

Stevens-Johnson Sendromlu Olguda Gelişen Üst Kapak Entropiyumunun Ön Lamel Repozisyonu ile Düzeltilmesi

Özlen Rodop Özgür (*), Levent Akçay (**), Kurtuluş Yıldız (***), Ömer Kamil Doğan (****)

ÖZET

Stevens-Johnson sendromu (SJS) bazı ilaçlara karşı olan aşırı duyarlılığa bağlı olarak gelişen deri ve mukoza membranlarının akut vesikülobüllöz bir hastalığıdır. %70 olguda göz komplikasyonları gelişebilmektedir. Olgumuz karbamazepin kullanımı sonrasında Stevens-Johnson sendromu gelişmiş ve daha sonra üst kapakta gelişen skatrisyel entropiyum nedeniyle ön lameller repozisyon yapılmış bir hastadır.

Anahtar Kelimeler: Stevens-Johnson sendromu, skatrisyel entropiyum, ön lameller repozisyon

SUMMARY

Correction of Cicatricial Entropion in A Case of Stevens-Johnson syndrome With Anterior Lameller Reposition

Stevens-Johnson Syndrome in an acute vesiculobullous disease of the skin and mucous membranes associated with hypersensitivity to several drugs. 70% of the cases have ocular complications. Our case is a patient who suffered Stevens-Johnson syndrome after taking carbamazepin and who underwent anterior lameller reposition surgery for upper eyelid cicatricial entropion.

Key Words: Stevens-Johnson syndrome, cicatricial entropion, anterior lameller reposition

GİRİŞ

Stevens-Johnson sendromu (SJS) veya eritema multiforme majör bazı ilaçlara (sulfonamid, tetrasiklin, salisilat, penisilin, barbitürat, civa, arsenik, fenilbutazon, fenitoin, steroid) veya mikroorganizmalara karşı gelişen aşırı duyarlılığa bağlı olarak deri ve mukozalar-

da membranlarla seyreden ağır, akut ve kendi kendine sonlanan büllöz bir hastalıktır. Hastalığın akut dönemi 2-4 haftada sonlanır. %70 olguda konjonktivit, kuru göz, keratit ve skatrisyel entropiyum gibi göz komplikasyonları gelişebilmektedir. Konjonktival tutulum hafif kataral konjonktivitten psödomembranöz ya da membranöz konjonktivite kadar değişir. Goblet hücrelerinin

(*) Op. Dr., S.B. Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi 1.Göz Kliniği

(**) Op. Dr., S.B. Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi 1.Göz Kliniği Şef Yardımcısı

(***) Asis. Dr., S.B. Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi 1.Göz Kliniği

(****) Prof. Dr., S.B. Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi
1.Göz Kliniği Şefi

Yazışma adresi: Özlen Rodop Özgür, Tepegöz Sok. No:61/11 Çiftelhavuzlar - İstanbul
e-posta: ozlen74@yahoo.com

Mecmuaya Geliş Tarihi: 09.12.2003
Düzeltilmeden Geliş Tarihi: 22.04.2004
Kabul Tarihi: 27.10.2004

tahrip olmaları, gözyaşı bezi kanallarının fibrotik tıkanıklıkları kuru göz durumuna yol açar. Daha ağır vakalarda görülen konjonktival skarlaşma, semblefaron, limbal kök hücre yetmezliği ve bunlara ek olarak gelişen entropiyum, trikiasis ve distikiasis hastalığın tedavisini zorlaştırmaktadır (1-3).

Tedavi edilmemiş entropiyum ve trikiasis göz yüzeyine sürekli zarar vererek mekanik travma ve infeksiyon ile epitelyal hasara neden olmaktadır (4). Trikiasis tedavisi için uygulanan kriyoterapi ve elektroepilasyon kapak yapısını bozmaktadır ve gözkapığı malpozisyonunu arttırmaktadır. Konjonktival skar oluşumu tarsta yatay eksende dirseklenmeye sebep olarak kapak kenarının içe dönmesine sebep olmaktadır (5).

Çeşitli kapak rotasyon yöntemleri skatrisyel entropiyumu düzeltmede kullanılmaktadır, ancak genellikle kapak bölünmesi ve ön label repozisyonu, arka lamel ilerletilmesi, tarsal kenar rotasyonu ve greft kombinasyonu gibi teknikler daha çok tercih edilmektedir (6,7). Bu görüşlere uygun olarak kliniğimizde SJS nedeniyle üst kapakta skatrisyel entropiyum gelişen bir olguya ön lamel repozisyonu uyguladık. Arka lamel ilerletilmesi ve üst kapak deri eksizyonu ile greft uygulanmasına gerek kalmadan entropiyum başarıyla düzeltildi.

OLGU

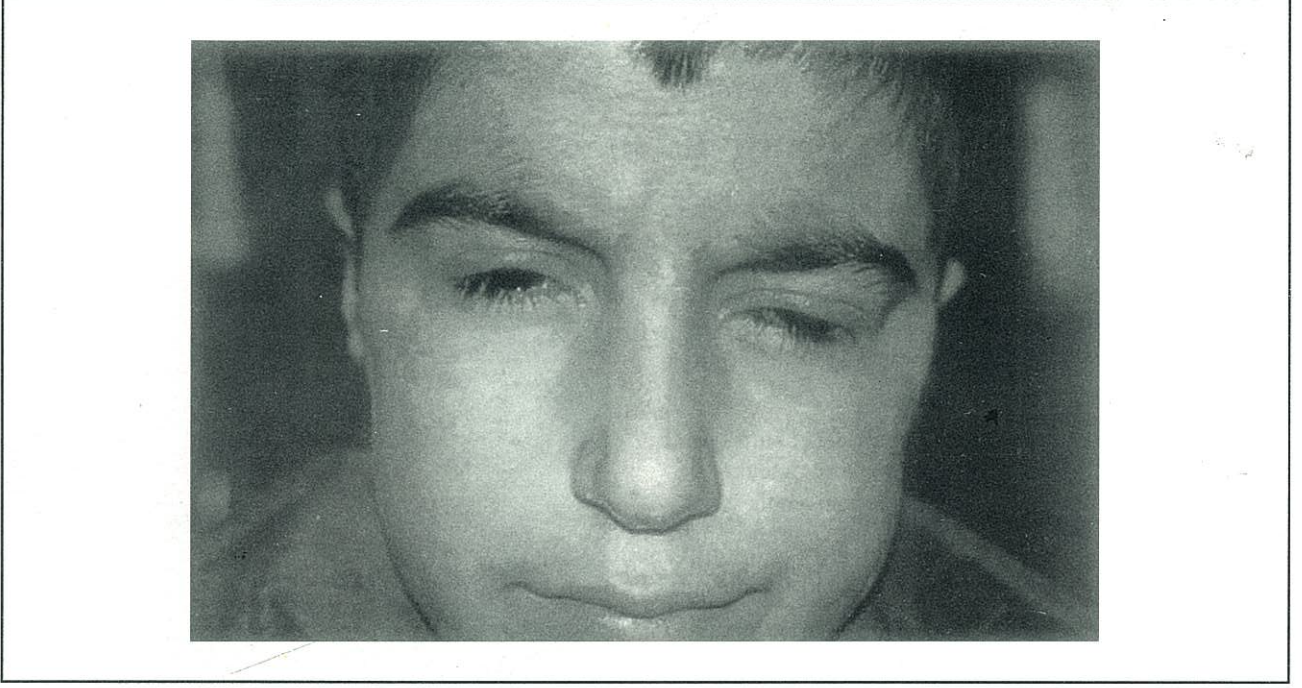
Geçirdiği konvulziyon nedeniyle karbamazepin (Tegretol) başlanan, birkaç gün sonra deride ve ağız içinde gelişen veziküllü ağır inflamatuvar lezyonlar ve ödem nedeniyle acile başvuran on iki yaşındaki erkek hasta, çocuk hastalıkları kliniğine Stevens-Johnson sendromu tanısı ile yatırıldı (Resim 1: Stevens-Johnson sendromlu olgunun akut dönemi). Ayırıcı tanıda herpes simplex infeksiyonu ve sekonder bakteriyel infeksiyon da düşünülen hastaya tıbbi tedavi olarak oral steroid (metilprednizolon asetat) 1mg/kg/gün, antihistaminik (hidroksizin dihidroklorür) 2mg/kg/gün, asiklovir 1200mg/gün, intravenöz seftriakson disodyum 1gr/gün başlandı. Lezyonlardan yapılan Giemsa boyamada %100 lenfosit ve Gram boyamada Gram (+) koklar görüldü. Yapılan histopatolojik inceleme sonucu ilaca bağlı erupsiyon ve/veya eritema multiforme ile uyumlu olarak epidermiste fokal keratosit nekrozu, spongiöz, bazal tabakada hidropik dejenerasyon, papiller dermiste ödem ve pigment inkontinansı, damar etrafında minimal mononükleer hücre infiltrasyonu şeklinde sonuç bulununca, tedavi 20 gün süre ile sistemik steroid, antihistaminik ve antibiyotik olarak sürdürüldü. Bu dönemde yapılan göz konsültasyonu sırasında her iki gözde fotofobi,

Resim 1. Stevens-Johnson Sendromlu Olgunun akut dönemi



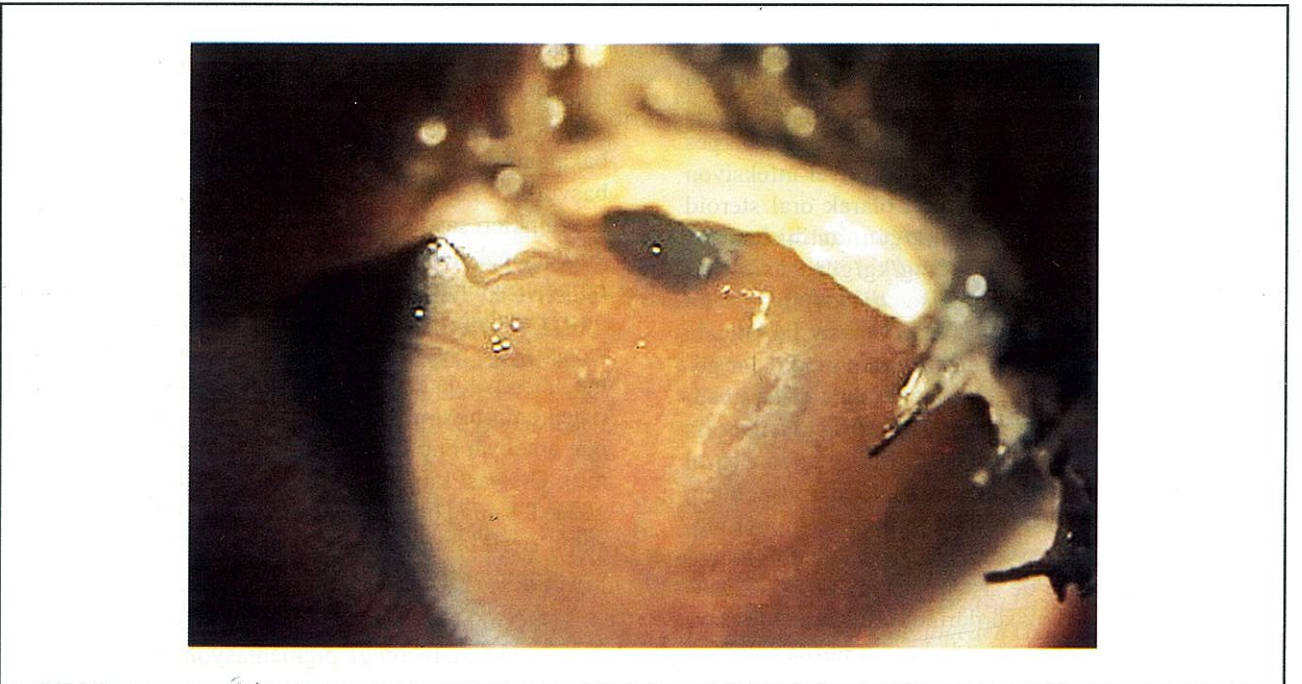
konjonktival hiperemi, kemozis bulguları mevcuttu ve topikal steroid tedavisi başlandı. Hasta çocuk hastalıkları kliniğinden taburcu olduktan yaklaşık 1 ay sonra ışığa bakamama, yanma, batma şikayetleri polikliniğimize başvurdu. Yapılan muayenesinde düzeltilmiş görme keskinlikleri sağda 0.2 solda 0.05 düzeyinde olduğu, sağ gözde kapak kenar yapısının bozulduğu, alt kapak iç tarafında semblefaron ve 1 adet trikiasis geliştiği, meibomian kanal ağzlarının tıkalı olduğu gözlemlendi. Sol gözde kapak kenar yapısında düzensizlik, fornikslerde kısalma, alt kapak lateralinde semblefaron, üst kapakta skatrisyel entropiyum ve trikiasis saptandı (Resim2: Olgunun ameliyat öncesi sol kapaktaki skatrisyel entropiyumu). Gözyaşı kırılma zamanı sağ gözde 10 saniye, sol gözde 3 saniye olarak kaydedildi. Sol kornea merkezine yakın steril ülser mevcuttu (Resim 3: Olgunun sol kornea santraline yakın steril ülseri).

Hastanın deri lezyonları soyulma, krutlaşma ve daha sonra kahverengi pigmentasyon bırakarak 4 ay

Resim 2. Olgunun ameliyat öncesi sol üst kapaktaki skatrisyel entropiyumu

çinde iyileşti. Bu devrede sol üst kapağa skatrisyel entropiyum tanısı ile ön labeller repozisyon ve ek olarak kısmi üst kapak deri eksizyonu uygulandı. Alt temporal palpebral konjunktiva skarından insizyonel biyopsi alınarak histopatolojik inceleme yapıldı. Pato-

loji sonucu epidermiste hafif hiperkeratoz, yer yer granüler tabaka belirginleşmesi, subepidermal alanda ödem, kapiller damar proliferasyonu, yer yer polimorf da içeren hafif iltihabi hücre infiltrasyonu olarak saptandı.

Resim 3. Olgunun sol kornea santraline yakın stenil ülseri

Cerrahi Teknik:

Olguya aşırı derecede kapak spazmi ve yaşı nedeniyle genel anestezi altında yaklaşıldı. Üst kapak kantlantısından cilt insizyonu yapıldı ve orbikuler kas geçilerek tarsın üst kenarına ulaşana kadar kesi derinleştirildi. Kirpiklere kadar disseksiyon yapılarak kirpikler görülene kadar devam edildi (Şekil 1). Gri çizgi hattından da kesi yapılarak ön ve arka lamel olarak tars üst sınırına kadar ayrıldı (Şekil 2). Ön lamel 2-3 mm geriye, yukarıya kaydırıldı (Şekil 3). 7/0 poliglaktin sütür ile ön lamel normalde bulunması gereken seviyeden daha yukarıda arka lamel üst ön yüzüne sütüre edildi (Şekil 4). Kapak kenarı çıplak bölge 8/0 mavi ipek sütür ile alt lamel ucunu yukarı döndürecek biçimde devamlı sütüre edildi (Şekil 5). Üst kapak kantlantısından bir miktar deri eksizyonu yapılarak bu bölge de 8/0 ipek sütür ile devamlı sütüre edildi.

Yapılan takiplerinde sol kornea merkezine yakın steril ülseri 2 gün kapama tedavisi sonrası düzeldi. Hastanın meibomian bez disfonksiyonu ılık pansuman, topikal sulfasetamid / prednizolon asetat damla ile kontrol altına alındı. Üst kapak kenarında minimal entropiyum 2 ay süre devam ettikten sonra 3. ayda tamamen düzelmiş olarak bulundu (Resim 4: Olgunun ameliyat sonrası sol gözkapağının görünümü). Hasta suni gözyaşı ve renkli gözlük camları ile rehabilite edildi. Hastanın semptomları düzeldiği ve kapak spazmi çözüldüğü için

düzeltilmiş görme keskinlikleri sağda 0.8 solda ise anizometropik ambliyopisi nedeniyle ancak 0.2 düzeyine kadar artış gösterdi.

TARTIŞMA

SJS'da oftalmik tutulum konjonktival skarlaşma, semblefaron, kuru göz, kornea konjonktivalizasyonu, korneal skar, kapak malformasyonları şeklinde olmaktadır. Bu tip olguların tedavisi sırasında şu basamaklar izlenmelidir.

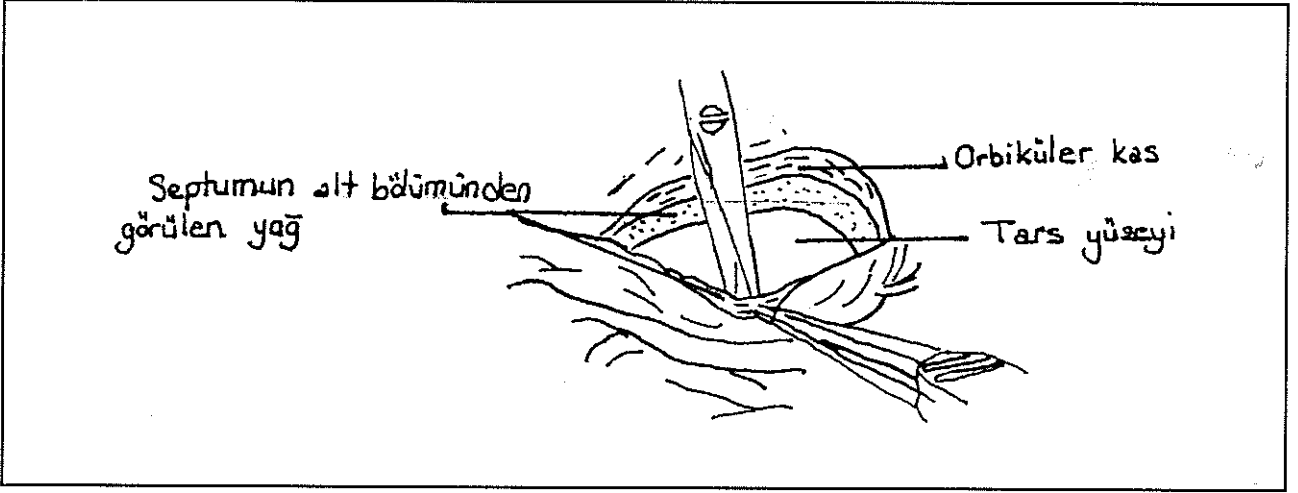
- 1- Kuru göz ve meibomian bez disfonksiyonunun tedavisi
- 2- Göz yüzeyinin rekonstruksiyonu ve semblefaron düzeltilmesi
- 3- Kapak malformasyonu, entropiyum, trikiasis ve distikiasis tedavisi
- 4- Limbal kök hücre nakli
- 5- Görme rehabilitasyonu için penetran keratoplasti

Yüzey rekonstruksiyonunun sekonder yararları vardır. Hanovar ve arkadaşları alt kapak skatrisyel entropiyumu olan 5 hastanın 4'ünde ve üst kapak entropiyumu olan 2 hastanın 1'inde hiçbir entropiyum cerrahisi yapmadan, sadece skatris serbestleştirilmesi ve kapak iç la-

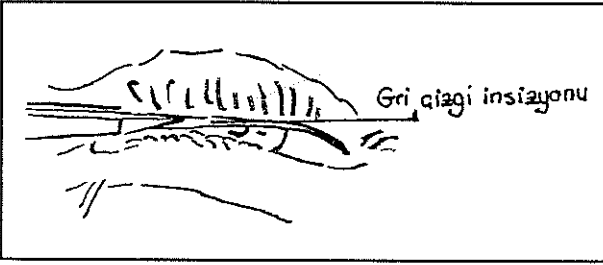
Resim 4. Olgunun ameliyat sonrası sol üst gözkapağının görünümü



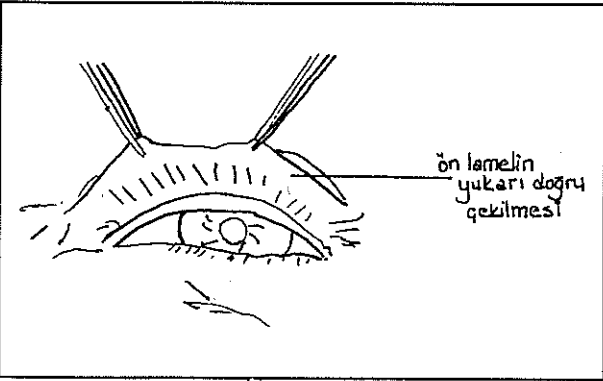
Şekil 1. Cilt insizyonu ve ön lamelin arka lamelden kirpik kenarına kadar ayrılması



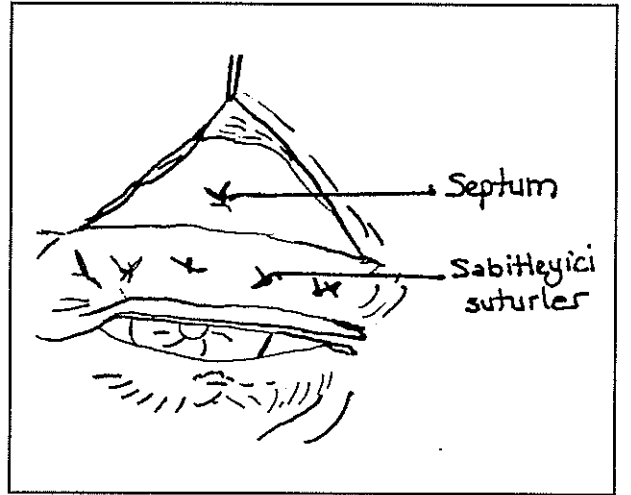
Şekil 2. Gri çizgi hattından yapılan kesi



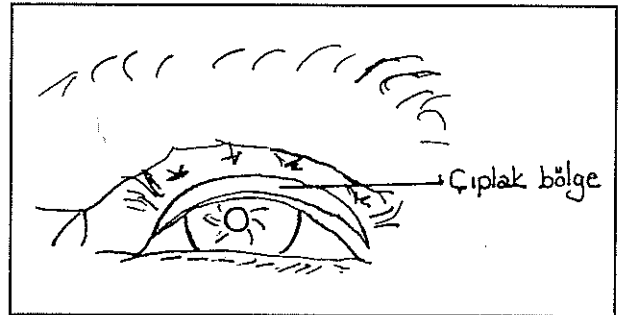
Şekil 3. Ön lamelin 2-3 mm geriye, yukarı kaydırılması



Şekil 4. Ön lamelin arka lamel üst ön yüzüne sütüre edilmesi



Şekil 5. Kapak kenarı çıplak bölgesi ve sütürasyonu



minasının restorasyonu ile entropiyumu düzeltmişlerdir (1). İskeleli ve arkadaşları gözküresi hareketleri semblefaron nedeniyle çok kısıtlanan bir hastaya Z-plasti yöntemi ile semblefaron düzeltilmesi yapmışlardır (8). Olgumuzun göz hareketlerini sınırlayan derecede ileri bir semblefaronu olmadığından, konjonktivaya ek bir travma uygulamamak amacıyla semblefaronu yönelik bir cerrahi uygulanmadı.

Üst kapak skatrisyel entropiyum düzeltilmesinde birçok yöntem tarif edilmiştir. Bu kadar çok tekniğin

bulunması hiçbirinin tam bir çözüm sağlamadığını göstermektedir.

Trikiasis tedavisinde sık kirpik çekilmesi dışında kriyoterapi, kapak eversiyonu ve diatermi gibi yöntemler önerilmektedir (4,9). Ancak bu teknik entropiyum varlığında yapılmamalıdır. Donmanın oluşturduğu inflamasyon skatrisyel durumun ilerlemesine ve posterior metaplastik kirpiklerin çıkmasına sebep olmaktadır (10). Tsubota ve arkadaşları yaptıkları bir çalışmada kapak eversiyonu sağlamak ve kirpiklerin göz yüzeyine temasını engellemek için özel bir sütüraasyon ile lateral tarsorafi tekniğini kullanmışlardır. Bu tekniğin inflamasyon yapma riski yoktur. Buna eşlik eden meibomia-nit sıcak pansuman, oral ve topikal tetrasiklin ile tedavi edilmiştir (4).

Skatrisyel entropiyum tedavisinde tarif edilen yöntemler kapak ayrıştırılması ve ön lameller repozisyon ve tarsal wedge rezeksiyonu (11,12), bilameller tarsal rotasyonu (13), tarsal marjin rotasyonu (12,14) ve arka lamel ilerletilmesidir (11,12,15). Ancak devam eden skatrisyel olaylar veya kozmetik sonuçların kabul edilebilir olmamasından dolayı bu teknikler sıklıkla işe yaramamaktadır.

Çeşitli greftleme teknikleri de tarif edilmiştir. Sklera (16,17), nasal septum (18) ve tarsokonjunktiva boşluk doldurmak amacıyla arka lamel grefti olarak kullanılmaktadır. Yanak mukoza membranı ilerletilmiş arka lamel ön yüzünü örtmek için tercih edilmektedir (12). Amniyotik membran alternatif olarak greftleme için kullanılmaktadır (19). Ancak bu greftler tamiri zorlaştırmaktadır ve bu skarlı kapakların zayıf vaskularizasyonundan dolayı greftin canlılığı tahmin edilememektedir (10).

Trabut 180 derece tarsal marjin rotasyonu ile birlikte sınırlı arka lamel ilerletilmesi tarif etmektedir (14). Bu yöntem Collin tarafından arka lamelin çevrilmiş kapak kenarının alt hizası ile birlikte ilerletilmesi ve üst sütür eklenmesi şeklinde modifiye edilmiştir (12). Collin, Baylis ve Silkiss de vertikal kapak ayrıştırılması ve arka lamelin kapak kenarının ötesine ilerletilmesi tekniklerini tarif etmektedir (12,15). Levatorun ön tarsal yüzden geriletilmemesi lagofthalmusa neden olmaktadır (7,12). Collin iyileşmeyi hızlandırmak için pürüzlü tarsal yüzeyin mukoza membran grefti ile kaplanmasını önermektedir (12).

Naumann ve arkadaşları aşırı konjunktiva kısalması olan 24 hastada glob ve kapaklar için orta konkadan alınan nasal mukoza grefti kullanmışlardır. Bu yöntemle goblet hücreli mukoza membranı transfer edilmektedir.

Bu donör materyalinin etkinliği belirlenmemesine rağmen erken sonuçları ümit vericidir (20). Rektal mukozada da goblet hücreleri vardır, ancak bu dokunun greftleme sonuçları henüz bilinmemektedir.

Shore ve arkadaşları skatrisyel entropiyumun düzeltilmesinde kapak rotasyon tekniklerini uygulamak yerine greftleme ile kapak kenarlarının yeniden yüzeylendirilmesini tercih etmektedir (21).

Marjinal entropiyum, entropiyumun ağır formudur ve kiriklerin göze doğru yönelmesinin en sık sebebidir. Sıklıkla idiopatik, bazen geçirilmiş cerrahiler ve reküran blefarit ile ilişkilidir. Karakteristik olarak normalde köşeli olan kapak kenarı yuvarlaklaşmıştır. Arka lamel kirpiklerle birlikte arkaya doğru döndüğü için konjunktiva kapak kenarından öne ilerlemektedir. Mukokutanöz bileşke kirpiklere çok yakındır. Bu tip trikiasis tedavisinde en yararlı yöntem tarsal kırmadır. Bu yöntemde tars arka yüzünün ortasından yatay tam kat insizyon yapılmakta ve kapak kenarını evert pozisyona getirmek için üç adet çift kollu 6/0 poliglaktin sütür geçilmektedir.

Kliniğimizde ele aldığımız Stevens-Johnson sendromlu bu olguda ön lamellar repozisyonu ve medikal tedavi ile birlikte yakın takip sonucunda memnun edici bir başarı elde ettik. Hastanın repozisyonu sağlandıktan sonra korneada bulunan ülser bölgesi kısa sürede iyileşti ve son dönemde şikayetlerinde ileri derecede bir rahatlama elde edildi.

KAYNAKLAR

1. Honavar GS, Bansal AK, Sangwan SV. Amniotic membrane transplantation for ocular surface reconstruction in Stevens-Johnson syndrome. *Ophthalmology* 2000; 107: 975-979.
2. Shimazaki J, Shimmura S, Fujishima H. Association of preoperative tear function with surgical outcome in severe Stevens-Johnson syndrome. *Ophthalmology* 2000; 107: 1518-1523.
3. Seamon CD, Jackson WB. Immunology of the External Eye. In Duane's Clinical Ophthalmology, CD-ROM Tasman W eds. Philadelphia. Lippincott-Raven Publishers. 1988. Vol. 4, chapter 2.
4. Tsubota K, Satake Y, Ohyama M. Surgical reconstruction of the ocular surface in advanced ocular cicatricial pemphigoid and Stevens-Johnson syndrome. *Am J Ophthalmol* 1996; 122: 38-52.
5. McCord CD Jr, Tanenbaum M, Dryden RM. Eyelid malpositions: entropion, eyelid margin deformity and trichiasis, ectropion, and facial nerve palsy. In McCord CD, Tanenbaum M, eds. *Oculoplastics Surgery*, 2nd ed. New York: Raven Press, 1987; chap 12.

6. Reacher MH, Huber MJE, Canagaratnam R. A trial of surgery for trichiasis of the upper lid from trachoma. *Br J Ophthalmol* 1990; 74: 109-113.
7. Reacher MH, Munoz B, Alghassany A, Daar AS. A controlled trial of surgery for trachomatous trichiasis of the upper lid. *Arch Ophthalmol* 1992; 110: 667-674.
8. İskeleli G, Başerler T, Karaçorlu M. Stevens-Johnson Sendromu ve Cerrahi Girişim. *T. Oft. Gaz.* 1988; 18: 349-356.
9. Johnson RLC, Collin JRO. Treatment of trichiasis with a lid cryoprobe. *Br J Ophthalmol* 1985; 69: 267-270.
10. Seiff SR, Carter SR, Canales JLT. Tarsal magrine rotation with posterior lamella superadvancement for the management of cicatricial entropion of the upper eyelid. *Am J Ophthalmol* 1999; 127: 67-71.
11. Kemp EGK, Collin JRO. Surgical management of upper lid entropion. *Br J Ophthalmol* 1986; 70: 575-579.
12. Collin JRO. A manual of systematic eyelid surgery, ed 2. London: Churchill-Livingstone, 1989; 7-26.
13. Balen P. A simple procedure for the relief of trichiasis and entropion of the upper lid. *Arch Ophthalmol* 1964; 72: 239-240.
14. Trabut G. Entropion-trichiasis en Afrique du nord. *Arch Ophthalmol* 1964; 72: 239-240.
15. Baylis HI, Silkiss RZ. A structurally oriented approach to the repair of cicatricial entropion. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg* 1987; 3: 17-20.
16. Rubenzik R, Tenzel RR, Miller GR. Repair of cicatricial entropion of the upper eyelid. *Am J Ophthalmol* 1975; 80: 302-303.
17. Tenzel RR, Miller GR, Rubenzik R. Cicatricial upper lid entropion. *Arch Ophthalmol* 1975; 93: 999-1000.
18. Callahan A. Correction of entropion from Stevens-Johnson syndrome. *Arch Ophthalmol* 1976; 94: 1154-1155.
19. Della Rocca RC, Bedrossian EH, Arthurs BP. Upper eyelid entropion. In *Ophthalmic Plastic Surgery*, Leatherbarrow B, eds. London. Martin Dunitz Ltd. 2002: 59-67.
20. Naumann GOH, Land GK, Rummelt V, Wigand ME. Autologous nasal mucosa transplantation in severe bilateral conjunctival mucus deficiency syndrome. *Ophthalmology* 1990; 97: 1011-7.
21. Shore JW, Foster S, Westfall CT, Rubin PAD. Results of buccal mucosal grafting for patients with medically controlled ocular cicatricial pemphigoid. *Ophthalmology* 1992; 99: 383-395.