nüksün tam 18 ay sonra ortaya çıktığını belirtmişlerdir, 2. cerrahinin bir yıllık takibinde nüks izlenmemiştir (9). Bizim olgumuzun 18 aylık takibinde sadece alt kapaklarda hafif ektropiyon izlenmekteydi, korneal boyanma mevcut değildi. Olgumuzda sonucumuzun ne kadar kalıcı olduğunu değerlendirmemiz için daha uzun süreli takibe ihtiyacımız vardır.

Literatürde ön koldan ve uyluk bölgesinden alınan greftlerle de başarılı sonuçlar bildirilmiş ve iktiyozis gi-

bi kronik cilt hastalığı bulunan olguların tedavisinde cerrahiye küçük, 3-4 mm genişliğinde lateral tarsorafi eklenmesi önerilmiştir (6,19). Bu nedenle olgumuzda cerrahi başarıyı uzun dönemde arttırmak için küçük bir lateral kalıcı tarsorafi uygulandı.

Supraklaviküler deri grefti skatrisyel ektropiyonu bulunan doğumsal iktiyozisli olgularda alternatif bir donör dokudur. Bu hastalarda nüks riskinin yüksek olması nedeniyle hastaların uzun süreli takip edilmesi gerekmektedir. Cerrahiye küçük bir lateral tarsorafi eklenmesi ve dikey göz kapağı masajı uzun dönem sonuçların daha iyi olmasına yol açmaktadır.

#### KAYNAKLAR

1. Orth DH, Fretzin DF, Abramson V. Collodian baby with transient bilateral upper lid ectropion. Review of ocular manifestations in ichthyosis. *Arch Ophthalmol* 1974; 91:206-7.
2. Hosal BM, Abbasoğlu OE, Gursel E. Surgical treatment of cicatricial ectropion in lamellar ichthyosis. *Orbit* 1999;19:37-40.
3. Mansour AM, Traboulsi EI, Frangieh GT, Jarudi N. Unilateral megalocornea in lamellar ichthyosis. *Ann Ophthalmol* 1985;17:466-470.
4. Singh AJ, Atkinson PL. Ocular manifestations of congenital lamellar ichthyosis. *Eur J Ophthalmol* 2005;15:118-22.
5. Cruz AA, Menezes FA, Chaves R, Pinto Coelho R, Velasco EF, Kikuta H. Eyelid abnormalities in lamellar ichthyosis. *Ophthalmology* 2000;10:1895-8.
6. Mittelviehhaus H. Cicatricial ectropion in progressive skin diseases. *Orbit* 2001;20:91-99.
7. Peled I, Bar-Lev A, Wexler M. Surgical correction of ectropion in lamellar ichthyosis. *Ann Plast Surg* 1982;8:429-431.
8. Shindle RD, Leone CR. Cicatricial ectropion associated with lamellar ichthyosis. *Arch Ophthalmol* 1973;89:62-64.
9. Leung PC, Ma GF. Ectropion of all four eyelids associated with severe ichthyosis congenita: a case report. *Br J Plast Surg* 1981;34:302-4.
10. Elshewi M, Archer DB. Congenital ichthyosis in a Libyan child with ophthalmic manifestations. *Int Ophthalmol* 1991;15:343-5.
11. Uthoff D, Gorney M, Teichmann C. Cicatricial ectropion in ichthyosis: a novel approach to treatment. *Ophthalm Plast Reconstr Surg* 1994;10:92-95.
12. Evereklioglu C, Özkırış A, İlhan Ö, Erkalıç K, Doğan H, Mirza E. Lamellar iktiyozisli bir olgudaki skatrisyel ektropiyonun cerrahi tedavisinde serbest greft olarak skrotumun kullanımı: alternatif bir donör alanı. 38. TOD Ulusal Oftalmoloji Kongresi POS-OPC-1/162.

13. Culician SM, Custer PL. Repair of cicatricial ectropion in an infant with harlequin ichthyosis using engineered human skin. *Am J Ophthalmol* 2002;134:442-3.
14. Long JA, Tann TM: Eyelid and lacrimal system trauma. Kuhn F, Pieramici, editors. *Ocular trauma: principles and practice*, 2002: 370-382.
15. Leatherbarrow B. *Oculoplastic surgery*, 2002: 69-85.
16. Doss RP, Conn H, Tenzel DP. Cicatricial ectropion in lamellar ichthyosis. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 1990;6:38-41.
17. Arthurs B: Ectropion. Rocca RC, Bedrossian E, Arthurs B, editors. *Ophthalmic plastic surgery: decision making and techniques*, 2002: 51-64.
18. Doss RP, Conn H, Tenzel DP. Cicatricial ectropion in lamellar ichthyosis. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 1990;6:38-41.
19. Chua CN, Ainsworth J. Ocular management of harlequin syndrome. *Arch Ophthalmol* 2001;119:454-5.