

Case Report / Olgu Sunusu

EPİDERMOLİZİS BÜLLOZALI BİR OLGUDA REKÜRREN KORNEA EROZYONU

Recurrent Corneal Erosion In An Epidermolysis Bullosa Patient

Muammer ÖZÇİMEN¹, Selçuk KARA¹, Yaşar SAKARYA¹

Abstract

Epidermolysis bullosa is genetically determined, congenital and vesicobullous disease. Ophthalmic complications are common and treatment modality is associated with the severity of complications. The major treatment modality is use of ocular lubricants and visual acuity can be maintained. A 38 years old male patient complaining decreased visual acuity and recurrent corneal irritation in both eyes was admitted to our clinic. He was diagnosed as recurrent corneal erosion and treated with ocular lubricants and occlusion of the eye.

Keywords: Epidermolysis bullosa, corneal erosion

Özet

Epidermolizis bülloza (EB) konjenital, kalıtsal, vezikobüllöz bir hastalıktır. EB'lı hastalarda göz tutulumu yaygındır ve yaklaşım oküler komplikasyonların ciddiyetine bağlıdır. Genel olarak düzenli suni gözyaşı tedavisi uygun yaklaşım olmaktadır ve görme keskinliği düzeyleri korunabilmektedir. Kliniğimize her iki gözde görme keskinliğinde azalma ve gözlerde tekrarlayan batma şikayeti ile başvuran 38 yaşındaki erkek hastaya rekürren kornea erozyonu tanısı kondu ve suni gözyaşı ile kapama tedavisi uygulandı.

Anahtar kelimeler: Epidermolizis bülloza, kornea erozyonu

¹Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Göz Kliniği Konya-Türkiye

Corresponding Author:

Muammer Özçimen

Konya Eğitim ve

Araştırma Hastanesi

Göz Kliniği, Konya

Telefon: 0532 4563540

Email:

mozcimen@gmail.com

Başvuru Tarihi:

05-12-2011

Kabul Tarihi:

30-12-2011

GİRİŞ

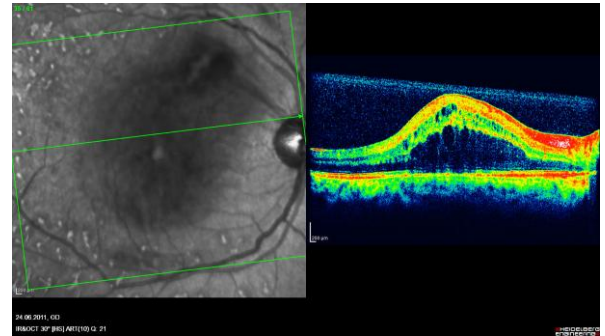
Epidermolizis bülloza (EB), konjenital, kalıtsal, ciltte ve mukozalarda lokal ve jeneralize büller ve bunları izleyen skar gelişimi ile karakterize, 1/30000-1/50000 sıklıkla görülen bir hastalıktır. Büller sıklıkla travmaya maruz kalan yerlerde olur ve sıcaklıkta artar. Epidermolizis bulloza subtipleri deri morfolojisine göre sınıflandırılmıştır (1). Yirmiden fazla alt tipi tanımlanmasına rağmen, basit epidermolizis bülloza (intraepidermal deri ayrılması), distrofik (sublamina densa bazal membran bölgesinde ayrılma) ve "junctional" (lamina lusida veya santral bazal membran bölgesinde deri ayrılması) EB olmak üzere üç ana kategoriye ayrılır (2). Epidermolizis bülloza için protein ve gen terapilerini içeren spesifik moleküler terapiler bulunmuştur. Tip VII kollajen ve laminin-5 gen terapilerinin in vivo modellerde etkili olduğu gösterilmiştir. Bu terapiler henüz prelinik safhada hayvan modelleri üzerinde çalışılmaktadır (3).

Göz tutulumu distrofik ve junctional grupta daha fazladır. Hastaların cilt bütünlüğünün devamı ve korunması kadar, göz tutulumu da önem arz etmektedir. Oküler tutulum bulguları arasında kornea abrazyonları, kornea skarları, kornea pannusu, konjonktiva bülleri, blefarit, kapak bülleri, kapak ektropiyonu, ve semblefaron sayılır. EB'da katarakt, kornea plana, sklerokornea, refraktif bozukluk, ambliyopi, lakrimal kanal tıkanıklığı, şaşılık, lens sublüksasyonu, arka vitre dekolmanı görülebilmektedir (4).

Bu yayında amaç kornea erozyonu bulunan ve tıbbi tedavi ile düzelen bir olguyu sunmak ve EB hastalığında göz tutulumun değişik derecelerde olabildiğini ve uygun tedavi yaklaşımı ile görme keskinliği düzeylerinin korunabileceğini vurgulamaktır.

Olgu

Kliniğimize her iki gözde görme keskinliğinde azalma ve gözlerde tekrarlayan batma şikayeti ile başvuran 38 yaşındaki erkek hasta başvurdu. Hastanın özgeçmişinde 11 yıldır diabetes mellitus ve doğuştan epidermolizis bülloza hastalığı mevcuttu. Hastada yaygın tırnak distrofisi, palmoplantar büller, hiperkeratotik papül ve plaklar mevcuttu. Hasta 'junctional' tip epidermolizis bülloza hastalığı açısından üniversite hastanesi cildiye kliniğinde takip edilmekte ve 5 yıl önce yapılan cilt biopsisi sonucunda epidermiste hiperkeratoz, dermoepidermal ayrılma, papiller dermiste bağ dokusu artışı ve mononükleer hücre infiltrasyonu tespit edilmiştir.



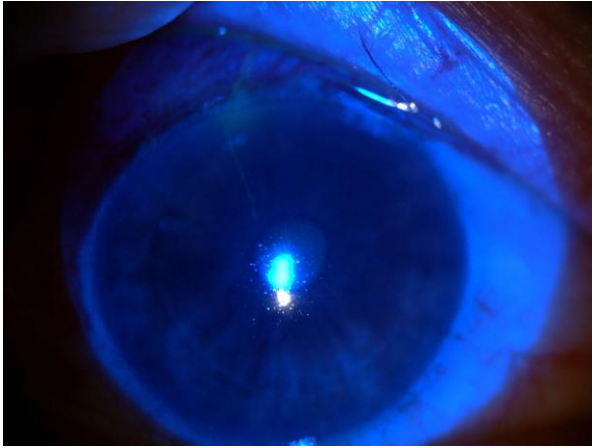
Resim 1.

Yapılan göz muayenesinde, görme keskinliği sağ gözde 0.05, sol gözde 0.9 seviyesinde idi. Biyomikroskopik ön segment muayenesinde her iki gözde blefarit mevcuttu. Dilatasyonlu fundus muayenesinde sağda belirgin olmak üzere bilateral diyabetik maküla ödemi mevcuttu. Optik koherens tomografi (OKT) değerlendirmesinde sağda retina kalınlaşması ve intraretinal kistik değişiklikler, solda hafif retina kalınlaşması mevcuttu (Resim 1). Bu bulgularla hastaya bilateral diyabetik maküla ödemi tanısı kondu. Aynı zamanda diyabetik retinopati ve maküla ödemi olan olgunun sağ gözüne intravitreal bevacizumab+ triamsinolon kombinasyonu uygulandı.



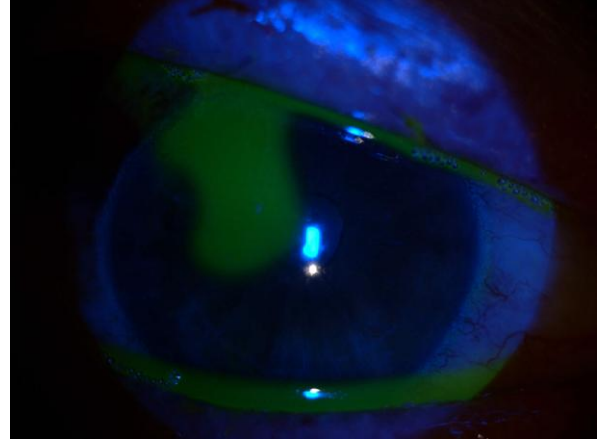
Resim 2.

Birinci ay kontrolde sağ gözde görme keskinliği 0.2 seviyesinde idi. Biyomikroskopik ön segment muayenesinde sağ gözde üst kapakta bül oluşumu (Resim 2), kornea merkezinden üst limbusa uzanan kornea epitel erozyonu (Resim 3) ve her iki gözde blefarit mevcuttu. Hastaya polietilen glikol+propilen glikol, siprofloksasin pomad ve siklopentolat tedavisi verildi. Bir gün sonra kornea epitel erozyonu sınırları küçüldü, 2. günde



Resim 3.

çizgi şekline geldi (Resim 4), 3. günde tamamen düzeldi (Resim 5). OKT değerlendirmesinde sağda retina kalınlaşması ve intraretinal kistik değişiklikler azalmış, solda hafif retina kalınlaşması mevcuttu. Hastanın görme keskinliği sağ gözde 0.5, sol gözde 0.9 seviyesinde idi.



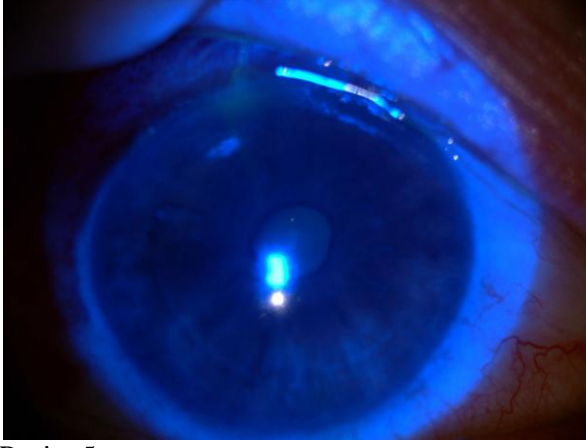
Resim 4.

Tartışma

Ulusal Epidermolizis Bulloza raporunda Amerika'da her 1 milyon canlı doğumda 50, Norveç'de 54, Japonya'da 7.8 epidermolizis bulloza vakası görülmektedir (5).

Gelişme geriliği, sepsis, yara enfeksiyonları, pigment değişiklikleri, eklemlerde fleksiyon kontraktürü, parmaklarda yapışıklıklar, tırnak düşmesi, anemi, beslenme sorunları sık görülen komplikasyonlardır (6,7).

Epidermolizis bullozal hastalarda özellikle çocukluk dönemi zordur. Herhangi bir alt tipte oluşan jeneralize büller sonucu enfeksiyon, sepsis



Resim 5.

ve ölüm gerçekleşebilir. Epidermolizis büllozanın ağır formları çocukluk çağında mortaliteyi artırır. Metastatik sküamöz hücreli karsinom sık bir ölüm nedenidir (8).

Epidermolizis bülloza hastalarında yaklaşım oküler komplikasyonların ciddiyetine bağlıdır. Kornea erozyonları antibiyotikli merhem, suni gözyaşı ve sikloplejik ajanlarla tedavi edilir. Yapışkan bant altındaki deride bül oluşumu görülebileceğinden göz kapama için yapışkan bantlardan uzak durmak gerekir.

Tong ve arkadaşları (4) 181 hastalık serilerinde göz tutulumunun yaygın olduğunu ve major tedavi yaklaşımının suni gözyaşları olduğunu belirtmektedir. Fine ve arkadaşları da (9) en sık görülen göz tutulumunun kornea erozyonu olduğunu bildirmişlerdir. Biz de kornea erozyonu varlığında antibiyotikli pomad, suni gözyaşı ve sikloplejik ajan kullandık ve epitel bütünlüğü sağlandıktan sonra da suni gözyaşına devam ettik.

Kronik blefarit, skatrisyel ektropiyon ve ekspoju keratite neden olmaktadır. Tedavisinde suni gözyaşı kullanılmaktadır. Ekspoju keratitli hastaların tedavisi güçtür ve daha yakından izlenmelidir. Ektropiyon ve ciddi semblefaron ekspoju veya lagoftalmiye neden olabilir. Yoğun korneal skar oluştuktan sonra suni gözyaşlarının faydası olmamaktadır (4).

Steuhl ve arkadaşları (10) epidermolizis bullozal hastalarda rekürren bilateral kornea erozyonu tariflemişlerdir. Bizim hastamızın da tekrarlayan batma ve sulanma şikayetleri vardı. Aralıklı olarak karbomer jel kullanma hikayesi mevcuttu.

Granek ve arkadaşları (11) 17 yaşındaki bir hastada kornea epiteli altında ince bül yapılarının patlamasıyla oküler semptomların ortaya çıktığını göstermişlerdir.

Sonuç olarak, EB'li hastalarda göz tutulumu yaygındır ve genel olarak düzenli suni gözyaşı tedavisi uygun yaklaşım olmaktadır. Korneada skar oluştuktan sonra tedavi güçleşmektedir. Bundan dolayı EB'li hastalar düzenli göz muayenesi, göze travmadan kaçma ve koruyucu gözlük açısından göz doktorları tarafından bilgilendirilmelidirler.

KAYNAKLAR

1. Fine JD. Inherited epidermolysis bullosa: past, present, and future. *Ann N Y Acad Sci.* Apr 2010;1194:213-22.
2. Sawamura D, Nakano H, Matsuzaki Y. Overview of epidermolysis bullosa. *J Dermatol.* Mar 2010;37(3):214-9.
- 3- Fine JD, Eady RA, Bauer EA ve ark. The classification of inherited epidermolysis bullosa (EB): Report of the Third International Consensus Meeting on Diagnosis and Classification of EB. *J Am Acad Dermatol.* Jun 2008;58(6):931-50.
- 4- Tong L, Hodgkins PR, Denyer J ve ark. The eye in epidermolysis bullosa. *Br J Ophthalmol.* Mar 1999;83(3):323-6
- 5- Fine JD, Bauer EA, McGuire J, Moshell A. *Epidermolysis Bullosa: Clinical, Epidemiologic, and Laboratory Advances and the Findings of the National Epidermolysis Bullosa Registry.* Baltimore, Md: Johns Hopkins University Press; 1999.
- 6- Darmstadt GL: The skin. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB : *Nelson Textbook of Pediatrics*, 16th ed., W.B Saunders Company, Philadelphia. 2000, pp: 1991-1992.
- 7- Birge K: Nutrition management of patients with epidermolysis bullosa. *J Am Diet Assoc* 1995; 95:575-579.
- 8- Risser J, Lewis K, Weinstock MA. Mortality of bullous skin disorders from 1979 through 2002 in the United States. *Arch Dermatol.* Sep 2009;145(9):1005-8.
- 9- Fine JD, Johnson LB, Weiner M, Stein A ve ark. Eye involvement in inherited epidermolysis bullosa: experience of the National Epidermolysis Bullosa Registry. *Am J Ophthalmol.* 2004 Aug;138(2):254-62.
- 10- Steuhl KP, Anton-Lamprecht I, Arnold ML, Thiel HJ. Recurrent bilateral corneal erosions due to an association of epidermolysis bullosa simplex Köbner and X-linked ichthyosis with steroid sulfatase deficiency. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 1988;226(3):216-23.
- 11- Granek H, Baden HP. Corneal involvement in epidermolysis bullosa simplex. *Arch Ophthalmol.* 1980 Mar;98(3):469-72.