

**BİR VAK'A DOLAYISIYLA
TUBEROUS SCLEROSİS
(ADENDOMA SEBACEUM)**

**Dr. Ayten Ural (x)
Dr. Celal Adanır (xx)**

Ö Z E T

Deri bulguları ve her iki parietal bölgeden yperosklerosisle yaygın noduler kalsifikasyonu görülen 21 yaşında tuberous sclerosisli bir vak'a takdim edildi Hastalığı etiyopatogenezi, histopatolojisi ve ayırıcı tanısı üzerinde duruldu. Bu nedenle ilgili kaynaklar gözden geçirildi.

G İ R İ Ş

Tubrus Sclerosis otosomal dominan herediter nevoid bir serdromdur Mental gerilik, epilepsi, beyinde kalsifikasyon ve değişik tiplerde deri bulguları ile karakterizedir (1,2). Nadir görülmesi nedeniyle bir Tuberous Sclerosis vak'asını takdim etmeyi uygun bulduk.

Vak'anın takdimi: Mürsel karaciğer (Prot. No: 1425 - 1240) 21 yaşında bir erkek hasta., Polikliniğimize yüzünde ve gövdesindeki deri döküntüleri şikayetleri ile baş vurdu. Hikayesinden yüzündeki kabarıkların 18 yıldan beri devam ettiği öğrenildi.

Dermatolojik muayenesinde, burun üzerinde, Sulcus nasolabialislerde,

toplu iğne başı büyüklüğünden darı büyüklüğüne kadar değişen kırmızı pembe renkte sert papüller vardı. Boyunda ve sırtında yer yer hiperpigmente intiltre plaklar ve ortası infitre derinden hafif kabarık depigmente plaklar mevcuttur (şekil : 1). Ayak parmaklarının periungual ve Subungual bölgelerinde sert sarımtırak renkte fibromlar görülyordu.

Dermatopatoloji: Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Kürsüsü patoloji laboratuvarı, Rapor No: 216-217.

Materyel: burun üzerindeki sert papül.

(X) Doç. Dr. Atatürk Üniversitesi Tıp Fak. Dermatoloji kürsüsü Öğretim Üyesi

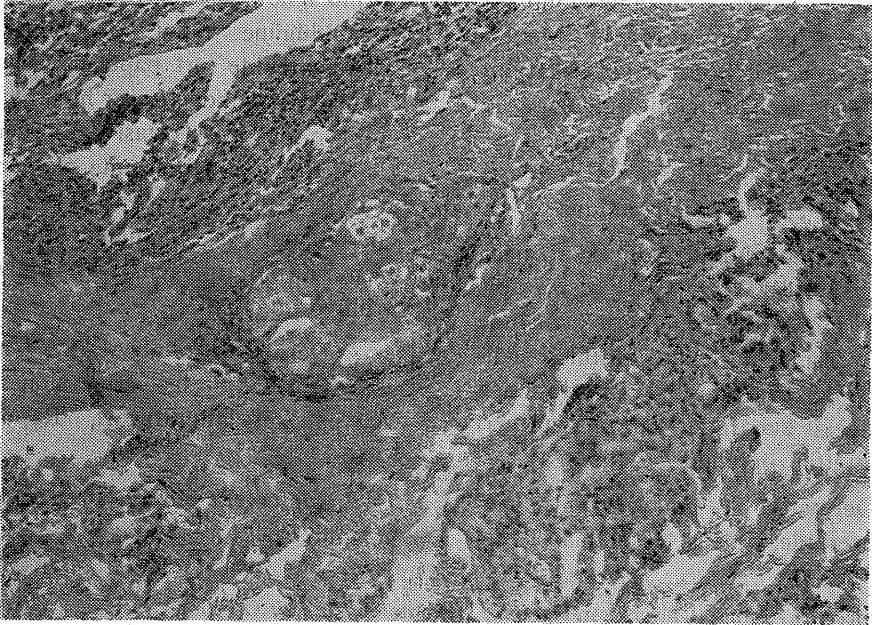
(XX) Doç. Dr. Bursa Tıp Fak. Radioloji bölümü öğretim üyesi



Şekil : 1- Adenoma Sabaceum.

Mikroskopik bulgular: Sebaceus glandlarda ve kıl follüküllerinde atrofi,

dilate kan damarları ve fibrosis mevcut (Şekil:2).



Şekil : 2- Adenoma Sabaceum'un histopatoloji görünümü.

Materyal : Ayak baş parmağındaki fibrom'dan alınan biopsi.

Mikroskopik bulgular: Fibrosis ve kan damarlarında dilatasyon vardı (Şekil: 3).



Şekil : 3- Periungueal fibromun histopatolojik görünümü.

Fizik muayenede, kan basıncı 130/80 mm Hg. sistem muayeneleri normal. Laboratuvar bulguları:

İdrar: Normal

Hb : % 12 gr.

B.K. 7600 : mm³, sedim 1/2 saatte 2 mm. 1 1 saatte 6 mm.

A.K.Ş. : % 94 mgr.

Kan proteinleri normal

Radyolojik bulgular : Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji kürsüsü Rapor No : 58:12250. Serebral tümör trasesine ait yaygın dens, noduler kalsifikasyon, Her iki periatel bölgede hyperostosis. (Şekil : 4).

Psikiatri polikliniğince yapılan konsültasyonda patolojik bir bulgu tesbit edilememiştir.

Tartışma : İlk defa 1890 da prigne mental gerilik gösteren tuberous Sclerosis'li bir vak'a neşretmişti (3) vak'amızda olduğu gibi deri lezyonları erken yaşlarda görülür (1). Sulcus nasolabialisteki adenoma sebaceoumlar 5 - 10 yaşlarında oluşurlar ve pubertede stasyoner safhaya girerler (4). Tuberous Sclerosis'in erken bir bulgusu olarak kabul edilen depigmente maküller bizim hastamızda da vardır (5,6).

Tuberous - Sclerosis'in görünümündeki karakteristik bulgulardan biri olan Shagreen denilen deri görünümün vak'amızda olmamasına karşın periungueal fibromlar vak'amızda mevcuttu. Vak'aların % 50 sında görülen ungueal fibromlar adenoma Sebaceum için karakteristiktir (3) daha önce takdim etmiş



Şekil : 4- Noduler kalsifikasyon ve parietel bölgede phyperostosis

olduğumuz tuberous Sclerosis vak'asında lumba-Sacral bölgede Shangreen deri görünümü mevcuttur (7).

Hastamızın kafa grafisinde görülen nodular kalsifikasyon ve hyperostosis klasik tuberous Sclerosis semptomlojisine uymaktadır (8,9). Radyogramdaki karakteristik kalsifikasyon ve parietel bölgedeki hyperostosis klinik belirtilerle birlikte kıymetlendirilmelidir (4, 10, 11).

Yazarlar adenema-Sebaceum'un anjiofibromatous hamartoma olduğunu bildirdiler (9). Hastalık otosomal dominant herediter olup, Sebaceus glandlarda ve kıl follikülerinde atrofi, hiperplastik kan damarları ve fibrosizle karakterizedir (12). Tuberous Sclerosis'in deri bulguları acne vulgaris, vitikigo ve diğer fibromlardan histopatolojik olarak kolayca ayırt edilebilir (12).

Summary

Tuberous Sclerosis

A 21 years old boy With tuberous Sclerosis is presented. For this reason etiopathogenesis, Clinical picture, derma-

topathologic diagnosis and radiological findings Were discussed.

K A Y N A K L A R

- 1- Fitzpatrick, T.B., et al.: Dermatology In General medicine, Mc. GraW-Hill Company, New York, 1971, 1386-1393.
- 2- Braverman, İ.M.: Skin Signs of Systemic disease, W.B. Saunders Company, Philadelphia. 1970, 116-118.
- 3- Demis, D.y. et al.: Clinital Dermatology, Harper and Row, publishers. New York 1975, vol. 4. unit 24-1, 1-9
- 4- Gezen, C. ve üstün, E.F.: Bir vak'a münasebetiyle Tuberous Sclerosis. III. Ulusal Dermatoloji Kongresi tebliğleri, Karınca matbaacılık ve tic. Koll. Şirketi İzmir, 164-170.
- 5- Fitzpatrick, T.B., et al. : White leaf, shaped macules, Arch. Derm, 98: 1-6, 1968
- 6- Gold, A. Freeman, J. M.: Depigmented nevi the earliest sign of tuberous Sclerosis, pediatrics, 35: 1003-1005, 1965
- 7- Ural, A., Mutlu, G. ve Kosoğlu, y.: Bir tuberous Sclerosis (Adenoma Sebaceum) vak'ası Diyarbakır Tıp Fak. Dergisi 2: 315-320. 1973
- 8- Logas, İ, C., Halmon, C.B. and Gomet, Tuberous Sclerosis: neuro-roentgenologic observation, Amer. J. Roentgen 104 : 171-176, 1968
- 9- Nickel, W.R. and Reed. W.B.: tuberous Sclerosis. Arch. Derm, 85: 209-218, 1962
- 10- Meschan, İ, Farrer, M.R.: Analysis of Roentgen signs in General Radiology, W.B. Saunders Company, Philadelphia, 1973. 260,589, 632.
- 11- Newton, H.T., Potts, G.D.: Radiology of the Skull and Brain, C.V Mosby Company, Saint Louis, 1971, 189-191, 208.
- 12- Lever, W.F.: Histopathology of the Skin, Fifth Edition. J. B. Lippincott Compay, Philadelphia, 1975, 575-577