



EDİTÖRE MEKTUP / LETTER TO THE EDITOR

Konjenital yaygın epidermal nevüs

Congenital generalized epidermal nevus

Tugay Tepe¹, Hacer Yapıcıoğlu Yıldızdaş², Gülseren Bilen Yurdakul¹, Ümit Ece¹, Özgü Celiloğlu¹, Mehmet Karakaş³,

¹Özel Algomed Hastanesi, Yeni Doğan Yoğun Bakım Ünitesi, Adana, Turkey

²Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, ³Dermatoloji Anabilim Dalı, Adana, Turkey

Cukurova Medical Journal 2018;43(Suppl 1):335-336

Sayın Editör,

Epidermal nevi (EN), epidermis ve adneksiyel yapıların hiperplazisinden kaynaklanan hamartomlar olarak bilinmektedirler. Genellikle cilt hücrelerinin aşırı çoğalması ile karakterize benign yapılardır. Çoğunlukla doğumda veya erken çocukluk döneminde görülmekle beraber, erişkin dönemde de saptanabilmektedirler¹. Genellikle çizgisel şekilde tek bir lezyon olabileceği gibi vücutta yaygın olarak da görülebilir.

Burada doğumda yaygın EN olan bir yenidoğan bebek, olgunun nadir görülmesi sebebiyle sunulmuştur. Olgu, 33 yaşındaki annenin beşinci gebeliğinden dördüncü yaşayan bebek olarak, baş pelvis uyumsuzluğu nedeniyle 38 gestasyonel haftalık olarak sezaryen seksiyon ile doğdu. Apgar skoru 8 ve 9 idi. Hastanın takibinde inemeli solunumu gelişti, yenidoğan yoğun bakım ünitesine alındı. Sistemik muayenede tüm vücutta yaygın lineer dağılım gösteren iyi sınırlı, ciltten kabarık, yer yer skuamlı bej renkli plaklar görüldü (Resim 1). Annede genital herpes veya kondülom yoktu. Diğer kardeşler sağlıklı idi. Dermatoloji bölümüne değerlendirilen hastada konjenital epidermal nevi düşünüldü. Biyopsi planlandı ancak aile biyopsi yaptırmak istemedi. Hastanın birkaç gün sonra nevüs rengi cild rengine yaklaştı (Resim 2). İlk günkü kabarıklığın amniyon sıvısına bağlı olarak ödemlenme nedeni ile olduğu düşünüldü. Kraniyel, batın ultrasonografi ve kemik grafileri normaldi.

Epidermal nevi embriyonik epiderminin bazal tabakasındaki pluripotent germinatif hücrelerinden gelişen konjenital hamartomlardır ve içerdikleri asıl bileşene göre organoid (sebase, apokrin, ektrin, folliküler) veya nonorganoid (keratinositik) olarak sınıflandırılırlar^{2,3}. En sık gözlenen keratinositik olan tiptir, verrüköz epidermal nevüs olarak da adlandırılır, tipik olarak benign olan lezyonlardır, tek veya yaygın olabilir. Sıklıkla doğumda gözlenir ve bebeklik ve çocukluk döneminde de bir miktar artar. Verrüköz papül şeklinde olup, iyi sınırlı, cild renginde, kahverenkte veya gri kahve renkte olabilen kadifemsi papillomatöz plak halindedir⁴. Blaschko çizgilerini izledikleri düşünülmektedir. Çoğu küçüktür, santimetrelerle ölçülür, nadir olarak da hastamızda olduğu gibi çok yaygındır. Bizim olgumuzda maalesef aile cild biyopsisi yaptırmayı kabul etmediği için patolojik olarak destenmemekle birlikte, lezyonun görünümü ile keratinositik EN olduğunu düşünmekteyiz. Epidermal nevi, 1/1000 canlı doğumda gözlenir. Erkek ve kız cinsiyette eşit olarak görülür. Genellikle doğumda tanı alır. Prognozu eşlik eden anomalilere bağlıdır. Genetik geçiş tanımlanmamıştır. Hastaların yaklaşık 1/3'ünde diğer organlar da tutulum gösterir ve epidermal nevüs sendromu (ENS) olarak adlandırılırlar⁵. Epidermal nevüs sendromu, EN'li hastaların %10'unu oluşturmaktadır ve cild, beyin, göz ve/veya iskelette gözlenebilir. Bu hastalarda konvülsiyon, mental gerilik, göz anomalileri, kemik malformasyonları ve beyin atrofi gözlenebilir⁵.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Hacer Yapıcıoğlu Yıldızdaş, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hast. AD, Adana Email: hyapicioglu@cu.edu.tr
Geliş tarihi/Received: 1.5.2018 Kabul tarihi/Accepted: 21.5.2018 Published online: 17.9.2018



Resim 1. Doğumda tüm vücutta gözlenen yaygın lineer dağılım gösteren iyi sınırlı, ciltten kabarık, yer yer skuamli bej renkli plaklar: epidermal nevus.



Resim 2. Aynı olgunun birkaç gün sonraki görünümü.

Hastamızın kraniyel ve abdominal ultrasonografi ve kemik grafileri normaldi. Keratinositik EN olan hastaların %30'unda fibroblast growth faktör reseptör 3 (FGFR3) geninde mutasyon bulunmaktadır, lezyonu çevreleyen epidermiste mutasyon gözlenmediği için hastaların bu mutasyon açısından mozaik oldukları düşünülmektedir⁴. Bu genin FGFR3 proteinini ürettiği ve deri hücrelerinin bölünmesi ve büyümesinden sorumlu olduğu bilinmektedir. FGFR3 gen mutasyonunda FGFR3 proteini büyüme faktörleri olmaksızın aktiftir ve bu mutasyona sahip hücreler normal hücrelere göre daha fazla bölünür ve büyürler ve EN gelişir^{5,6}.

Epidermal nevi ile ilişkilendirilen altı sendrom bildirilmiştir: Proteus sendromu, iktiyoziform nevüs ve uvuz kaybı ile birlikte olan konjenital hemidisplazi (CHILD), fakomatozis pigmentokeratotikada, sebase nevüste, Becker nevüsü ve nevüs komedonikus sendromlarında EN gözlenir⁵. Hastanın bu sendrom bulgularını taşıması nedeni ile izole EN olduğunu düşünmekteyiz. Epidermal nevinin tedavisinde kortikosteroidler, sentetik vitamin A, cerrahi eksizyon, dermabrazyon, kriyocerrahi, elektrocerrahi ve lazer cerrahi seçenekleri kullanılmıştır. Derin cerrahide skar gözlenirken, yüzeysel yapıldığında da tekrarlama riski söz konusudur^{5,7,8}. Hastamızda da EN çok yaygın olduğu için ileriki dönemde kozmetik rahatsızlığa yol açacağından tedavi gerekecektir.

Sonuç olarak konjenital epidermal nevüs nadir bir durumdur, çoğu benindir ve çocukluk ve ergenlik döneminde kozmetik ve cerrahi müdahaleye gereksinim duyabilir.

KAYNAKLAR

1. Brandling-Bennett HA, Morel KD. Epidermal nevi. *Pediatr Clin North Am.* 2010;57:1177-98.
2. Hafner C, Vanoers J, Vogt T, Landthaler M, Stoehr R, Blaszyk H, Hofstaedter F, Zwarthoff E, Hartmann A. Mosaicism of activating FGFR3 mutations in human skin causes epidermal nevi. *J Clin Invest.* 2006;116:2201-7.
3. Cassetty CT, Leonard AL. Epidermal nevus. *Dermatol Online J.* 2003;9:43.
4. Arora B, Khinda VIS, Bajaj N, Brar GS. Congenital epidermal nevus. *IJCPD.* 2014;7:43-6.
5. Mall V, Heinen F, Uhl M, Wellens E, Korinthenberg R. CNS lipoma in patients with epidermal nevus syndrome. *Neuropediatrics.* 2000;31:175-9.
6. Garcia-Vargas A, Hafner C, Perez-Rodriguez AG, Rodrigues-Rojas LX, Gonzalez-Esqueda P, Stoehr R, et al. En epidermal nevus syndrome with cerebral involvement caused by a mosaic FGFR3 mutation. *Am J Med Genet A* 2008;146A: 2275-2279.
7. Virginia, McLean, Rueda-Pedraza E, Waddell S. The epidermal and dermal changes associated with microdermabrasion. *Dermatol Surg.* 2001;27:1031-3.
8. Rulo HF, van de Kerkhof PC. Treatment of inflammatory linear verrucous epidermal nevus. *Dermatologica.* 1991;182:112-4.