

Abdominal Kas Hipoplazisine Eşlik Eden Aplazia Kutis Olgusu

A Case of Aplasia Cutis Associated with Abdominal Muscle Hypoplasia

Şemsettin Karaca, Mustafa Kulaç, Mevlit Korkmaz*, Ahmet Songur**

Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji, *Pediatrik Cerrahi ve

**Anatomi Anabilim Dalı, Afyon, Türkiye

Özet

Aplazia kutis, lokalize epidermis, dermis ve subkutan doku yokluğuyla karakterize nadir görülen bir malformasyondur. Nadiren lezyonla aynı bölgede kas ve kemik gibi alt dokularda hipoplazi veya aplazi olabilir. Aplazia kutis vakalarının %85'i saçlı deri, %15'i diğer lokalizasyonlarda görülür. Burada, 3 yaşındaki kız çocuğunda geç tespit edilen, aplazia kutis lezyonuna eşlik eden abdominal duvar defekti olgusu sunulmaktadır. Aplazia kutis skar lokalizasyonunda abdominal herniasyonla başvuran hastada, hipoplastik abdominal duvar komputerize tomografiyle gösterilmiştir. (*Turkderm 2007; 41: 69-70*)

Anahtar Kelimeler: Aplazia kutis, kas hipoplazisi, herniasyon

Summary

Aplasia cutis is a rare malformation characterized by localized absence of epidermis, dermis and subcutaneous tissue. Muscle and bone tissues beneath the lesion may rarely be hypoplastic or aplastic as well. Eighty-five percent of aplasia cutis cases are found in the scalp and fifteen percent of all cases involve other locations. Here, a 3 year old girl who has a recently detected abdominal muscle hypoplasia during evaluation of abdominal hernia beneath an aplasia cutis lesion is presented. (*Turkderm 2007; 41: 69-70*)

Key Words: Aplasia cutis, muscle hypoplasia, herniation

Aplasia kutis (AK) etyolojisi henüz bilinmeyen gelişimsel bir hastalıktır. En sık skalpte yerleşim göstermekle beraber sırasıyla önkol, diz, gövdenin her iki tarafı ve boyunda görülebilir¹. AK, altında kas, kemik hipoplazisi veya yokluğuyla birlikte olabilir². Lezyon izole olabileceği gibi deri, göz, kulak-burun-boğaz ve ekstremiteler anomalilerinin yanı sıra kardiyovasküler, gastrointestinal, genitouriner ve santral sinir sisteminin gelişimsel defektleri, kromozom anomalileri, Adams-Oliver sendromu, Bart's sendromu ve Johanson-Blizzard sendromu gibi malformasyon sendromlarıyla birlikte de olabilmektedir³. Histopatolojik incelemede adneksiyal yapıların veya üst epitelin olmadığı ince dermal kollajen izlenir. Literatürde otozomal resesif geçişin yanı sıra otozomal dominant geçiş de bildirilmiştir².

Üç yaşında kız çocuğunda abdominal bölge sağ üst kadranda, AK skarı üzerinde, ağlamakla ve eforla be-

lirginleşen herniasyon nedeniyle tespit edilen abdominal kas hipoplazisi sunulmaktadır.

Olgu Sunumu

Üç yaşındaki kız çocuğu kliniğe ağlamakla ve eforla belirginleşen batındaki şişlik nedeniyle başvurdu. Hastanın hikayesinde şişmenin olduğu bölgede doğumda deri olmadığı, takiben 3x2 cm'lik skar geliştiği öğrenildi. Fizik muayene bulguları normal sınırlardaydı. Palpasyonla lezyonlu deri ve deri altı dokular komşu bölgelere göre daha ince ve gevşek olarak ele geliyordu. Öksürmekle şişlik belirginleşiyordu (Resim 1).

Çekilen bilgisayarlı tomografide, batın sağ orta kadranda, karaciğer alt bölümü anterior komşuluğunda, batın ön duvarda bulunan m. transversus abdominus, m. umbilikus internus ve eksternus kaslarında hipoplazik görünüm izlendi (Resim 2). Hastaya cerrahi girişim planlandı.

Yazışma Adresi: Dr. Şemsettin Karaca, Ahmet Necdet Sezer Araştırma ve Uygulama Hastanesi Dermatoloji Anabilim Dalı, Afyon, Türkiye
Tel.: 0272 217 17 53/130 Fax: 0272 217 20 29 Gsm: 0532 226 06 10 E-mail: skaraca@aku.edu.tr

Alındığı tarih: 10.03.2006 **Kabul tarihi:** 18.07.2005

Not: Bu olgu sunumu XX. Ulusal Dermatoloji Kongresi'nde poster olarak sunulmuştur.



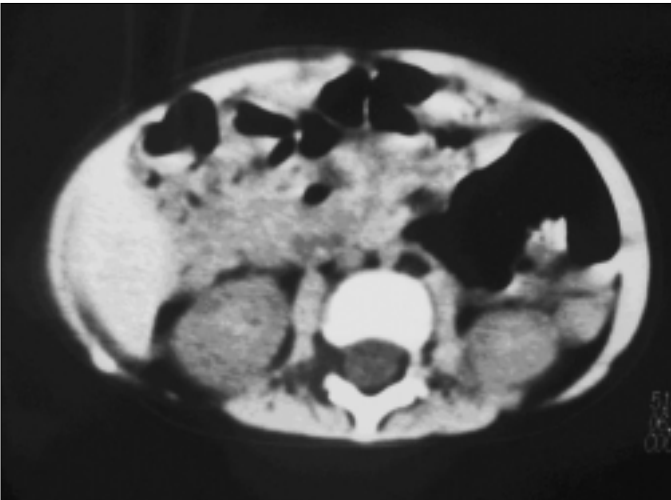
Tartışma

AK, derinin nadir görülen bir anomalisidir ve canlı doğumların 1/10 000'i etkiler. Bugüne kadar sadece 500 kadar vaka bildirilmiştir^{4,5}. İlk olarak 1767 yılında Cordon tarafından ekstremite lokalizasyonlu AK tanımlanmış⁶, daha sonra 1826 yılında Campbell tarafından skalp yerleşimli AK olgusu bildirilmiş⁷ ve 1828 yılında ise Billard saçlı deri yerleşimli ilk AK olgusunu rapor etmiştir⁸. AK olgularında kızlar erkeklerden daha sık etkilenir⁹. Çoğu zaman yanlışlıkla doğum sırasında meydana gelen iyatrojenik bir komplikasyon olarak değerlendirilir.

Etyolojisi hakkında çeşitli teoriler ortaya atılmıştır. Nöral tüpün tamamen kapanmaması teorisi, orta hat AK lezyonlarını açıklayabilirken bu teori gövde ve ekstremite defektleri için geçerli değildir. Vasküler teori, deride plasental yetmezlik ya da fetus papiraseusdan gelen tromboplastik materyal nedeniyle vasküler yetmezlik sonucu AK oluştuğu yönündedir.



Resim 1. Ağılamakla belirgileşen herniasyon ve AK lezyonuna ait skar



Resim 2. Abdominal tomografide batın sağ orta kadranda karaciğer alt bölümü anterior komşuluğunda batın ön duvar da bulunan m. transversus abdominus m. umblikus internus ve eksternus kaslarında hipoplazik görünüm

Amniyotik teori, fetal deriye yapışan amniyotik membranın AK'e neden olduğu yönündedir¹⁰. Intrauterin travma da AK oluşumunda suçlanan noktalardan biridir. Teratojenik teoriye göre, fetusun intrauterin maruz kaldığı ilaçlar veya enfeksiyonlar AK lezyonunun ortaya çıkmasına neden olmaktadır. Sonuç olarak denebilir ki; tüm AK tiplerinin oluşumunu açıklayabilecek homojen bir teori henüz bulunmamaktadır.

AK olgularında morbidite ve mortalite lokal ve genel komplikasyonlara göre değişkenlik göstermektedir. Tedavi, skalp defektlerinde kanama ve sepsis, abdominal bölgedeki geniş deri ve kas defektlerinde ise bakteriyel invazyon sonrası gelişebilecek olan peritonit ve muhtemel travmatik perforasyon gibi fatal komplikasyonlardan korunulması yönünde planlanmalıdır. Tüm AK lezyonlarında mortalite yaklaşık % 21'dir². Lezyonun lokalizasyonu, yerleşimi ve birlikte olan anomaliler prognozu belirler¹.

AK tedavisinde şartlar optimal olduğunda, konservatif tedaviyle spontan re-epitelizasyon ve/veya skar oluşumu sağlanmalıdır. Re-epitelizasyon sonrası hipertofik skar gelişebilir. Lezyon bölgesinde yıllar sonra gelişen bazal hücreli karsinom bildirilmiştir¹¹. AK lezyonlarına cerrahi yaklaşım hala belirsizliğini korumaktadır. Geniş defektlerde deri grefti yada lokal flepler tedavi alternatifi olabilir. Literatürde otoplastik dermis greftleri, allogenik dermal greftler, kültüre epitelyal otoplastik greftlerle abdominal AK defektleri tedavi edilmişlerdir⁸. Olgumuzda doğumda var olan ve skarla iyileşen AK lezyon bölgesindeki kas hipoplazisi ileri yaşta herniasyon şeklinde ortaya çıkmıştır. Zamanında tespit edilemeyen AK lezyon altındaki defektler lezyonun bulunduğu yere göre sonradan bulgu verebilir. Bu nedenle AK olgularında tedavi ve yaklaşım sadece deriyle sınırlı kalmayıp deri altı dokuları da içermelidir.

Kaynaklar

1. Koshy CE, Waterhouse N, Peterson D. Large scalp and skull defects in aplasia cutis congenita. *Br J Plast Surg* 2001; 54: 276-7.
2. Verhelle NA, Heymans O, Deleuze JP, Fabre G, Vranckx JJ, Van den hof B. Abdominal aplasia cutis congenita: case report and review of the literature. *J Pediatr Surg* 2004; 39: 237-9.
3. Çaksen H, Kurtoğlu S, Yüksel Ş, Öztürk, Çiftçi A, Çetin N. Aplasia cutis konjenita: Dört vakanın takdimi. *Çocuk sağlığı ve hastalıkları dergisi* 1999; 42; 103-111.
4. Caputo R, Bernard AA, Siston-Torre EQ. Aplasia cutis congenita: pediatric dermatology and dermatopathology. Philadelphia: Lea & Febiger 1990: 165-8.
5. Bahat FA, Mathur BS, Khalid F. Aplasia cutis congenita: a report of five cases in Riyadh area. *Ann Saudi Med* 1999; 19: 117.
6. Hidalgo JE, Greer DM, Johnston DW. Congenital scalp defect with distal limb anomalies: brachydactyly and hypoplastic toes. *Plast Reconstr Surg* 1983; 72: 708-12.
7. Koshima I. Re: Extended anterior thigh flaps for repair of massive cervical defects involving pharyngoesophagus and skin: an introduction to the 'mosaic' flap principle - reply. *Ann Plast Surg* 1994; 33: 462.
8. Wexler A, Harris M, Lesavoy M. Conservative treatment of cutis aplasia. *Plast Reconstr Surg* 1990; 86: 1066-71.
9. Kruk JJ, Janik J, Rycala J. Aplasia cutis congenita of the scalp: report of 6 cases. *Dermatol Surg* 1998; 24: 549-53.
10. Lane W, Zanol K. Duodenal atresia, biliary atresia, and intestinal infarct in truncal aplasia cutis congenita. *Pediatr Dermatol* 2000; 17: 290-2.
11. Rasheed T, Orlando A, Gordon DJ. Basal cell carcinoma in aplasia cutis congenita. *Br J Plast Surg* 2000; 53: 351-2.