

Oküler Kompleks Koristom ve Hemimegalensefalinin Eşlik Ettiği Linear Nevus Sebaceus Sendromlu Çocuk Olgu

Linear Nevus Sebaceous Syndrome in a Child With Ocular Choristoma and Hemimegalencephaly

Özlem Su, Hande Arda Ulusal, Dilek Bıyık Özkaya, Nahide Onsun
Bezmiâlem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Özet

Linear nevus sebaceus sendromu (LNSS), göz, iskelet, sinir, kardiovasküler ve ürogenital sistem anomalilerinin görüldüğü nadir bir fakomatozdur. Koristom ve kolobomlar LNSS'de sık görülen göz bulguları olmakla beraber kompleks koristom oldukça nadirdir. Biz burada doğumdan itibaren yüz, boyun ve saçlı derisinde sarı renkli alopesik plağı ve histopatolojik olarak koristom ile uyumlu episkleral bölgede kitlesi bulunan ve bir yıl sonra epileptik nöbetleri eklenen hemimegalensefalinin eşlik ettiği 3 yaşında bir erkek çocuk olgu sunuyoruz. (Türkderm 2011; 45: 155-7)

Anahtar Kelimeler: Linear nevus sebaceus sendromu, koristom, epilepsi, hemimegalensefali

Summary

Linear nevus sebaceous syndrome (LNSS) is a phakomatosis, associated with a variety of developmental abnormalities of ocular, nervous, skeletal, cardiovascular and urogenital systems. In LNSS, choristomas and colobomas are frequently seen signs, but complex choristomas are rare. We describe a case of a 3-year-old boy with a yellow alopecic plaque on his scalp, face and neck as well as a mass in the episcleral region since birth. He also had epileptic seizures since one year old. Histopathological examination of episcleral specimen revealed choristoma. Magnetic resonance imaging of the brain identified hemimegalencephaly, hemicerebral atrophy, and lateral ventricular enlargement. (Türkderm 2011; 45: 155-7)

Key Words: Linear nevus sebaceous syndrome, choristoma, epilepsy, hemimegalencephaly

Giriş

İlk olarak 1895 yılında Jadassohn lineer dizilimde sarı renkli konjenital lezyonlar tarif etmiştir.¹ Linear nevus sebaceus sendromu (LNSS), birçok sistem anomalilerinin eşlik ettiği 1000 doğumda 1 görülen nadir bir fakomatozdur.² Mental retardasyon ve epileptik nöbetler en sık görülen santral sinir sistemi bulgularıdır. Gözde ise en sık koristom ve kolobomlar görülmektedir. Kompleks koristom, 2 veya daha fazla normal dokunun ektopik bir lokalizasyonda çoğalması durumudur ve daha nadirdir. Epilepsi genellikle hemimegalensefali olan hastalarda ortaya çıkar. Hemimegalensefali, serebral hemisferin tek tarafı genişlemesidir.

Olgu

Üç yaşında erkek çocuk kliniğimize saçlı deride, yüzde ve boyunda doğumdan beri var olan sarı renkli plak lezyonu nedeniyle getirildi. Hastanın soygeçmişinde özellik yoktu. Zeka gelişimi yaşına göre normaldi. Sağ gözde görme kaybı mevcuttu. Dermatolojik muayenede, sağ temporal bölgeden sağ yanak ve boyuna uzanan sarı renkli saçlı deride alopesiye yol açan plak saptandı (Resim 1a, b, c). Sağ göz sklerasında irisin netliğini bozan eritemli kitle mevcuttu (Resim 2). Yapılan batın ultrasonografisi (USG), iskelet sistemi radyografileri, elektrokardiyografi (EKG) ve ekokardiyografide patoloji saptanmadı. Hastanın sağ gözde görme kaybı olmasına rağmen orbita

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Özlem Su, Bezmiâlem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye
Tel.: +90 212 453 17 00/5400 E-posta: ozlemsu@atlas.net.tr **Geliş Tarihi/Received:** 11.08.2010 **Kabul Tarihi/Accepted:** 11.08.2010

*Türkderm-Deri Hastalıkları ve Frengi Arşivi Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.
Türkderm-Archives of the Turkish Dermatology and Venerology, published by Galenos Publishing.*

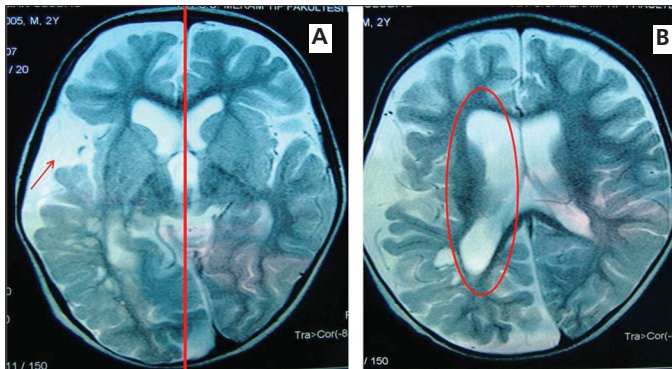




Resim 1a: Lineer lezyonun önden görünüşü **1b:** Sağ temporal bölgede alopesik plak ve sağ yanakta sarı renkli nevus sebaceus lezyonu **1c:** Lineer lezyon boyunca doğru devam etmekte



Resim 2. İris netliğini bozan episkleral kompleks koristom



Resim 3a. Beyin MR incelemesinde sağ hemimegalensefali, hemiserebral atrofi (sağ temporo-parietal lob hipoplazisi), sağ subaraknoidal genişleme (kırmızı ok) **3b:** Sağ lateral ventrikülde genişleme (kırmızı daire)

manyetik rezonans (MR) incelemesi normaldi. Saçlı deriden alınan punch biyopsi materyalinin histopatolojik incelemesinde papiller ve süperfisyal retiküler dermiste çok sayıda sebace gland saptandı. Sebace glandların bazıları saç folikülleri ile birliktelik göstermekteydi. Göz hastalıkları kliniği tarafından sağ skleradan alınan biyopsi materyalinin histolojik incelemesinde ise fibröz ve adipöz doku, lakrimal gland ve kırıldaktan oluşan kompleks koristom saptandı. Hastanın takipleri sırasında epileptik nöbetleri ortaya çıktı.

Çekilen beyin MR'ında sağ hemimegalensefali, hemiserebral atrofi (sağ temporo-parietal lob hipoplazisi), sağ subaraknoidal ve sağ lateral ventriküler genişleme saptandı (Resim 3). Tüm bu lezyonların epileptik nöbetlere sebep olduğu düşünüldü ve nöroloji kliniği tarafından hastaya sodyum valproat 500 mg/gün tedavisi başlandı.

Bu bulgular ışığında hastaya, oküler kompleks koristom ve hemimegalensefalinin eşlik ettiği lineer nevus sebaceus sendromu tanısı konuldu. Beş yaşında kornea transplantasyonu ve lezyonun profilaktik olarak eksizyonu planlanan hastaya poliklinik takibi önerildi.

Tartışma

LNSS insidansı 1000 doğumda 1'dir.² LNSS'nun olası sebebi nöral tüpün ektodermden ayrılmasını takiben gebeliğin 4. haftasından önce nöroektodermin anormal olarak gelişmesidir. LNSS'lu hastaların %84'ünde lezyonlar yüzde, yaklaşık %50'sinde ise saçlı deri, boyun ve alında yerleşir. Lezyonlar bizim olgumuzda olduğu gibi çoğunlukla tek taraflı yerleşme eğilimindedir (nevus unius lateralis). Sağlı derideki lezyonlar sağ kaybına sebep olur. Yaş ilerledikçe lezyonlar daha belirgin, koyu renkli, verrüköz ve hiperkeratotik karakter kazanır. LNSS oluşumu sporadiktir (non-Mendelian kalıtım).

Nörolojik bulgular, nöral, glial doku ve damarsal yapıların anormal gelişimine bağlı olarak ve çoğunlukla saçlı deri ve yüz yerleşimi olan hastalarda ortaya çıkar. En sık görülen klinik bulgular epileptik nöbetler (%75) ve mental retardasyondur (%60).³ Epileptik nöbetler genellikle yaşamın ilk yılı içinde ortaya çıkmasına rağmen bizim olgumuzda üç yaşından sonra oluşmuştu. Olguların %72'sinde hemimegalensefali, lateral ventrikül genişlemesi, serebral korteks displazisi gibi kranial ve serebral anomaliler bildirilmiştir.⁴ Nevüs yüzde hangi tarafta yerleşmişse, hemimegalensefali de aynı tarafta yer alır. Tüm bu sayılan kranial ve serebral değişiklikler bizim olgumuzda da mevcuttu.

Göz anomalileri LNSS'lu olguların %50'sinde görülür. En sık görülen bulgular koristom ve kolobomlardır. Koristom, normal bir dokunun bulunması gereken bir lokalizasyonda bulunmasıdır. İkiden fazla ektopik dokunun varlığı ile karakterize olan ve bizim olgumuzda da var olan kompleks koristomlara ise oldukça seyrek rastlanmaktadır.⁵ LNSS'da optik sinir hipoplazisi görme kaybına yol açabilir. Epibulbar koristomların erken dönemde eksizyonu önerilmektedir.

İlerleyen yaşla beraber, Wilm's tümörü, tükrük bezi adenokarsinomu, özofagus ve mide karsinomu gibi malinite insidansında da artış bulunmaktadır.⁶ Nevus sebaceus çoğunlukla asemptomattır. Kozmetik sebepler ve malinite gelişim potansiyeli nedeniyle, bazı otörler puberteden önce hatta çocukluk döneminde lezyonun profilaktik eksizyonunu önermektedirler.⁷ LNSS'lu olgular ayrıca iskelet, kardiovasküler ve ürogenital sistem anomalileri açısından de takip edilmelidir. Ülkemizden de LNSS tanısı almış olgular bildirilmiştir. Bu olgulardan birinde LNSS lezyonlarına ek olarak beyinde bilateral frontotemporal bölgede, sol sere-

bellum ve hipokampüste atrofi ve bilateral unkal displazi mevcutken⁸, diğer olguda ise temporoparietal bölgede alopesi, generalize hipotoni, sağ ve sol gözde lipodermoid kistler, sağ gözde korneal vaskülarizasyon, sol göz kapağı ve sağ optik diskte kolobomu bulunmaktaydı.⁹

LNSS tedavi seçenekleri arasında cerrahi eksizyon, fotodinamik tedavi, karbon dioksit lazer ve dermabrazyon yer alır.^{10,11}

Lineer nevus sebaceus tanısı konulan bir hasta dikkatli bir şekilde muayene edilmelidir. Bu hastalara multidisipliner (dermatoloji, nöroloji, göz hastalıkları, ortopedi ve üroloji klinikleri) yaklaşılmalı ve beyin, orbita MR'ı, elektroensefalografi, ekokardiyografi, batın ve ürogenital sistem ultrasonografileri ve kemik grafikleri ile takip edilmelidir.

Kaynaklar

1. Jadassohn J: Bemerkungen zur Histologie der systematisirten Naevi und über "Talgdrusen-Naevi". Arch Dermatol Symp 1895;33:355-408.
2. Solomon LM, Esterly NB. Epidermal and other congenital organoid nevi. Curr Probl Pediatr 1975;6:1-56.
3. Van de Warrenburg BÞ, Van Gulik S, Renier WO, Lammens M, Doelman JC. The linear nevus sebaceous syndrome. Clin Neuro Neurosurg 1998;2:126-32.
4. Holden KR, Dekaban AS. Neurological involvement in nevus unius lateralis and nevus linearis sebaceus. Neurology 1972;22:879-87.
5. Park JM, Kim DS, Kim J, Lee MG, Oh SH: Epibulbar complex choristoma and hemimegalencephaly in linear sebaceous naevus syndrome. Clin Exp Dermatol. 2009;34:e686-9.
6. Domingo J, Helwig EB: Malignant neoplasms associated with nevus sebaceous of Jadassohn. J Am Acad Dermatol 1979;1:545-56.
7. Jones EW, Heyl T: Nevus sebaceous. A report of 140 cases with special regard to the development of secondary malignant tumours. Br J Dermatol 1970;82:99-117.
8. Ozkiriş A, Evreklioglu C, Kula M, Somdaş M, Erkilic K, Coşkun A. Tc-99m HMPAO brain SPECT in linear nevus sebaceous syndrome. Ann Nucl Med 2003;17:703-6.
9. Küçüködük S, Ozsan H, Turanlı AY, Dinç H, Selçuk M: A new neurocutaneous syndrome: nevus sebaceus syndrome. Cutis. 1993;51:437-41.
10. Ashinoff R: Linear nevus sebaceus of Jadassohn treated with the carbon dioxide laser. Pediatr Dermatol 1993;10:189-91.
11. Dierickx CC, Goldenhersh M, Dwyer Þ, Stratigos A, Mihm M, Anderson RR. Photodynamic therapy for nevus sebaceus with topical delta-aminolevulinic acid. Arch Dermatol 1999;135:637-40.