



Bilateral Olarak Üst ve Alt Göz Kapaklarını Tutan Sistemize Epidermal Nevüs Sendromu

Systematized Epidermal Nevus Syndrome Involving the Upper and Lower Eyelids Bilaterally

Özlem Biçer*, Ayşe Boyvat**, Melek Banu Hoşal***, Cevriye Cansız Ersöz****, Aylin Okçu Heper****

*Boğazlıyan Devlet Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, Yozgat, Türkiye

**Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

***Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

****Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

Öz

Yirmi dokuz yaşında bir kadın erken çocukluk döneminden beri her iki göz kapaklarında, koyu renkli ve kabarik lezyonların olması yakınmasıyla başvurdu. Bilateral olarak, üst ve alt göz kapaklarında, kapak kenarları boyunca uzanan diffüz, hiperpigmente ve verrüköz lezyonlar vardı. Hastanın jeneralize tonik-klonik nöbet öyküsü vardı. Dermatolojik muayenede boyun, gövde ve kollarda Blaschko çizgileri boyunca dizilmiş hiperpigmente verrüköz plaklar gözlemlendi. Bu bulgularla epidermal nevüs sendromu (ENS) tanısı kondu. Göz kapağı lezyonları cerrahi olarak küçültüldü. Histolojik incelemede, lineer verrüköz epidermal nevüsle uyumlu olarak parakeratoz, akantoz ve papillomatoz odakları ile hiperkeratoz saptandı. Postoperatif rezidüel lezyonlar oral asitretin tedavisine (10 mg/kg/gün, 2 ay) cevap vermedi. Sistemize ENS, nadir olarak, her iki tarafta üst ve alt göz kapaklarında lineer verrüköz nevüslere neden olabilir. Bu olgular göz dışı anomaliler açısından araştırılmalı ve deri lezyonlarının olası malign transformasyonu açısından takip edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Epidermal nevüs, epidermal nevüs sendromu, göz kapağı, lineer verrüköz epidermal nevüs

Abstract

A 29-year-old woman presented with dark-colored raised lesions on both eyelids since early childhood. Ophthalmological examination revealed pigmented verrucous lesions on her upper and lower eyelids bilaterally. The patient had a history of generalized tonic-clonic seizures. Dermatological examination revealed hyperpigmented verrucous plaques arranged along lines of Blaschko on the neck, trunk, and arms. On the basis of these findings, the diagnosis of epidermal nevus syndrome (ENS) was made. She had surgery for debulking of the lesions. Histological analysis revealed hyperkeratosis with foci of parakeratosis, acanthosis, and papillomatosis, consistent with linear verrucous epidermal nevus. Postoperative residual lesions did not respond to oral acitretin therapy (10 mg/kg/day for 2 months). Systematized ENS can rarely cause linear verrucous nevi on the upper and lower eyelids on both sides. These patients should be investigated for accompanying systemic anomalies and followed for potential malignant transformation of the skin lesions.

Keywords: Epidermal nevus, epidermal nevus syndrome, eyelid, linear verrucous epidermal nevus

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Özlem Biçer, Boğazlıyan Devlet Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, Yozgat, Türkiye

E-posta: ozlembicer90@gmail.com ORCID-ID: orcid.org/0000-0002-7638-4739

Geliş Tarihi/Received: 18.10.2020 **Kabul Tarihi/Accepted:** 03.05.2021

Cite this article as: Biçer Ö, Boyvat A, Hoşal MB, Cansız Ersöz C, Okçu Heper A. Systematized Epidermal Nevus Syndrome Involving the Upper and Lower Eyelids Bilaterally. Türk J Ophthalmol 2021;51:243-245

Giriş

Epidermal nevüsler (EN), embriyonik ektodermden köken alan ve epidermis ile adneksiyal yapıların hiperplazisi ile karakterize, kutanöz hamartomatöz lezyonlardır. İlk kez 1957 yılında Schimmelpenning tarafından tanımlanan epidermal nevüs sendromu (ENS), çeşitli gelişimsel sinir sistemi hastalıkları, göz hastalıkları, iskelet, kardiyovasküler ve ürogenital sistem hastalıklarının eşlik ettiği EN ile karakterize bir nörokütanöz bozukluktur.^{1,2} Epidermal nevüsler genellikle Blaschko çizgileri boyunca lineer bir pattern gösterir ve vücudun her iki tarafında geniş bölgeleri tuttuklarında, sistematize olarak kategorize edilir.

Bu olgu sunumunda üst ve alt göz kapaklarında bilateral lineer verrüköz EN görülen nadir bir sistematize ENS olgusu bildirilmektedir.

Olgu Sunumu

Yirmi dokuz yaşında kadın hasta, erken çocukluk döneminden beri her iki göz kapağında koyu renkli ve kabarık lezyonların olması yakınmasıyla başvurdu. Yedi yaşında, göz kapaklarındaki plaklar daha kabarık, verrüköz ve pullu hale gelmişti. Hastanın erken çocukluk döneminde başlayan jeneralize tonik-klonik nöbet öyküsü mevcuttu. Nöbetler, karbamazepin (800 mg/gün)

ve lamotrijin'den (200 mg/gün) oluşan anti-epileptik tedavi ile kontrol altındaydı. Hastada mental retardasyon bulgusu saptanmadı. Aile öyküsünde herhangi bir özellik yoktu.

Oftalmolojik muayenede üst ve alt göz kapaklarında bilateral pigmentli verrüköz lezyonlar izlendi (Şekil 1a). Her iki gözde görme keskinliği 20/20 idi. Biyomikroskopik muayene ve fundus muayenesi normaldi. Dermatolojik muayenede, boyun, gövde ve kollarda Blaschko çizgileri boyunca dizilmiş hiperpigmente verrüköz plaklar görüldü (Şekil 1b, c). Kas-iskelet, ürogenital ve kardiyovasküler sistemlerde patolojik bulgu saptanmadı. Kozmetik nedenlerle göz kapağı lezyonlarının hacminin azaltılması için palyatif cerrahi yapıldı.

Histolojik inceleme EN ile uyumluydu (Şekil 1d). Hastaya yaygın EN'ye eşlik eden epilepsi öyküsü nedeniyle ENS tanısı konuldu. Hastaya sistemik oral 10 mg/kg/gün asitretin tedavisi başlandı ancak lezyonların boyutunda azalma izlenmediği için tedavi iki ay sonra kesildi (Şekil 1e).

Tartışma

EN'ler genellikle doğumda ortaya çıkan ancak klinik olarak yaşamın ilerleyen dönemlerinde belirginleşen nadir hamartomlardır.³ EN, klinik görünümüne göre soliter veya lokalize lineer lezyonlar, sistematize (bilateral, paralel lineer lezyonlar), nevüs unius lateralis (unilateral lezyonlar) ve iktiyozis



Şekil 1. Göz kapakları (a) ve boyunda (b, c) pigmentli verrüköz lezyonlar. d) Epidermiste papillomatozis, hiperkeratozis ve rete uzantılarında belirgin uzamanın izlendiği akantozis görülmektedir. Papiller dermal damarların çevresinde hafif mononükleer hücre infiltrasyonu dikkati çekmektedir; hematoxilen-eozin X40. e) Göz kapağı nevüs hacmini azaltmak amacıyla yapılan debulking cerrahisinden 4 ay sonra çekilen fotoğraf

histriks (bilateral ve simetrik tutulum) olarak sınıflandırılır.⁴ Hastamızın boynunda, vücudunda ve ekstremitelerinde birçok verrüköz plak olması ve lezyonların Blaschko hatları boyunca dizilmesi nedeniyle sistematize EN olarak değerlendirildi. ENS insidansı 1.000 yenidoğanda 1'dir. Sporadik olgular, ailesel olgulara göre daha sıktır.³

ENS'de oküler tutulum prevalansının %9-70 olduğu tahmin edilmektedir.^{5,6} EN göz kapağı veya konjonktivada görülebilir. ENS ile ilişkili hastalıklar oküler kolobom, epibulber koristomlar veya lipodermoidler ve kornea opasiteleridir.^{5,6} Diğer nadir birliktelikler şaşılık, pitoz, mikrofalmi, nistagmus, astigmatizma, katarakt ve bilateral gözyaşı kanalı tıkanıklığıdır.⁷ Hastamızda göz kapaklarında bilateral lineer verrüköz EN mevcuttu ve herhangi bir oküler patoloji izlenmedi. Göz kapaklarında bilateral EN daha önce sadece bir kez göz dışı hastalığı olmayan sistematize kutanöz bir olguda tanımlanmıştır.⁸ Tedavi için dört göz kapağını içeren geniş bir blefaroplasti ve kirpiklerin ön lamellar rotasyonu uygulanmıştır.⁸

Cafe-au-lait makülleri, kutanöz hemanjiomlar, akantozis nigrikans ve melanositik nevüsler ENS'de görülebilen diğer dermatolojik bulgulardır.⁹ ENS'li hastaların %50-70'inde nörolojik bozukluklar tanımlanmıştır ve bunlar arasında mental retardasyon, nöbet, hipotoni, hiperkinezi, hemipleji, hemiparezi ve kraniyal sinir palsileri yer almaktadır.^{9,10} ENS'li hastaların yaklaşık %50'sinde iskelet sistemi bozuklukları (örneğin; kifoskolyoz, konjenital kalça çıkığı, D vitamini dirençli raşitizm, ekstremitte hipertrofi, sindaktili, polidaktili, klinodaktili ve yarık başparmak) görülür.^{9,10} Olgumuzda sistematize EN sadece jeneralize epilepsi ile ilişkili bulunmuştur.

EN tedavisi kozmetik nedenlerle ve malignite gelişmesini önlemek için önerilmektedir. Eksizyon, kriyoterapi, sıvı nitrojen, karbondioksit lazer ve topikal veya intralezyonel glukokortikoidler gibi çok sayıda tedavi yöntemleri kullanılmış ve değişen düzeylerde başarı sağlanmıştır. Topikal ve sistemik retinoidler bir diğer alternatif tedavi yöntemidir. Yaygın hiperkeratotik bozukluklarda oral asitretin tedavileri başarı ile denenmiştir.¹⁰ EN'de malign transformasyon olasılığı nedeniyle ENS'li hastaların uzun dönem izlemi önerilmektedir.¹¹

Etik

Hasta Onayı: Alındı.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu dışında olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: M.B.H., A.B., Konsept: Ö.B., M.B.H., Dizayn: Ö.B., M.B.H., Veri Toplama veya İşleme: Ö.B., M.B.H., A.B., C.C.E., A.O.H., Analiz veya Yorumlama: Ö.B., A.B., M.B.H., C.C.E., A.O.H., Literatür Arama: Ö.B., M.B.H., Yazan: Ö.B., M.B.H., A.B., C.C.E., A.O.H.

Çıkar Çatışması: Yazarlar tarafından çıkar çatışması bildirilmemiştir.

Finansal Destek: Yazarlar tarafından finansal destek almadıkları bildirilmiştir.

Kaynaklar

1. Vidaurre-de la Cruz H, Tamayo-Sánchez L, Durán-McKinster C, de la Luz Orozco-Covarrubias M, Ruiz-Maldonado R. Epidermal nevus syndromes: clinical findings in 35 patients. *Pediatr Dermatol.* 2004;21:432-439.
2. Happle R. The group of epidermal nevus syndromes Part I. Well defined phenotypes. *J Am Acad Dermatol.* 2010;63:1-22.
3. Wolff K. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. (7th ed). New York: McGraw-Hill Book Co; 2008:876-882.
4. Adams D, Athalye L, Schwimer C, Bender B. A profound case of linear epidermal nevus in a patient with epidermal nevus syndrome. *J Dermatol Case Rep.* 2011;5:30-33.
5. Sharma R, Singal A, Verma P, Rohatgi J, Sharma S. Epidermal nevus syndrome associated with unusual neurological, ocular, and skeletal features. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2012;78:480-483.
6. Insler MS, Davlin L. Ocular findings in linear sebaceous naevus syndrome. *Br J Ophthalmol.* 1987;71:268-272.
7. Rogers M, McCrossin I, Commens C. Epidermal nevi and the epidermal nevus syndrome. A review of 131 cases. *J Am Acad Dermatol.* 1989;20:476-488.
8. Loff HJ, Bardenstein DS, Levine MR. Systematized epidermal nevi: case report and review of clinical manifestations. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg.* 1994;10:262-266.
9. Chatproedprai S, Wanankul S, Prasannaem T, Noppakun N. Epidermal nevus syndrome. *Int J Dermatol.* 2007;46:858-860.
10. Pandhi D, Reddy BS. A rare association of epidermal nevus syndrome and ainhum-like digital constrictions. *Pediatr Dermatol.* 2002;19:349-352.
11. Dubois A, Rannan-Eliya S, Husain A, Rajan N, Oliphant T. Squamous cell carcinomas in linear epidermal naevi. *Clin Exp Dermatol.* 2019;44:238-240.