

## SEKONDER İYİLEŞME İLE TEDAVİ EDİLEN BİR “APLAZIA KUTİS KONJENİTA” OLGUSU AN APLASIA CUTIS CONGENITA CASE FOLLOWED BY SECONDARY HEALING

Nail ÖZDEMİR<sup>1</sup>, Mustafa Eren YÜNCÜ<sup>1</sup>

<sup>1</sup>SBÜ İzmir Tepecik SUAM, Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği, İzmir

Ankara Eğt. Arş. Hast. Derg. (Med. J. Ankara Tr. Res. Hosp.) Cilt / Volume: 52 Sayı / Number: 2 Yıl / Year: 2019 ISSN:1304-6187  
Sayfa/Page :181-183

Geliş Tarihi / Submitted : Ekim 2018 / October 2018

Kabul Tarihi / Accepted : Temmuz 2019 / July 2019

### ÖZET

Aplazia kutis konjenita nadir görülen hastalık grubudur. Sıklıkla izole lezyon olarak saptanır. Patofizyoloji intrauterin travma, enfeksiyon ve teratojenler ile ilişkilendirilmiştir. Cilt altında kemik yokluğunda komplikasyon sıklığı artar. Bu olgu sunumunda, kemik ve dura defekti olmayan aplazia kutis konjenita tanılı hasta sunulmuştur. 391 gebelik haftasında, 3280 gr doğduğu öğrenilen olgunun skalpte, verteks düzeyinde 3x4 cm'lik, kemik ve dura defektinin olmadığı tek bir lezyon gözlemlendi. Hastada başka bir anomali tespit edilmedi. BOS kaçağı gözlenmeyen olguda, günlük yara yeri pansuman takibi ile sekonder iyileşmeye bırakılması kararı alındı. Kemik, dura ve galeanın intact olarak bulunması nedeniyle cerrahi tedavi planlanmadı. Klinik pratikte nadir görülen bu vakaların medikal ve cerrahi tedavi seçeneklerinin planlanması ve karşımıza çıkabilecek komplikasyonlar olgumuzda tartışılmıştır. Kemik ve dura defekti olmayan hastalarda yara sekonder iyileşmeye bırakılabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Aplazia kutis konjenita, yenidoğan, skalp, cilt defekti

### GİRİŞ

Aplazia kutis konjenita (AKK) nadir görülen, doğumda izole veya yaygın cilt yokluğu ile karakterize heterojen hastalık grubudur. İnsidansı 1:10 000'dir. Kız ve erkekleri eşit oranda etkiler (1). Vücudun her bölgesinde olabilmelerine karşın %70'inde tek, küçük (0.5-3cm) ve skalp yerleşimlidir. Frieden 1986'da hastalığı lezyonun karakteri ve eşlik eden malformasyonlara göre 9 grupta sınıflandırmıştır (2). Nadir olsa da çeşitli sendromlarla birlikteliği bildirilmiş olup, sıklıkla izole lezyon olarak saptanır. Günümüze kadar 500'den fazla vaka bildirilmiştir. Vakaların % 25'inde ailevi özellik bulunur ve ailevi olanların % 69'unda ise otozomal dominant geçiş saptanmıştır. Patofizyoloji açık olmamakla beraber intrauterin travma, enfeksiyon, teratojenler ve vasküler yetmezlik ile ilişkilendirilmiştir (3). Çoğu lezyon skalpte verteks düzeyinde, orta hattın hemen lateralinde gözlenmekle beraber vücudun her bölgesinde görülebilmektedir. Lezyon genellikle epidermis ve üst dermis tabakasında

### ABSTRACT

Aplazia cutis congenita is a rare disease group. It is often detected as an isolated lesion. Pathophysiology has been associated with intrauterine trauma, infection and teratogens. The incidence of complications increase in the absence of bone under the skin. We presented a case of aplasia cutis congenita without bone and dura defect. The patient was born 3280 g at 391 gestational week. A single 3x4 cm lesion without bone and dura defect was observed in the scalp at the vertex level. No additional anomaly was observed. Since the bone, dura and galea were intact no surgical treatment was decided. There was no cerebrospinal fluid leakage from the lesion, and it was left to secondary healing with wound dressing daily. The medical and surgical treatment options of these rare cases in clinical practice and the complications that may be encountered are discussed in our case. In patients without bone and dura defect, the wound may be left to secondary healing.

**Keywords:** Aplasia cutis congenita, neonatal, scalp, skin defect

bulunur. Cilt altında kemik yokluğunun da eşlik ettiği olgularda hemoraji ve enfeksiyona bağlı komplikasyon sıklığı artar. Bu vakalarda cerrahi gerekebilir. Burada, kemik ve dura defekti olmayan aplazia kutis konjenita olgusu sunulmuştur.

### OLGU

Sezaryen ile 391 gebelik haftasında, 3280 gr ağırlığında, 7/8 APGAR skoru ile doğduğu öğrenilen olgunun, batin ve kranial ultrasonografi ve ekokardiyografi tetkikleri normal olarak değerlendirildi. Hastanın muayenesinde skalpte, verteks düzeyinde orta hattın hemen lateralinde yaklaşık olarak 3x4 cm'lik kemik ve dura defektinin olmadığı tek bir lezyon gözlemlendi, ek anomali izlenmedi (Resim 1). Beyin omurilik sıvısı kaçağı gözlenmeyen olguya günlük yara yeri pansuman takibi kararı verildi. Kemik, dura ve galeanın intact olarak saptanması nedeniyle cerrahi tedavi planlanmadı. Yara, günlük pansuman takibi ile sekonder iyileşmeye bırakıldı.

### Sorumlu Yazar / Corresponding Author:

Mustafa Eren YÜNCÜ

SBÜ İzmir Tepecik SUAM, Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği, İzmir

Tel: +90 232 469 6969 Gsm: +90 537 369 82 75 E- Posta: yuncueren@gmail.com



**Resim 1. Saçlı deride, orta hattın hemen lateralinde yaklaşık 3x4 cm'lik kemik ve dura defektinin olmadığı tek lezyon.**

### TARTIŞMA

Aplasia kutis konjenita'nın patogenezi hakkında farklı teoriler öne sürülmüştür. Bu teoriler arasında nöral tüpün tamamen kapanmaması teorisi, vasküler teori (deride plasental yetmezlik ya da fetus papiraseusdan gelen tromboplastik materyal nedeniyle vasküler yetmezlik sonucu oluştuğu), amniyotik teori, intrauterin travma teorisi, teratojenik teori (fetüsün intrauterin karşılaştığı ilaçlar veya enfeksiyonlar) yer almaktadır. Teratojenik etkisi AKK ile ilişkilendirilmiş etken maddeler arasında misoprostol, kokain, metotreksat, benzodiazepin, kaptopril ve enalapril bulunmaktadır (4,5). Enfeksiyon etkenlerinden herpes simpleks ve varisella zoster virüsleri etiolojide saptanmıştır. Ancak AKK'nın meydana gelişini tam olarak açıklayabilecek bir teori henüz bulunmamaktadır. Vakamızda intrauterin herhangi bir teratojenle karşılaşma öyküsü yoktu.

AKK, Frieden tarafından 9 gruba sınıflandırılmıştır (2). Ek anomali saptanmayan hasta Frieden Grup 1 ile uyumlu bulunmuştur (**Tablo 1**). Grup 1; skalpte multipl anomali olmaksızın gözlenir. % 86'sı saçlı deride bulunur ve tek lezyondur. Sporadik veya otozomal dominant geçiş gösterir.

Anne ve babanın 1. derece akraba olduğu, 3 yaşındaki kardeşinin de benzer bir lezyonla doğduğu ve komplikasyonsuz olarak 3x3 cm'lik skar dokusu ile iyileştiği öğrenildi. 3 yaşındaki kardeşinde de saçlı deride benzer lezyon ile doğmuş olması, bu bebekte AKK gelişiminin ailevi olabileceğini düşündürmüştür. Otozomal dominant geçiş özelliği bulunmasından dolayı yatışında genetik bölümüne konsülte edildi. Genetik çalışmaları halen devam etmektedir. AKK olgularında morbidite ve mortalite komplikasyonlara göre değişkenlik göstermektedir. Tüm AKK lezyonlarında mortalite oranı yaklaşık %21'dir. Vakaların %20-30'u menenjit, ikincil enfeksiyonlar, elektrolit kaybı ve sağittal sinüsten hemoraji nedeniyle kaybedilir (3,6). Tedavi şekli, cerrahi müdahalenin zamanlaması konusu hala

belirsizliğini korumaktadır. Bazı araştırmacılar serum fizyolojik ile yara bakımını, antibiyotigi veya gümüş sulfadiazin pansumanını içeren destekleyici tedaviyi önerirken, bazı araştırmacılar kanama, menenjit, sinus trombozu gibi mortaliteye yol açan komplikasyonları önlemek için erken cerrahi müdahaleyi doğru bulmaktadır. Povidon iyodür ile yapılan yara bakımında skarda kuruluk oluşabileceği ve sagittal sinüste kanama meydana gelebileceği için önerilmemektedir (7). Klinik pratikte nadir görülen bu vakaların medikal ve cerrahi tedavi seçeneklerinin planlaması ve bu hastaların izleminde karşımıza çıkabilecek komplikasyonlar olgumuzda tartışılmıştır. Bizim olgumuzun 3 gün süren yatışında düzenli pansumanları yapılmış ve aktif akıntı, ateş yükseliği, enfekte görünüm izlenmemiştir. İzleminde komplikasyon gözlenmeyen olgumuza cerrahi tedavi planlanmamış ve yara yeri takibi planlanarak taburcu edilmiştir. AKK, nadir görülen bir anomali olmakla birlikte, eşlik eden anomalilerin olması, çeşitli sendromlarla birlikteliği, genetik geçişli olabilmesi ve lezyonun geniş olduğu vakalarda hayatı tehdit eden komplikasyonların varlığı nedeniyle önemli bir hastalıktır. Beyin omurilik sıvısı, atmosfer teması bulunmayan, kemik ve dura defekti olmayan hastalarda yara sekonder iyileşmeye bırakılabilir.

**Tablo 1. Aplasia kutis konjenita için Frieden sınıflandırması**

Grup 1	Saçlı deri lezyonları, multipl anomaliler olmaksızın
Grup 2	Saçlı deri aplasia kutis konjenita ile kol ve bacak anomalileri
Grup 3	Aplasia kutis konjenita ile ilişkilendirilmiş epidermal ve organoid nevus
Grup 4	Aplasia kutis konjenita üzerine eklenmiş meningomiyelose, gastroşizis, omfalosel gibi embriyolojik malformasyonlar
Grup 5	Aplasia kutis konjenita ile ilişkilendirilmiş fetus papiraseus ve plasental enfarktler
Grup 6	Aplasia kutis konjenita ile ilişkilendirilmiş epidermolisis büllösa
Grup 7	Bül olmaksızın ekstremitelere yerleşmiş aplasia kutis konjenita
Grup 8	Spesifik teratojenler nedeniyle oluşmuş aplasia kutis konjenita
Grup 9	Aplasia kutis konjenita ile ilişkilendirilmiş malformasyon sendromları

### KAYNAKLAR

- 1.)Bajpai M., Pal K. Aplasia cutis cerebri with partial acrania total reconstruction in a severe case and review of the literature. J Pediatr Surg 2003; 38: e4.
- 2.)Frieden, IJ. Aplasia cutis congenita: a clinical review and proposal for classification. J Am Acad Dermatol

1986; 14: 646-60.

3.)Loreti A, Bracaglia R, Selvaggi G, Lahoud P, Sturla M, Farallo E. Aplasia cutis congenita: report of four cases and literature review. *Eur J Plast Surg* 2004; 27: 114-9.

4.)Lambert J, Govaert P, Naeyaert JM. What syndrome is this? *Pediatr Dermatol* 1997; 14: 330-2.

5.)Winter R, Baraister M. London Dysmorphology Database for Windows on CD, Vs. 1. Polyhedron Software. Oxford: Oxford University Press, 1996.

6.)Ribuffo D, Costantini M, Gullo P, Houseman ND, Taylor GI. Aplasia cutis congenita of the scalp, the skull, and the dura. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* 2003; 37: 176-180.

7.)Canter HI, Vargel I, Nasir S, Kayikcioglu A. Use of a water-vapour permeable polyurethane film (Omiderm) in the non-surgical treatment of aplasia cutis congenita. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* 2004; 38: 232-5.