

Campbell Hastalığı Vakası ve Cerrahi Tedavisi^x

Mehmet Fikret ERGÜNGÖR^{xx}, Ali BARUTÇU^{xxx}, Oktay IŞIK^{xxxx}

Özet: Saçlı derinin lokalize konjenital yokluğu mutad olmayan, iyi anlaşılmamış ve bazen de fatal seyreden bir malformasyondur. Özellikle daha şiddetli saçlı deri lezyonlarıyla birlikte seyreden pek çok anomali tanımlanmışsa da fokal epilepsi literatür taraması ölçüsünde rastlanılmamıştır. Bu yazıda böyle bir vaka klinik seyir ve cerrahi tedavisiyle olduğu kadar, patolojik ve genetik yönleriyle de tartışılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Campbell hastalığı, epilepsi, cerrahi tedavi

Campbell's Disease with Focal Epilepsy and Its Surgical Treatment

Summary: Localized congenital absence of the scalp is an uncommon, poorly understood, and at times fatal malformation. Although many associated anomalies occur frequently, particularly in association with the more severe scalp lesions, searching the literature on this subject revealed no similar case with focal epilepsy. In this paper such a case with its clinical course and surgical treatment as well as the pathological and genetic aspects is discussed.

Key words: Campbell's disease, epilepsy, surgical treatment

Ekim 1826'da Campbell tarafından tanımlandığından bu yana, bu ender konjenital malformasyon dermatoloji, nöroşirürji, pediatri, patoloji ile plastik ve rekonstrüktif cerrahinin ilgisini çekmiştir(1). Her ne kadar derinin konjenital yokluğu vücudun herhangi bir yerinde de olabilirse de(5) çoğunlukla yalnız saçlı deri tutulur(1). Genelde orta hat yerleşimli, çapı 2cm.'den küçük lezyonlardır. Ancak ender de olsa 10 cm.'den daha büyük de olabilmektedirler(2,7,8). Vakaların %20 (3) %50(4)'sinde saçlı deri defektinin altında kranium defekti görülür. Yalnızca bir vakada dura defekti rapor edilmiştir (6). Yine pek çok anomali ile birlikte görülebilir (6).

ⁱ 22-26 Nisan 1987'de Mersin'de Nöroşirürji Kongresinde sunulmuştur

^{xx} C.Ü. Tıp Fak. Nöroşirürji Anabilim Dalı Öğretim Üyesi, Sivas

^{xxx} C.Ü. Tıp Fak. Plastik ve Rekonstrüktif Anabilim Dalı Öğretim Üyesi, Sivas

^{xxxx} C.Ü. Tıp Fak. Radyoloji Anabilim Dalı Öğretim Üyesi, Sivas

Campbell Hastalığı: ERGÜNGÖR, M. Fikret ve ark.

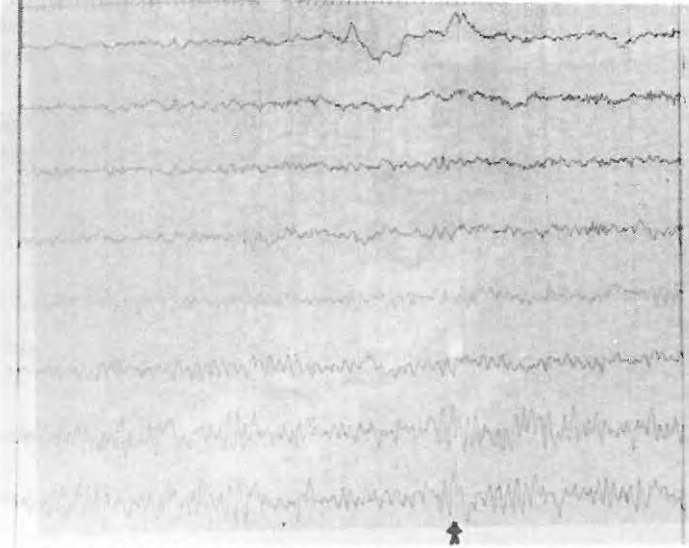
Bu yazının amacı eşlik edebilen birçok anomaliden başka fokal epilepsinin de görülebileceğinin belirtilmesi, ayrıca menenjit ve kanama gibi riskler taşıması nedeniyle saçlı deri ve kemik defektinin kapatılmasının gerekliliğinin vurgulanması; bütün bunlara ek olarak da bu anomalinin klinik, patolojik ve genetik yönlerinin tartışılması ve cerrahi tedavisinden kısaca söz edilmesidir.

Vaka Takdimi

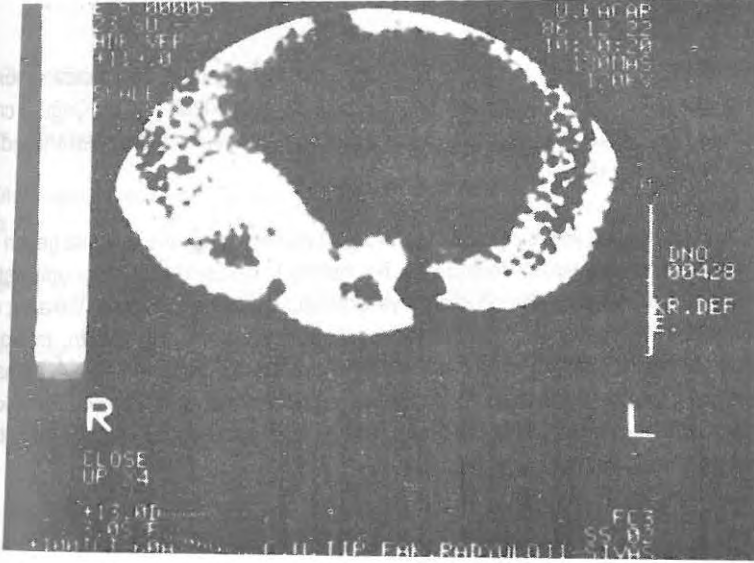
Altı yaşındaki erkek çocuk (U.K. prot.no:23776) saçlı deride doğuştan olan saçsız alan ve anti-epileptik tedaviye rağmen sık sık epileptik nöbet geçirmesi nedeniyle hastaneye kabul edildi. Hikayesinden, öz ve soy geçmişinden ailenin ilk ve tek çocuğu olduğu, annenin uzun yıllar tedavi görmesi sonucunda dünyaya geldiği, prematür olarak doğduğu ve ne doğum travmasına ne de başka bir travmaya maruz kalmadığı öğrenildi.

Muayenesinde inionun hemen üzerinde, orta hatta, 2 cm. ebatlarında, irregüler kenarlı, parşömen gibi saçsız bir alan tesbit edildi. Genel fizik ve nörolojik muayenesinde başka patolojik bir bulgu yoktu. Direkt grafilerinde saçlı deri defektinin altına uyan bölgede 1 cm²'lik bir kranium defekti tesbit edildi. Çektirilen elektroensafalografi (EEG)'sinde (EEG No: 1986/134) saçlı deri defekti ile anatomik olarak uyumlu fokal epilepsi odağı tanımlandı (Resim 1). Defektin orta hat yerleşimli olması nedeniyle intrakranial komponenti olan konjenital bir tümör veya ek bir konjenital anomalini varlığı söz konusu olabileceği düşüncesi ile kompute tomografi (CT) çektirildi. Bu tür ek bir patolojiye rastlanılmazken defekt bölgesinden geçen kesitlerde, defektin hemen medialinde, kranial boşluğa uzanan bir kemik çıkıntı görüldü (Resim 2). Bu kemik yapı mevcut epileptik odağın nedeni olarak düşünüldü. Ameliyatta defekti oluşturan ince epitelize alan eksize edildiğinde 1 cm'lik bir kranium defekti görüldü (Resim 3). Defektin medialindeki kemik çıkıntı alındıktan sonra, aynı seansda, methyl methacrylate ile kranioplasti yapıldı. Saçlı deri iki adet rotasyon flebi ile kapatıldı. Patolojisi (biopsi no: 128/87) dermal elastik doku azalması ve fibroz proliferasyon ile stratifiye squamöz epiteliuma uyar şekilde rapor edildi. Bu bölgede kıl kesitleri yoktu. Post-operatif CT'de epileptik foküsün nedeni olarak düşünülen kemik protrüzyon görülüyordu. Post-operatif 12 ay anti-epileptik tedavi alan ve son 6 aydır bu amaçla, artık, herhangi bir ilaç almayan hastada herhangi bir epileptik nöbet gözlenmedi. Hastanın çekilen kontrol EEG'lerinde bir patoloji tesbit edilemedi.

Campbell Hastalığı: ERGÜNGÖR, M. Fikret ve ark.



Resim 1: Pre-operatif EEG:Posterior bölgelerde yan ve yer değiştiren fokal spike'lardan (ok ile işaretli) oluşan epileptiform aktivite (fokal epilepsi)



Resim 2: Pre-operatif CT görünümü, beyine protrüde kemik çıkıntıya dikkat ediniz.



Resim 3: Pre-operatif defektin görünümü.

Tartışma

Campbell tarafından tanımlanan "Campbell Hastalığı" 1975'de Demmel tarafından 350 vakada rapor edilmiştir (1). Bu vakaların yaklaşık yarısı orta hatta ve bir kranium defekti ile beraber seyretmektedir (1,4,6). Çoğu 2 cm'den daha küçük ve bregma üzerindedir (2,7,8). Küçük olanlar spontan iyileşebilirse de büyükler (2cm) cerrahi tedaviyi gerektirirler. Sunulan vaka bu yönleri ile literatürle uyumludur.

Bu anomalinin etiolojisi ile ilgili bilgiler yetersizdir. Demmel'in serisinde dominant yolla kalıtımla geçen vakalar mevcuttur (1). Recessif genetik faktörden de söz edilmektedir(3,7,9). Bir trisomy D vakasında da rapor edilmiştir (6). Bu anomali daha çok kız çocuklarında ve yaklaşık yarısı ilk doğumda veya prematür doğumda görülür(2). Vakamız da ilk ve prematür çocuktur. Hidrosefali, meningomyelosele, yarı damak ve dudak, konjenital kalp hastalıkları, mikroftalmi ve parmak deformiteleri ile birlikte görülebilir (6). Etiyolojisinde deri vaskularizasyonunun olduğu gebeliğin 4. ayına kadar fötüs saçlı derisinin amniyon kesesine yapışma bozuklukları, travma, sifilis gibi nedenler suçlanmıştır (4). Bu vakada görülen fokal epilepsi ise CT'de görülen ve beyinin içine gömülü kemik çıkıntının, serebral korteks yüzeyinde, beyin pulsasyonlarına bağlı serebroskatrisiyel doku oluşumuna yol açmasıyla açıklanabilir.

Campbell Hastalığı: ERGÜNGÖR, M. Fikret ve ark.

Deri defektinin histopatolojik incelemesinde atrofik korium, fibröz proliferasyon görülmesine rağmen kıl, ter ve yağ bezleri ile elastik fibrillere rastlanılmaz. Sunulan vakanın patolojisi de bu özelliklere uymaktadır.

Tedavisinde 2 cm'den küçük saçlı deri lezyonları kemik defekt olsun olmasın lokal saçlı deri rotasyon flepleri ile kapatılırlar. Daha büyük defektler fleb ve/veya deri greftleri ile kapatılırlar (6). Erken cerrahi, kanama ve enfeksiyon tehdidini ortadan kaldırdığı gibi sekonder yara iyileşmesine bağlı alopesia da meydana gelmez. Geç rekonstrüksiyon ise kranium defektinin kapatılmasını da gerektirebilir.

Kaynaklar

1. Demmel U: *Clinical aspects of congenital skin defects. I. Congenital skin defects on the head of the newborn.* *Eur J Pediatr* 121: 21, 1975.
2. Farmer AW, Maxmen MD: *Congenital absence of skin.* *Plast Reconst Surg* 25: 291, 1960.
3. Hodgman JE, Mathies AW, Levan NE: *Congenital scalp defects in twin sisters.* *Am J Dis Child* 110: 293-295, 1965.
4. Hurwitz DJ, Futrell JW: *Soft tissue deficiencies of the head and neck: Cutis aplasia of the scalp and Romber's disease.* In Serafin D, Georgiade NG(eds): *Pediatric Plastic Surgery. Vol II, Mosby, St Louis, 1984,* pp 702-706.
5. Irons GB, Olson RM: *Aplasia cutis congenita.* *Plast Reconst Surg* 66: 199, 1980.
6. Kosnik EJ, Sayens MP: *Congenital scalp defects. Aplasia cutis congenita.* *J Neurosurg* 42: 32, 1975.
7. Lynch PI, Kahn EA: *Congenital defects of the scalp: a surgical approach to aplasia cutis congenita.* *J Neurosurg* 33: 198-202, 1970.
8. O'Brien BM, Drake IE: *Congenital defects of the skull and scalp.* *Br J Plast Surg* 13: 102, 1960.
9. Savage D: *Localized congenital defects of the scalp.* *J Obstet Gynecol* 63: 351-354, 1956.