

DOĞU ANADOLU BÖLGESİNDE 10 YILDA GÖRÜLEN İCHTHYOSİS VAK'ALARI

Dr. Gönül Ergenekon (x)
Dr. Sabahat Kot (xx)
Dr. Ayten Ural (xxx)

ÖZET

Doğu Anadolu Bölgesinde 10 yılda görülen İchtiosis Vak'aları 1968-1977 yılları arasında Kliniğimize gelen 565 İchtiosis olgusu incelendi ve tüm hastaların %0,06 olduğu anlaşıldı. ilgili literatür gözden geçirildi.

GİRİŞ

İchtiosis kelimesi yunancada balık anlamına gelmekte, boynuz tabakasının balık puluna benzer görünüşteki squamli haldeki bozukluğuna ichtiosis denmektedir. Çocukluk yaşlarında başlayan dominant recessive herediter ailevi bir hastalık olan, bazan doğum da, genellikle doğumdan birkaç hafta veya ay sonra ortaya çıkan, bütün hayat müddetince devam eden kongenital bir hastalıktır. Hastalıkta deri kuru ve squamlidir. Squamlar furfurik balık pulu veya daha büyük poligonall görünüşte, beyaz veya esmer renktedir. Derinin yağ ve ter bezleri do-

ğuştan az olup bunların salgılamalarında bozukluk vardır. Deride boynuzlaşma anamolasi mevcut olup bu yüzden deri sert ve kaba görünüştedir.

2000 m. yükseklikte bulunan bölgemizde atmosfer neminin çok az olması nedeni ile ichtiosis vak'aları çok ağır seyretmektedir. Bu nedenle hastalar kliniğimize subjektif olarak aşırı gerginlik ve kuruluk şikayetleri ile başvurmaktadır. Son 10 yıl içinde kliniğimize başvuran ichtiosis vak'alarının görülme oranlarını ve özelliklerini tesbit etmeye çalıştık.

(x) Ata. Ün. Tıp Fak. Deri ve Zührevi Hast. Kürsü Müt. As.

(xx) Ata. Ün. Tıp Fak. Deri ve Zührevi Hast. Kürsü Doçenti

(xxx) Ata. Ün. Tıp Fak. Deri ve Zührevi Hast. Kürsü Yöneticisi

MATERYEL VE METOD

Materyelimizin, Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Kliniğine 1968-1977 yılları arasında başvuran 65 ichthyosis li vak'a oluşturmaktadır. Bu vak'alarımızda geldikleri yöreler, yaş ve cinsiyetle ilişkileri,

hastalığın başlama zamanı, anne ve babalarının birbirlerine olan akrabalık durumu araştırıldı. Fizik muayene ve laboratuvar tetkikleri yapılarak ichthyosisle seyreden sendromlarla ve internal malinensilerle ilişkisi araştırıldı.

BULGULAR

Araştırma yaptığımız 1968-1977 yılları arası Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Kliniğine başvuran cild hastaları sayısı 106663 idi. Bunun 65 ini ichthyosis li hastalar oluşturmaktaydı. Ichthyosisli hastalar bütün hastalara oranı %0,06 idi.

Hastaların anemnezlerine göre değerlendirilmeleri;

a) Hastaların geldikleri yörelere dağılımı:

1- Erzurum merkezinden gelen hasta sayısı 23 (%56, 38) idi.

2- Erzurum kırsal bölgelerinden gelen hasta sayısı 17 (%26,16) idi.

b) Hastaların yaşa göre dağılımı,

Hasta sayısı en fazla 0-9 yaş arasında 37 (%56,81) idi. Bir yaşını doldurmamış en fazla 6 aylık olan 5 hastamız vardı. İkinci sırayı 10-19 yaş grubundakiler almaktaydı 20 (%30,81). Yaş ilerledikçe hasta sayısında azalma saptadık. 30 yaşını doldurmuş 3 hastamız mevcuttu. Yaş ortalaması 10,12 idi.

c) Cinsiyete göre dağılımı,

65 hastamızın 39 (%60)u erkek 26 (%40) sı kızdı. Her yaş grubunda erkek sayısı kız sayısından fazlaydı.

Hastaların geldikleri yörelere, yaş ve cinsiyete göre dağılımı tablo (1) de gösterilmiştir.

d) Hastalığın başlama zamanına göre dağılımı,

3(%4,62) hastada hastalık doğumda mevcut olup, 55 (%84,61) hastada ise doğumdan birkaç hafta veya ay sonra başlamış, 7 (%10, 77) hastamızda puberteden sonra başlamıştı. Bu hastalarımız cildlerinde meydana gelen değişikliğin ne zaman başladığını kesinlikle bilmiyorlardı.

e) Aile ilişkisine göre dağılımı;

32 (49,23) Hastamızda anne ve babasında akrabalık ilişkisi mevcuttu. 33 (50,77) Hastamızda ise anne ve babası arasında akrabalık mevcut değildi.

15 (23,07) Hastamız ailenin ilk çocuğu veya hayatta kalan tek çocuğu idi. 21 (32, 31) hastamızda kardeşlerinde de hastalık belirtileri vardı. Diğer 29 (44,62) Hastamızın kardeşlerinde hastalık belirtileri yoktu.

Fizik muayene: Hastaların tüm sistem muayeneleri normaldi. Hiçbir patolojik bulgu saptanamadı.

Deri muayenesi: 63 (%96,92) hastanın derileri kuru squamlı parşömen gibiydi. Squamlar genellikle furfurikti.

TABLO 1: HASTALARIN GELDİKLERİ YÖRELERE YAŞ GRUPLARINA VE CİNSİYETLERİNE GÖRE DAĞILIMI

Hastaların geldikleri Yöre	Hastaların yaş grupları yıl olarak ve cinsiyeti					Genel Toplam	Genel Toplam % si		
	0-9		10-19		20-29			30-39	Toplam
	K	E	K	E	K	E	KE		
Erzurum Merkez	9	7	3	3	1		13 10	23	35,38
Erzurum Kırsal Böl.	3	8	1	3			2 4 13	17	26,16
Erzurum Kom. şü Kent ve Kırsal Böl.	4	6	4	6	1	3	1 9 16	25	38,46
TOPLAM	16	21	8	12	2	3	3 26 39	65	100
GENEL TOPLAM	37	20			5	3	65		
GENEL TOPLAM % si	56,81		30,81	7,78		4,60	100		

Aynı zamanda balık pulu gibi veya daha büyük poligonaldı. Yer yer beyaz veya esmer pigmentliydi. Bu hastalarımız ichthyosis vulgaris klinik tipine uymaktaydı. Ancak 65 vak'amızdan 2 (3,08) tanesi klinik tipi bakımından farklı özellik göstermekteydi.

Bunlardan bir tanesi 4 yaşında kız çocuğu idi. Hastalık belirtileri doğumdan birkaç ay sonra başlamış olup annesi babası akraba değil, ailenin hayatta kalan tek çocuğu idi. Daha önce doğmuş olan iki çocukları altı ayla bir yaş arasında bilmedikleri nedenle ölmüştü. Hastanın cildi kuru, sert özellikle diz ve dirseklerinden kol ve bacaklarının ekstansör yüzlerine yayılan fırça tarzında çıkıntılar olup, deri kirpi derisi görünümündeydi ve ichthyosis hystrix klinik tipine uymaktaydı. (Şekil 1)

İkinci hastamız ise 21 yaşında erkekti. Annesi babası arasında ak-

rabalık ilişkisi olmayıp, dört kardeşin hepsinde hastalık belirtileri mevcuttu. Üst ekstremitelerinin fleksör yüzleri ile gövdenin yan tarafları pitriasis versicolor u hatırlatan squamli esmer pigmentli polycyclic yılanvari günden güne iyileşip yeni circinasyonlar yapan lezyonları vardı. Ichthyosis linearis circumflexa klinik tipine uymaktaydı. (Şekil 2)

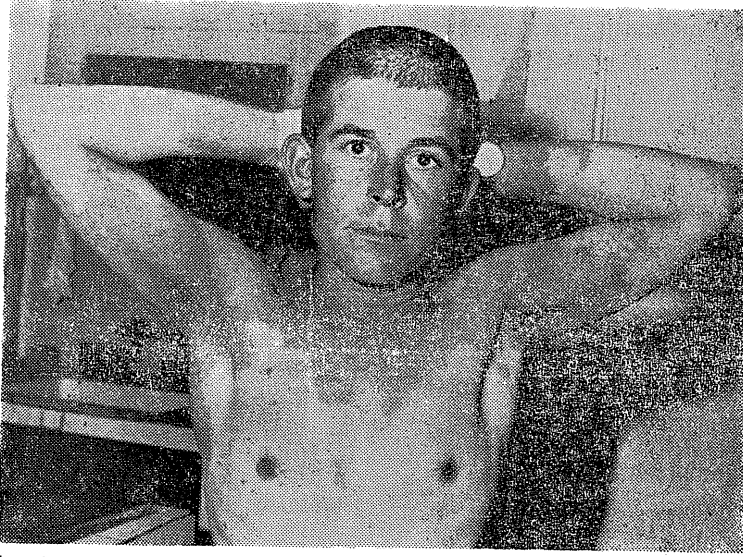
Tüm hastaların deri ekleri ve mukozaları normaldi.

Laboratuar bulguları : Hastalardan yapılan kan ve idrar muayenelerinde hiçbir patoloji saptanamadı, değerler normal sınırlar içerisindeydi. Histopatolojileri normal ichthyosis bulguları vermektedir.

Puberteden sonra görülen 7 hastamızın, özellikle malignensi yönünden yaptığımız, gerek kan, idrar, röntgen muayenelerinde, gerekse histopatolojik muayenelerinde hiçbir patoloji tesbit edemedik.



Şekil 1: Ichthyosis hystrix (A.Y.,Prot. No: 9876) 4 yaşında kız çocuğu



Şekil 2- Ichthyosis Linearis circumflexa (Ş.E.,Prot. No: 6453.21 yaşında erkek)

TARTIŞMA

Çalışma yaptığımız 10 yıllık süre içinde kliniğimize başvuran ichthyosislili hastaların tüm hastalara oranı % 0,6 idi. Klâsik kitaba göre ichthyosis in vuk'u bulma oranı tüm insanlarda % 1 olarak gösterilmiştir (1), bizim özellikle cild hastalarına göre bulduğumuz oran çok daha düşüktü. Bizim bulduğumuz oranı tüm insanlara uygularsak çok daha düşük olarak bulacağımız gerçektir.

Hastalarımızın geldikleri yörelere göre dağılımı önem arz etmemektedir. Bulunan yüzdelere göre, Erzurum komşu kent ve kırsal bölgelerinden gelen hasta sayısı daha fazla (38,46) olmakla beraber, geniş bir sahayı kapsadığı düşünülürse bu rakamın Erzurum merkezinden gelenlerden (%35,38) düşük olduğu düşünülebilir. Hastalık ızdırıp vermediği için uzak yerdeki hastaların doktora başvurmaları daha az olmaktadır.

Hastalarımızın yaş ortalaması 10,12 idi. En fazla hasta sayısı 0-9 ve 10-19 yaş gurubundakilerdi. 3 (%4,62) hastamızda hastalık doğumunda mevcut, 55 (%4,61) hastamızda ise doğumdan bir kaç hafta sonra veya birkaç ay sonra başlamış, 7 (%10,77) hastamız puberteden sonraki yıllarda başlamıştı. Hastalarımızın yaş durumu, başlama zamanı klâsik bilgilere uymaktadır (1,2,3).

Erkek hastalarımız (%60) kız hastalarımızdan fazlaydı. Hastalikkongenital dominant recessi ve olduğundan kızları ve erkekleri tutma oranı klâsik kitaplara göre özellik arzetmemektedir (1,2,3). Doğu anadolu halkının erkeklerle vermiş olduğu değerden dolayı erkek hastalarımız daha fazlaydı.

32 (%49,33) hastamızın anne ve babası akrabaydı. 15 (%23,107) hastamız ailenin tek çocuğu idi. 21 (%32,31) hastamızda kardeşlerinde has-

talık belirtisi mevcuttu. Ichthyosis dominant recessive herediter bir hastalık olduğu için bulgularımız kaynaklara uygunluk göstermektedir(1,2,3,4).

Hastalarımız tüm sistem muayenelerinde hiçbir patoloji bulamamamız ichthyosis le seyreden Sjörger-Larsson, Rud-Refsum sendromları ve Cordi hastalığı (1,2,3) ile iştirakli olmadığı görüldü. Sarkoidosis te (%25) oranında deride ichthyosiform döküntülerin olduğu bildirilmiştir. (4).

63 Hastamız ichthyosis vulgaris tipinde 1 hastamız ichthyosis linearis circumflexa tipindeydi. Hastaların klinik tiplere göre dağılımı kaynaklara uymaktadır (1,2,3).

Hastalarımızın labratuar bulguları normaldi. Histopatolojik muayeneleri ichthyosis histopatolojisine uymaktaydı (3).

Hastaların fizik ve laboratuvar bulgularının normal olması, kongenital ichthyosis lerin nadirde olsa bazı tümörlerle iştirakli bulunması (5) bizim hastalarda rastlanmamıştır.

Akkiz ichthyosis lilerin malignensi ile iştirakli olabileceği düşünülmektedir. (6,7). bizim puberteden sonra görülen vak'alarımızı akkiz ichthyosis olabileceğini düşünerek bu hastalarımızda bu yönde yaptığımız incelemelerde malignensi düşündürebilecek bir patolojik bulgu elde edemedik.

SONUÇ

1968-1977 yılları arasında kliniğimize başvuran 65 ichthyosis li hasta incelendiğinde; aynı sürede kliniğimize başvuran cild hastalarının %0,06 sını oluşturduğu, yaş ortalamasının 10,12 olduğu, hastalık belirtilerinin

%4,61 hastada doğumda, %84,61 hastada doğumdan birkaç hafta veya ay sonra başlamış olduğu, 65 hastanın 63 ünün ichthyosis vulgaris olduğu, Tüm hastaların hiç birinde organ patolojisi olmadığı kanlarına vardık.

LİTERATÜRLER

1- Moschella, S.L., Pillsburg, D.M., Hurley, H. j.: Dermatology, Volume 1, W. B. Saunders Company, Philadelphia, London, Toronto, 1975, 1062-1080.

2- Domonkos, A.N.; Andrews Diseases of the Skin. Sixth edition, W.B. Saunders Company, Philadelphia, London, Toronto. 1971,669-677

3- Lever, W. F.; Histopatology of the Skin, Fifth edition, j. B. Lippingot Company, Philadelphia-Toronto, 1975, 59-60.

4- Kauh, Y.C., Goody, H. E. an Luscombe, A.; Ichthyosiform sarcoidosis, Arch Dermatology, 114: 100-101, 1978 .

5- Walach, N., Congenital Ichthyosis and Medullablastoma, Dermatolojica. 154 (1), 49-52, 1977.

6- Kotogyan, A., Tüzün, Y.; Akkiz Ichthyosis ve Hodgkin Hastalığı, VI. Ulusal Dermatology Kongresi Çukurova Üniversitesi Yayınları 1976, 308-313.

7- Dykes, P.j. and Marks, R., Acquired ichthyosis; Multiple causes or an acquired generalized disturbance in

desquamation, British Journal of Dermatology, 97 (3), 327-334 September 1978.

SUMMARY

Cases Of Ichthyosis Seen in Eastern Anatolia Over a period of 10 years 65 patients With ichthyosis were studied in department of Dermatology of the Atatürk University

Medical Faculty. The cases of ichthyosis were %0,06 of the total patients coming to Our clinic. For this reason related literature has been reviewed.