



Blefarofalazis Blepharochalasis

Özlem Bilgiç

Malatya Devlet Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Kliniği, Malatya, Türkiye

Özet

Blefarofalazis, göz kapağı derisinde tekrarlayıcı ve ağrısız ödem atakları sonucu göz kapağı yapısında atrofiye, gevşemeye ve pitozise neden olan bir hastalıktır. Genellikle çocukluk ve ergenlik döneminde ortaya çıkmaktadır. Bu makalede, 3 yıldır üst göz kapaklarında tekrarlayıcı ağrısız şişlik atakları ile son 1 yıldır sağ üst göz kapağında daha belirgin olan gevşeklik, kırışıklık yakınmaları olan 16 yaşındaki bir kız hasta bildirilmiştir. Bu olgu hastalığın nadir görülen bir durum olması ve özellikle erken evrelerinde kolaylıkla rekürren anjiyoödem olarak değerlendirilebilmesi nedeniyle sunulmuştur. (Türkderm 2012; 46: 217-9)

Anahtar Kelimeler: Blefarofalazis, göz kapağı ödemi, rekürren anjiyoödem, pitozis

Summary

Blepharochalasis is a disorder characterized by recurrent episodes of painless edema of the eyelid skin, which leads to atrophy and relaxation of the eyelid structures and ptosis. The condition typically manifests itself in childhood or adolescence. The author reported a 16-year-old girl who has been suffered from recurrent painless swelling episodes on the upper eyelids for three years and laxity and wrinkling predominantly on the right upper eyelid for one year. This case was presented for the disorder is a rarely encountered disease and may easily misdiagnosed as recurrent angioedema, especially in its early stage. (Türkderm 2012; 46: 217-9)

Key Words: Blepharochalasis, eyelid edema, recurrent angioedema, ptosis

Giriş

Blefarofalazis, göz kapağı derisini tutan, tipik olarak çocukluk veya ergenlik döneminde başlayan, nadir görülen dejeneratif bir hastalıktır. Başlangıçta göz kapaklarında tekrarlayıcı, ağrısız ve eritemli olmayan ödem atakları görülmekte ve bunun sonucu olarak göz kapağı derisinde incelleme ve kırışıklık, göz kapağı yapısında ise atrofi, gevşeklik ve pitozis gelişmektedir. Hastalığın ilk evresindeki tekrarlayan ödem atakları kolaylıkla rekürren anjiyoödemi taklit edebilmektedir. Bu makalede blefarofalazisli bir olgu sunulmuş ve literatür bilgileri bağlamında tartışılmıştır.

Olgu

On altı yaşında kız hasta, sağda daha belirgin olmak üzere her iki üst göz kapağında şişlik şikayetiyle başvurdu. Yaklaşık üç yıldır, haftada bir sıklıkta tekrarlayan, kaşıntısız, ağrısız üst göz kapaklarında şişme öyküsü olan hastanın son bir yıldır göz kapağı şişliği daha kalıcı olmaya ve göz kapağı derisinde gevşeklik ve sarkma görülmeye başlamış. Göz kapağındaki şişlik sabahları daha yoğun olup, gün içinde gittikçe kendiliğinden azalıyor. Başvurduğu göz hastalıkları polikliniğinde hastaya konjunktivit tanısıyla damla ve krem tedavisi verilmiş. Nefroloji ve

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Özlem Bilgiç, Malatya Devlet Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Kliniği, Malatya, Türkiye
Tel.: +90 422 212 75 84 E-posta: bilgicozlem@yahoo.com **Geliş Tarihi/Received:** 24.01.2011 **Kabul Tarihi/Accepted:** 11.04.2011

*Türkderm-Deri Hastalıkları ve Frengi Arşivi Dergisi, Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır.
Türkderm-Archives of the Turkish Dermatology and Venerology, published by Galenos Publishing.*



endokrinoloji polikliniklerine de başvuran hastanın yapılan tahlil sonuçlarında herhangi bir patoloji saptanmamış. Hastalığının ilk dönemlerinde birkaç kez steroid ve antihistaminik tedavisi verilmiş, ancak hasta bu tedavilerden fayda görmemiş. Özgeçmişinde başka bir özellik bulunmayan hastanın fark ettiği herhangi bir tetikleyici durum bulunmaktaydı ve ailede benzer bir durum ya da herediter anjiödem öyküsü yoktu. Sistemik muayenede patolojik bulguya rastlanmadı.

Hastanın dermatolojik muayenesinde bilateral üst göz kapaklarında ödem bulunmaktaydı. Özellikle sağ üst göz kapağının 2/3 medial kısmında belirgin olmak üzere, atrofi bulguları ile uyumlu deride incelme, kırışıklık, deri üzerindeki çapraz çizgilerde belirginleşme ve içinde su toplanmış hissi veren torbalanma şeklinde pitozis mevcuttu. Sağ üst göz kapağında incelmış olan deri bölgesinde küçük bir alanda subkutan kan damarları izlenmekteydi (Resim 1, 2).

Hemogram, rutin biyokimya ve tiroid fonksiyon testleri normal sınırlardaydı. Hasta biyopsi alınmasını kabul etmedi. Tipik öykü ve klinik bulgular eşliğinde hastaya sporadik olarak gelişen blefaröşalazis tanısı konuldu.

Tartışma

Blefaröşalazis ilk kez 1896 yılında Fuchs tarafından Yunanca'da göz kapağı gevşemesi anlamına gelen blefaröşalazis adıyla tanımlansa da¹, pitozis atonika, pitozis adipoz, dermatolizis palpebrum terimleri ile de bildirilmiştir²⁻⁴. Hastalığın etyolojisi tam olarak bilinmemektedir. Genellikle sporadik olarak görüle de otozomal dominant olarak kalıtılan form da bildirilmiştir⁵⁻⁷. Her iki cinsiyette eşit sıklıkta görülmektedir⁸.

Blefaröşalazis tipik olarak ergenlik ve çocukluk döneminde başlamaktadır⁸. Sıklıkla çift taraflı olarak üst göz kapaklarında görülmekle birlikte, tek taraflı olarak ya da alt göz kapaklarının tutulumu ile de seyredilebilmektedir^{2,3,9}. Nadiren kulak memelerinin elastozisi de

blefaröşalazise eşlik edebilmektedir⁵. Blefaröşalazis üst dudağın ilerleyici büyümesi ile de birliktelik gösterebilmekte ve bu durum Ascher sendromu olarak adlandırılmaktadır^{5,10}.

Blefaröşalazis aktif ve durağan olarak iki evreye ayrılabilceği gibi gelişim dönemlerine göre üç evreye ayrılarak da incelenebilmektedir^{1,3,4}. İlk evre ödem evresidir. Ağrısız, eritemsiz, steroid ve antihistaminik tedavilerine cevap vermeyen, tekrarlayıcı, anjiödem benzeri üst göz kapağı ödemi mevcuttur. Ödem atakları birkaç saat ile 3-5 gün (ortalama 2 gün) arasında sürmektedir. Atak sıklığı yılda 3-4 defa ile sınırlı olabileceği gibi, haftada bir sıklıkla da atak görülebilmektedir. Yaşla atak sıklığı azalmaktadır. İkinci evrede ise tekrarlayan ödem atakları sonrasında göz kapağının rengi bozulmakta, bazen kırmızı-kahve renge dönüşmekte ve üzerindeki damar yapıları belirginleşmektedir. Göz kapağının kırışık, gevşek, sigara kağıdı görünümü aldığı ve kirpiklere doğru sarkmanın gözlenmeye başladığı bu evre atonik pitoz evresi olarak adlandırılmaktadır. Pitozis adipoz olarak adlandırılan üçüncü evrede ise orbital septumdaki yapılar gevşemekte, gevşemiş göz kapağı içine orbital yağ dokusunun prolapsusu sonucu palpebral aralık daralmakta ve görmeye müdahale başlamaktadır. Bazı hastalarda kirpiklerin içe dönmesine bağlı korneal ülserasyonlar gelişebilmektedir³. Olguların çoğu bizim hastamızda da olduğu gibi ikinci evrede bildirilmiştir.

Hastalığın histopatolojisi tanı koydurucu olmayıp, tanı tipik öykü ve deri bulguları ile konabilmektedir^{1,4}. Histopatolojik olarak erken evrede hafif dermal lenfositik infiltrat saptanırken, geç evrede en sık görülen bulgu dermiste atrofi, elastik liflerde parçalanma ve lif miktarında azalmadır. Kapiller damarlar genelde dilate ve sayıları artmıştır. Göz kapağı derisi normal, ince veya atrofik olabilmektedir. Bazı olgularda perivasküler inflamatuvar infiltrat varlığı bildirilmiştir. Kollajen gevşek olarak tanımlanır ve atrofik olarak görünür. Papiller ve üst retiküler dermiste hafif-orta derecede melanin pigmenti saptanabilir. Tarsal konjunktivada kronik inflamasyon mevcuttur^{1,4,6}. Olgumuzda histopatolojik değerlendirilme yapılamamış olsa da tipik öykü ile ergenlik döneminde başlangıç, bilateral ve üst göz kapaklarında yerleşim özellikleri literatürle uyumlu bulundu ve hastaya sporadik olarak gelişen blefaröşalazis tanısı konuldu.

Hastalığın etyopatogenezi henüz tam olarak bilinmemektedir. Hastalığın patogenezi yönelik bazı teoriler öne sürülmüştür. Ağırlıklı olarak hastalığın lokalize idyopatik anjiödem ile ilişkili olduğu, tekrarlayan ödem atakları sonucu dokuların gerilmesi ve atrofisine bağlı olarak sekel geliştiği düşünülmektedir. Tekrarlayan gerilime bağlı elastik liflerde mekanik distorsiyon sonucu parçalanma olduğu öne sürülmüştür. Ancak bu teorinin hastalığın neden bu şekilde lokalize olduğu ve atakları tetikleyen faktörün ne olduğu gibi konuları açıklaması zordur¹. Hastalığın lokalize lenfödeme bağlı gelişebileceği de öne sürülmüştür⁹. Son yıllarda immünfloresan teknikler kullanılarak yapılan çalışmalarda immünite ile ilişkili mekanizmaları destekler şekilde, elastik liflere karşı gelişmiş immünglobülin A antikorları saptanmıştır. İmmünglobülin A otoantikörlerinin hedefinin fibulin ve fibronektin olduğu gösterilmiştir^{5,8,11}. Ek olarak Dozsa ve arkadaşları elektron mikroskopik olarak elastik liflerin yanında kollajenin de yapısında değişiklikler olduğunu saptamışlardır⁸. Ödem atakları boyunca bulunan eritem ve histopatolojik olarak saptanan belirgin perivasküler infiltrat durumun basit bir anjiödemden çok bir inflamasyon olduğunu göstermektedir. Muhtemelen inflamasyon atakları elastik liflerde parçalanmaya neden olmaktadır¹.

Blefaröşalazis ayırıcı tanıdır; erken dönemde rekürren anjiödemden eşlik edebilen sistemik bulgular ve pruritusun olmaması, antihistaminik



Resim 1. Üst göz kapaklarında bilateral ödem, sağda daha belirgin atrofik görünüm, torbalanma ve damar yapılarında belirginleşme



Resim 2. Sağda daha belirgin, üst göz kapaklarında sarkma

ve steroid tedavisine yanıt alınmaması ile^{1,12}; herediter anjioödemden öykü ve C1 esteraz aktivitesi düzeyi ile, kontakt dermatitten detaylı öykü ve "patch" test ile, Melkersson Rosenthal Sendromu'ndan triaddaki yüz felci, fissüre dil olmaması ve histopatolojide granüloamatöz inflamasyonun olmaması ile ayırt edilebilir¹. Geç dönemde ise göz kapağında gevşekliğe neden olan dermatoşalazis, orbital yağ herniasyonu, gevşek gözkapığı sendromu (floppy eyelid syndrome) ve buna benzer olan sarkık gözkapığı sendromu (lax eyelid syndrome), hemanjiom, lenfoma, orbital inflamasyon, kutis laksana gibi hastalıklardan ayırt edilmelidir¹. Bu nedenlere dikkat edildiğinde çoğunun blefaröşalazisin aksine ileri yaşlarda ortaya çıktığı görülmektedir. Bazı yazarlar blefaröşalazisi kutis laksanın bir formu gibi düşünseler de kutis laksalı hastalarda gözkapığında ödem evresi bulunmamaktadır¹.

Blefaröşalazisin etkili bir tedavisi bulunmamakta olup, fonksiyonel ve kozmetik nedenlerle, hastalığın evresine ve kişiye göre cerrahi yöntemler uygulanmaktadır^{1,5}. Cerrahi tedavi sonuçlarının tatminkar olduğu bildirilse de¹³, cerrahi sonrası hastalığın aktivitesine bağlı olarak rekürrens olabilmektedir¹. Bu yüzden cerrahi tedavinin ataksız geçen en az bir yıl sonrasında, hastalık durağan evreye girdiğinde planlanması önerilmektedir^{3,14}. Bizim olgumuzda devam eden rekürren ataklar ve henüz fonksiyonel bir sorun olmaması nedeniyle cerrahi tedavi ertelendi, hasta takibe alındı. Son çalışmalarda ortaya konulan olası immün mekanizmalar üzerinden yeni tedavi seçeneklerinin bulunabileceği umulmaktadır.

Sonuç olarak, blefaröşalazis özellikle ergenlik döneminde başlayan, periorbital bölgede tekrarlayan ödem atakları sonrası gelişen atrofi ve pitozis ile karakterize bir hastalıktır. Nadir görülmekle birlikte rekürren

anjioödem ile karışabilen ödem atakları nedeniyle gereksiz tetkik ve tedavi uygulamalarından kaçınılabilmesi için klinisyenler tarafından ayırıcı tanıda göz önüne alınmalıdır.

Kaynaklar

1. Koursh DM, Modjtahedi SP, Selva D, Leibovitch I: The blepharochalasis syndrome. *Surv Ophthalmol* 2009;54:235-44.
2. Collin JR, Bear C, Stern WH, Schoengarth D: Blepharochalasis. *Br J Ophthalmol* 1979;63:542-6.
3. Brar BK, Puri N: Blepharochalasis—a rare entity. *Dermatol Online J* 2008;14:8.
4. Kumar A, Surwade GA, Khaire US, Shende R: Blepharochalasis. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2001;67:216-7.
5. James WD, Berger TG, Elston DM: *Andrews' diseases of the skin Clinical Dermatology*. Tenth Edition. Canada, Elsevier Inc, 2006;515-6.
6. Wang G, Li C, Gao T: Blepharochalasis: a rare condition misdiagnosed as recurrent angioedema. *Arch Dermatol* 2009;145:498-9.
7. Mercy P, Ghorpade A, Das M, Soud A, Agrawal S, Kumar A: Blepharochalasis. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2009;75:197-9.
8. Dózsa A, Károlyi ZS, Degrell P: Bilateral blepharochalasis. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2005;19:725-8.
9. Huemer GM, Schoeller T, Wechselberger G, Zelger B, Dunst KM, Piza-Katzer H: Unilateral blepharochalasis. *Br J Plast Surg* 2003;56:293-5.
10. Dogra S, Mohanty SK, Jain R, Saraswat A, Saikia UN, Handa S: A young boy with lip swelling and wrinkled eyelids. *Arch Dermatol* 2003;139:1075-80.
11. Schaeppi H, Emberger M, Wieland U, et al. Unilateral blepharochalasis with IgA-deposits. *Hautarzt* 2002;53:613-7.
12. García-Ortega P, Mascaró F, Corominas M, Carreras M: Blepharochalasis misdiagnosed as allergic recurrent angioedema. *Allergy* 2003;58:1197-8.
13. Yazıcı B, Adım ŞB: Blefaröşalazis sendromu. *MN-Oftalmoloji Dergisi* 2001;8:100-3.
14. Bergin DJ, McCord CD, Berger T, Friedberg H, Waterhouse W: Blepharochalasis. *Br J Ophthalmol* 1988;72:863-7.