

Fetüs Papyraceus ile İlişkili Aplazia Kutis Konjenita

Aplasia Cutis Congenita Association with Fetus Papyraceus

Ahmet Özdemir, Osman Baştuğ, Serra Alçı*, Levent Korkmaz, Hülya Halis, Sabriye Korkut, Mehmet Adnan Öztürk, Tamer Güneş

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji Anabilim Dalı, Kayseri, Türkiye

*Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri Anabilim Dalı, Kayseri, Türkiye



Öz

Aplazia kutis konjenita (AKK) derinin lokalize veya geniş alanlar şeklinde yokluğu ile karakterize nadir bir anomalidir. Genellikle skalpta görülmekle birlikte, tek veya multipl lezyonlar şeklinde vücudun herhangi bir yerinde bulunabilir. On bin doğumda bir görülen AKK izole bir lezyon olarak ortaya çıkabildiği gibi, yarık damak/dudak, sindaktili, parmakların yokluğu, göz anomalileri ve konjenital kalp hastalıkları ile birlikte görülebilir. AKK'nin oldukça nadir görülen bir formu da intrauterin ex olan ikiz eşine bağlı gelişen formudur. Büyük lezyonlar cerrahi onarıma gerek duyarken, küçük defektler spontan re-epitelizasyon ile iyileşebilir. Bu yazıda; nadir olarak görülen, fetüs papyraceus ile ilişkili olarak gövdesinde AKK gelişen erkek olgu sunulmuştur.

Abstract

Aplasia cutis congenita (ACC) is a rare malformation characterized by localized or a wide area absence of tissue. The disease may involve any site of the body, although usually seen on the scalp. Observed one in 10.000 births, it can occur as the ACC as an isolated lesion and may be associated with cleft palate/lip, syndactyly, absence of fingers, eye abnormalities and congenital heart disease. ACC's a rare form due to intrauterine twin, which is a form of ex. Large lesions that require surgical repair small defects heal spontaneously with re-epithelialization. We present a rare case of newborn male with truncal ACC associated with fetus papyraceus.

Anahtar kelimeler

Aplazia kutis konjenita, re-epitelizasyon, ikiz

Keywords

Aplasia cutis congenita, re-epithelialization, twins

Geliş Tarihi/Received : 04.04.2014

Kabul Tarihi/Accepted : 13.06.2014

DOI:10.4274/jcp.04274

Yazışma Adresi/Address for Correspondence:

Dr. Ahmet Özdemir, Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı, Kayseri, Türkiye

Tel.: +90 352 207 66 66

E-posta: drozdemir564@hotmail.com

© Güncel Pediatri Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.
© The Journal of Current Pediatrics, published by Galenos Publishing.

Giriş

Aplazia kutis konjenita (AKK) cildin gelişimsel bir anomalisidir ve lezyonların yerleşim yeri en sık skalp olmakla birlikte önkol, diz, gövdenin her iki tarafı ve boyunda da görülebilir (1). İlk olarak 1767 yılında Cordon tarafından tanımlanan hastalığın insidansı 10,000 doğumda birdir (2). Literatürde fetüs papyraceus ile ilişkili kırka yakın AKK olgusu bildirilmiştir (3). AKK tanısı klinik olarak konulmaktadır. Etiyoloji kesin olarak aydınlatılamamış olmakla beraber lezyonun vasküler infarkt, embriyogenez esnasında ektodermal arrest, fetüste damarsal anomaliler, tromboembolik olaylar, intrauterin travma ve kalıtsal faktörler sonucu ortaya çıktığı ileri sürülmektedir (4). Gebelik sırasında kullanılan diklofenak ve metimazol da etiyolojide suçlanmıştır (5,6).

Bu yazıda ikinci trimesterin başlarında ikiz eşinin intrauterin ölümünün gerçekleştiği dikoryonik gebelikten doğan, nadir görülen

fakat artan çoğul gebelik insidansı nedeniyle klinikte daha sık karşılaşılabileceğimiz fetüs papyraceus olgusu literatür eşliğinde sunulmuştur.

Olgu

Otuz bir yaşındaki sağlıklı annenin 2. gebeliğinden 2. canlı doğum olarak hastanemizde sezaryen ile miadında 2,655 gr ağırlığında doğan erkek bebeğin vücudunda yaygın deri lezyonları olması nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitemize yatırıldı. Anne-baba arasında akraba evliliği olmadığı, ailede benzer bir problemin olmadığı öğrenildi. Annenin gebeliğinde vitamin haricinde herhangi bir ilaç kullanmadığı öğrenildi.

Gebelik takiplerinde dikoryonik ikizinin 2. trimesterin başlarında intrauterin exitus olduğu, hastamızla ilgili ultrasonografi takiplerinde anormallik söylenmediği öğrenildi. Fizik muayenesinde özellikle batin alt kadranda yaklaşık 8x3 cm ve sırt bölgesinde yaklaşık 5x1 cm çapında lezyonlar mevcuttu (Resim 1). Diğer fizik muayene bulguları doğaldı.

Hemogram ve biyokimyasal değerlerinde anormalliğe rastlanmadı. Herpes simplex ve varicella zoster serolojisi negatif idi. Ek patolojiler açısından değerlendirmek için yapılan batin ultrasonografisi normal olarak raporlandı. Gövdesindeki lezyonlar



Resim 1. Gövde de görülen yaygın deri defekt alanları. İkinci trimesterin başında intrauterin ex olan ikizine bağlı gelişen aplazia kutis konjenita

için dermatoloji ve plastik cerrahi ile konsülte edilen hastaya basitrasin ve neomisin sülfat içeren pomad ile pansuman önerildi. İzleminde genel durumu iyi ve oral alımı yeterli olan hasta mevcut deri bakım önerileri ile poliklinik kontrollerine çağrılarak taburcu edildi.

Tartışma

Çoğul gebelikler, yardımcı üreme tekniklerinin daha sık kullanılması ile birlikte artış göstermektedir. Buna bağlı olarak görülen komplikasyonlardan biri de ikiz eşinin intrauterin ölümüdür (7). İkiz eşinin ikinci trimesterde ölümü sonucu oluşan fetüs papyraceus genellikle gebeliğin 3. ayı ile 5. ayı arasında olur ve 7. gebelik ayından sonra gözlenmez (8).

Fetüs papyraseus etiolojisinde konjenital anomaliler, kromozom kusurları, plasental yetmezlik, umbilikal kordonun velamentöz girişi, uterus malformasyonları ve ikizden ikize transfüzyon sendromu rol oynamaktadır. Ancak birçok olguda etiyoloji kesin olarak belirlenememektedir (9). Olgumuzda da kesin etiyoloji saptanamamıştır.

Tempark ve Shwayder (10) 16. gestasyon haftasında ikiz eşinin ölümü sonrası oluşan bir AKK olgu sunmuşlardır. Bizim olgumuzda da ikizinin 2. trimesterin başlarında intrauterin exitus olması sonucu AKK gelişmiştir. Literatürde AKK ile ilişkili en az 44 olgu sunulmuş olup çoğunda bizim hastamızda olduğu gibi konservatif tedavi tercih edilmiştir (10).

Mazza ve ark. (11) abdomen çevresinin küçük olması, alfa fetoprotein ve asetilkolinesterazın amniyotik mayide yüksek saptanmasının AKK ile ilişkili olduğunu göstermişlerdir. Bizim olgumuzda ailenin amniyosentezi kabul etmemesi nedeniyle bu ilişki gösterilememiştir.

Friden (12) AKK'li olguları hastalığın etiyojisi, genetik geçişi, klinik bulguları ve eşlik eden anomaliler açısından dokuz gruba ayırmışlardır (Tablo 1). Hastamızda aplazia kutis konjenita ile ilişkilendirilmiş fetüs papyraceus mevcuttu ve bu sınıflamaya göre bizim hastamız beşinci gruba uymaktaydı.

Fetüs papyraceus olgularında maternal ve fetal komplikasyonlar gebelik haftası ve koryonisite ile ilişkilidir (Tablo 2). İkiz eşlerden birinin ölümü ile ortaya çıkabilecek fetal komplikasyonlardan biri de aplazia kutistir (13). Hastamızda da gebelik ikinci trimester başlarında meydana gelen fetüs papyraceus ile ilişkili AKK mevcuttu.

AKK tedavisinde gerekli şartlar sağlandığında, konservatif tedaviyle, spontan re-epitelizasyon ve/veya skar oluşumu sağlanmaktadır. Re-epitelizasyon sonrası hipertofik skar gelişebilir. Lezyon bölgesinde yıllar sonra gelişen bazal hücreli karsinom bildirilmiştir (14). AKK lezyonlarına cerrahi yaklaşım hala belirsizliğini korumaktadır. Geniş defektlerde deri grefti ya da lokal flepler tedavi alternatifi olabilir. Literatürde otolog dermis greftleri, allojenik dermal greftler, kültüre epitelyal otoplastiklerle abdominal AKK defektleri tedavi edilmişlerdir (15).

Chan ve ark. (16) ıslak pansuman yöntemi ile AKK lezyonunda tatmin edici iyileşme kaydetmişlerdir. Bizim olgumuzda lezyonların geniş olması nedeniyle enfeksiyon gelişimini önlemek için basitrasin ve

neomisin sülfat pomad ile pansuman uyguladık. Gözle görülür düzelme saptanan, re-epitelizasyon ile iyileşen lezyonun takiplerine devam etmekteyiz.

Sonuç olarak bu yazı ile ülkemiz literatüründe nadir rastlanan fetus papyraceus ile ilişkili AKK tanısına dikkat çekmek istedik.

Etik

Hasta Onayı: Makalemize dahil edilen hastadan bilgilendirilmiş onam formu alınmıştır.

Yazarlık Katkıları

Konsept: Ahmet Özdemir, Osman Baştuğ, Dizayn: Ahmet Özdemir, Mehmet Adnan Öztürk, Veri Toplama veya İşleme: Ahmet Özdemir, Serra Alçı, Hülya Halis, Analiz veya Yorumlama: Ahmet Özdemir, Levent Korkmaz, Literatür Arama: Ahmet Özdemir, Sabriye Korkut, Tamer Güneş, Yazan: Ahmet Özdemir, Çıkar Çatışması: Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir, Finansal Destek: Çalışmamız için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır, Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu tarafından değerlendirilmiştir.

Kaynaklar

1. Koshy CE, Waterhouse N, Peterson D. Large scalp and skull defects in aplasia cutis congenita. Br J Plast Surg 200;54:276-7.
2. Komuro Y, Yanai A, Seno H, Ichida M, Inoue M, Miyajima M, et al. Surgical treatment of aplasia cutis congenita of the scalp associated with bilateral coronal synostosis. J Craniofac Surg 2002;13:513-9.
3. Blouin MM, Bernard J, Caron F, Auger I. Aplasia cutis congenita of the trunk and scalp associated with fetus papyraceus. Int J Dermatol 2011;50:733-5.
4. 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.
5. Rodriguez-Garcia C, Gonzalez-Hernandez S, Hernandez-Martin A, Perez-Robayna N, Sanchez R, Torrelo A. Aplasia cutis congenita and other anomalies associated with methimazole exposure during pregnancy. Pediatr Dermatol 2011;28:743-5.
6. Pajaziti L, Rexhepi S, Shatri-Muçça Y, Ferizi M. The role of diclofenack on inducing of aplasia cutis congenita: a case report. Cases J 2009;2:150.
7. Landy HJ, Keith LG. The vanishing twin: a review. Hum Reprod Update 1998;4:177-83.
8. Livnat EJ, Burd L, Cadkin A, Keh P, Ward AB. Fetus papyraceus in twin pregnancy. Obstet Gynecol 1978;51:41-5.
9. Benirschke K. Intrauterine death of a twin: mechanisms, implications for surviving twin, and placental pathology. Semin Diagn Pathol 1993;10:222-31.

Tablo 1. Aplazia kutis konjenita için Friden sınıflandırması (12)

Grup 1 Saçlı deri lezyonları multipl anomaliler olmaksızın
Grup 2 Saçlı deri aplazia kutis konjenita ile kol ve bacak anomalileri
Grup 3 Aplazia kutis konjenita ile ilişkilendirilmiş epidermal ve organoid nevus
Grup 4 Aplazia kutis konjenita üzerine eklenmiş meningo-miyelose, gastroşizis omfalose gibi embriyolojik malformasyonlar
Grup 5 Aplazia kutis konjenita ile ilişkilendirilmiş fetus papyraceus veya plasental enfarktler
Grup 6 Aplazia kutis konjenita ile ilişkilendirilmiş epidermolisis bullosa
Grup 7 Bül olmaksızın ekstremitelere yerleşmiş aplazia kutis konjenita
Grup 8 Spesifik teratojenler nedeniyle oluşmuş aplazia kutis konjenita
Grup 9 Aplazia kutis konjenita ile ilişkilendirilmiş malformasyon sendromları

Tablo 2. Fetus papyraceus olgularında maternal ve fetal komplikasyonlar (13)

Maternal Komplikasyonlar	Fetal Komplikasyonlar
Vajinal kanama, uterin kramp ve pelvik ağrı	Serebral palsi
Erken doğum eylemi	Aplazia kutis
Maternal enfeksiyon	Kutanöz nekroz
Puerperal hemoraji	Prematürite
Koagülopati	Konjenital anomali
Distosi	İntrauterin gelişme geriliği
Sezaryen oranında artış	

10. Tempark T, Shwayder TA. Aplasia cutis congenita with fetus papyraceus: report and review of the literature. *Int J Dermatol* 2012;51:1419-26.
11. Mazza JM, Klein JF, Christopher K, Silverberg NB. Aplasia cutis congenita in a setting of fetus papyraceus associated with small fetal abdominal circumference and high alpha-fetoprotein and amniotic acetylcholinesterase. *Pediatr Dermatol* 2013;32:138-40.
12. Frieden IJ. Aplasia cutis congenita: a clinical review and proposal for classification. *J Am Acad Dermatol* 1986;14:646-60.
13. Ong SS, Zamora J, Khan KS, Kilby MD. Prognosis for the co-twin following single-twin death: a systematic review. *BJOG* 2006;113:992-8.
14. Rasheed T, Orlando A, Gordon DJ. Basal cell carcinoma in aplasia cutis congenita. *Br J Plast Surg* 2000;53:351-2.
15. Wexler A, Harris M, Lesavoy M. Conservative treatment of cutis aplasia. *Plast Reconstr Surg* 1990;86:1066-71.
16. Chan RK, Liu AS, Rogers GF. Aplasia cutis congenita of the trunk associated with fetus papyraceous. *J Craniofac Surg* 2012;23:995-7.