

Aplazia kutis konjenita: Olgu sunumu

Presentation of Case of Aplasia Cutis Congenita Summary

Hatice Dülek¹, Güldehan Atış², Zeynep Tuzcular Vural³, Işık Gönenç³

Özet

Aplazia kutis konjenita (AKK) nadir görülen, doğumda cilt yokluğu ile karakterize bir hastalıktır. Çeşitli sendromlarla birlikte olduğu olsa da, genellikle izole 1 ezyon olarak görülür. Burada kemik yokluğunun eşlik etmediği skalpte AKK tanısı alan beş buçuk aylık erkek çocuk sunulmuştur. Ülkemiz literatüründe seyrek rastlanan antiteyi ayırıcı tanıda hatırlatmayı amaçladık.

Anahtar kelimeler: Aplazia kutis konjenita, erkek çocuk, saçlı deri

Summary

Aplasia cutis congenita (ACC) is a rare disease. ACC is a disease characterized by absence of skin at birth. Although associated with various syndromes, it is often seen as an isolated lesion. A five and a half month old boy with ACC was presented; it was observed that there was no scalp in the presence of the bone in this patient. Our country is an uncommon entity in the literature. So we aim to remind in the differential diagnosis.

Key words: Aplasia cutis congenita, boy, scalp

¹ Bilecik Gölpazarı İlçe Devlet Hastanesi, Uzm. Dr., Bilecik

² Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Dermatoloji ve Zührevi Hastalıklar Kliniği, İstanbul

³ Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Aile Hekimliği Kliniği, İstanbul

Giriş

Aplazia kutis konjenita (AKK) doğumda cildin (epidermis, dermis ve subkutan doku), daha nadir olarak da cilt altı dokuların (kemik, periost ve dura) yokluğu ile giden heterojen bir hastalık grubudur.⁽¹⁾ AKK ilk olarak 1767 yılında Cordon tarafından tanımlanmıştır.⁽²⁾ Küçük lezyonlar kendiliğinden re-epitelizasyon ile iyileşebilirken, büyük defektler cerrahi olarak onarılmaktadır. %70 saçlı deri yerleşimli⁽³⁾ olmakla birlikte boyun, önkol, diz ve gövdenin her iki tarafında da görülebilir.

Lezyon sıklıkla tektir ve büyüklüğü 0.5-3 cm'dir. Çevresi düzgün sınırlı, oval veya yuvarlak özellikte enflamatuvar olmayan ülserler görülür. Sporodik olarak görülebilir veya bazı genetik hastalıklarla ilişkili olabilir.^(4,5) Erkek ve kız çocuklarını eşit oranda etkiler. AKK tanısı klinik olarak konmaktadır. Burada saçlı deride, kemik tutulumunun eşlik etmediği AKK'nın izole olarak gözleendiği çocuk hasta sunulmuştur. Ülkemiz literatüründe seyrek rastlanan antiteyi ayırıcı tanıda hatırlatmayı amaçladık.

Olgu Sunumu

Beş buçuk aylık erkek çocuk polikliniğimize saçlı deride doğumdan beri var olan iyileşmeyen yara şikayeti ile getirildi. Dermatolojik muayenede saçlı deride parieto-okspital bölgede 1,5x1,5 cm ebatında yer yer sarı kurutlar gözlenen alopesik alan tespit edildi (**Resim 1**). Doğumundan beri aynı bölgede saç çıkışının olmadığı öğrenildi. Annenin 4. çocuğu olarak dünyaya gelen hastanın prenatal öyküsünde özellik yoktu.

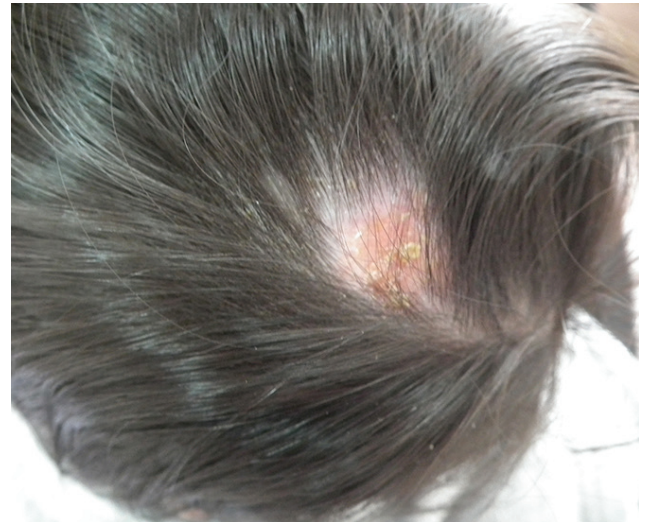
Dermatolojik muayenesinde mevcut lezyon dışında özellik saptanmadı. Özgeçmişinde şüpheli kalp rahatsızlığı (takipte patent duktus arteriozus?) ve idrar yolu enfeksiyonu vardı. Soy geçmişinde özellik yoktu; ancak anne ile babanın soya dayalı uzak akrabalıkları vardı. Hastaya klinik özellikleri ve anamneze dayanılarak AKK tanısı kondu. Lezyona sabah-akşam haricen gümüş sülfadiazin krem uygulanması önerildi ve hastanın ailesi genetik

danışmanlık için genetik bölümüne gönderildi. Hasta 3 ay sonra kontrole çağrıldı.

Tartışma

AKK lokalize veya nadiren yaygın olabilen deri yokluğu ile karakterize bir hastalıktır. Hastalığın insidansı 10.000 doğumda 3 olarak bildirilmiştir.⁽⁶⁾ AKK'nin lokalize formunda, yaygın forma oranla ailesel geçiş insidansı daha yüksektir.⁽⁷⁾ Olgumuz saçlı deri yerleşimli lokalize form ile uyumluydu. AKK tablosu olasılıkla genetik faktörler, teratojenler,⁽⁸⁾ vasküler nedenler gibi birçok faktörün kombinasyonu ile meydana gelmektedir. Hastamızda bilinen intrauterin teratojen maruziyeti yoktu.

AKK tanısı klinik olarak konur ve genellikle biyopsi gerekmez. Tanısı için spesifik bir laboratuvar testi bulunmayan AKK' de klinik tanının önemine dikkat çekmeyi amaçladık. AKK tedavisinde topikal gümüş sülfadiazin veya antibiyotik pomadları içeren konservatif yaklaşım önerilmektedir. Biz de hastamızın tedavisinde 2x1 gümüş sülfadiazin kullanmaya başladık. Yapıcıoğlu ve ark.⁽⁹⁾ spontan reepitelize olan bir AKK olgusu bildirmiş ve lezyonun çoğunda epitelizasyonun spontan olarak meydana geldiğini ifade etmişlerdir. Hastalığın sonraki gebelikler sonucu doğacak çocuklarda görülme olasılığı açısından genetik danışmanlık önerilmektedir.^(5,6)



Resim 1. Aplazia kutis konjenita

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(2):e4.
2. Komuro Y, Yanai A, Seno H, et al. Surgical treatment of aplasia cutis congenita of the scalp associated with bilateral coronal synostosis. J Craniofac Surg 2002;13:513-9.
3. Moriya J, Kakeda S, Koragi Y. An unusual case of split cord malformation. Am J Neuroradiol 2006; 27,1562-4.
4. Colon- Fontanez F, Fallon-Friedlander S, Newbury R, Eichenfield LF. Bullous aplasia cutis congenita. Am Acad Dermatol 2003;48:95-8.
5. Frieden IJ. Aplasia cutis congenita: A clinical review and proposal for classification. J Am Acad Dermatol 1986;14:646-60.
6. Garcia-Romero MT, Narvoez-Rosales V, Hojyo-tomoka MT. Bullous aplasia cutis congenita: Case report and review of the literature. Indian J Dermatol 2011;56:337-8.
7. Sanchez-Pedreno Guillen P, Rodriguez-Pichardo A, Camacho- Martinez F. Aplasia cutis congenita. J Am Acad Dermatol 1985;13:429-33.
8. Lane W, Zanol K. Duodenal atresia, biliary atresia, and intestinal infarct in truncal aplasia cutis congenita. Pediatr Dermatol 2000;17:290-2.
9. Yapıcıoğlu H, Narlı N, Satar M, Erol A. Bir konjenital kutis aplasia olgusu. Türkiye Klinikleri Pediatri Dergisi 2000;9:240-2.

Geliş tarihi: 24.04.2018

Kabul tarihi: 20.05.2018

Çevrimiçi yayın tarihi: 15.06.2018

Çıkar çatışması:

Herhangi bir çıkar çatışması yoktur.

İletişim adresi;

Dr. Hatice Dülek

e-posta: haticedulek@hotmail.com