

BİR OLGU NEDENİYLE PACHYONCHIA CONGENİTA

Dr. Sevgi BAHADIR (x)
Dr. Gönül ERGENEKON (xx)
Dr. Şevki ÖZDEMİR (xx)
Dr. Adnan ÖBEK (xxx)

ÖZET:

Nadir görülen bir genodermatoz olan Pachyionchia Congenitalı bir olgu takdim edilmiş olup, kaymaklar gözden geçirilmiştir.

GİRİŞ

Pachyionchia Congenita nadir görülen bir genodermatozdur. Tırnakların farklı bir şekilde aşırı kalınlaşması, palmo-planter hiperkeratoz, derinin foliküler keratozisi ve müköz membranların lökokeratozisi ile karakterizedir (1,2,3,4,5). Polikliniğimizde şimdiye kadar bu tip genodermatoza rastlamadığımız için yayınlamayı uygun bulduk.

Vak'a Takdimi

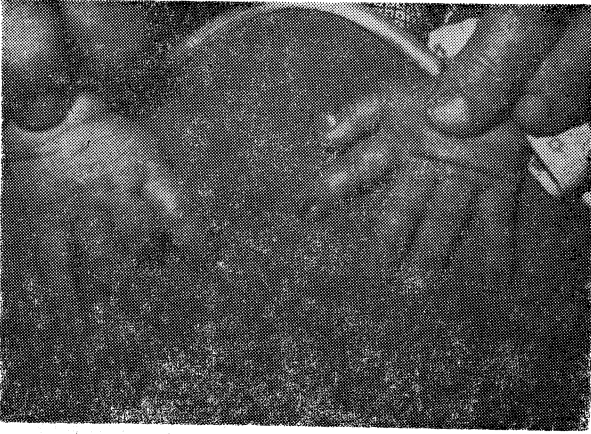
Z.Y., 1986 Borçka-Artvin doğumlu, 4 aylık erkek hasta. Normal olarak doğmasına rağmen, 45 günlük iken tırnaklarında renk değişikliği ve daha sonra da tırnakları kalınlaşmaya başlamış. İki aylık iken de dilinin altında beyaz kabarıklık, topuklarında içi su dolu şişlikler olmuş. Bu nedenle babası tarafından kliniğimize getirildi. Annesi ile babasının kardeş çocukları olduğu, sağlıklı 6 kardeşinin bulunduğu, ailesinde benzer bir hastalık görülmediği öğrenildi.

Yapılan muayenesinde tırnaklar kirli sarı renkte ve proksimalden distale doğru gittikçe artan bir hiperkeratoz göstermekte idi. Dil altında lökokeratoz, topuklarda bül mevcut idi. Resim : (1,2,3). Diğer sistemlerin muayeneleri ve laboratuvar bulguları normal bulundu.

(x) Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Ana Bilim Dalı Uzmanı.

(xx) Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Ana Bilim Dalı Öğretim Üyesi.

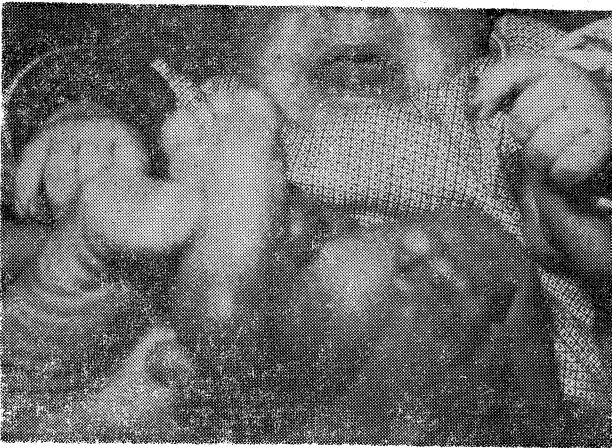
(xxx) Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Ana Bilim Dalı Araştırma Görevlisi.



Resim 1



Resim 2



Resim 3

Tartışma

Pachyonchia Congenita 1906 yılında Jadassohn ve Lewandowsky tarafından tanımlanan, nadir görülen, otozomal dominant geçişli bir hastalıktır (1,2,3,4,5). Bizim olgumuzun ailesinde böyle bir hastalık mevcut değildi. Yalnız anne ve babasının kardeş çocuğu olduğu öğrenildi. Hastalık daha çok erkeklerde görülür (1,3). Bizim olgumuzda erkek çocuk idi.

Hastalıkta tırnaklar doğuştan normaldir. İki sene içinde birkaç günde renklerinde ve şekillerinde değişme görülür. Tırnak değişiklikleri serbest kenarlara doğru artan bir kalınlaşma gösterir. Tırnak yüzleri son derece serttir ve kuvvetle tırnak yatağına bitmiştir. Tırnak yatağı serbest kenarından yukarı çıkıntı oluşturmamasına neden olabilen sarı, boynuz gibi keratotik parçalar ile doludur (2). Bizim olgumuzda tırnak bulguları doğuştan normal olup, 1,5 ayıktan sonra değişiklikler göstermiştir. Saptadığımız mevcut değişiklikler kaynak bilgilerindeki bildirilen tırnak değişikliğine uymaktadır.

Diz, dirsek, kalça, bacak, topuk ve popliteal bölgelerde verrüköz lezyonlar görülür (1,2,3,5), Olgumuzda bu bulguları saptayamadık. Ayak parmaklarının planter yüzlerinde, topuklarda ve ayakların kenarı boyunca ağrılı büller gelişebilir (1,2,3,5). Olgumuzda topuklarda büll mevcut idi. Palmo-planter hiperkeratoz, özellikle dilde olmak üzere ağızda lökokeratoz, palmo-planter hiperhidrozis, steatocystoma multiplex görülebilir (1,2,3,5). Bizim olgumuzda ağızda lökokeratoz bulunmakta idi. Kornea distrofisi, boğuk seslilik, doğumda diş mevcudiyeti, epidermal kistler, saçların seyrekleşmesi, diffuz alopesi de görülebilir (1,2,3,5). Bu bulguları olgumuz henüz küçük olduğu için göremedik.

Olgumuzda saptadığımız mevcut bulgular ile kaynakların ışığı altında Pachyonchia Congenita düşündük.

Summary

A Case With Pachyonchia Congenitale

A pachyonchia Congenitale case which is a rare genodermatosis was presented and the literature was reviewed about this.

Kaynaklar

- 1- Zalas, N. and Baden, H.P. Nails in Dermatology in general Medicine Edt. Thomas. B. Fitzpatrick et all Second Edition Mc. Graw-Hill Book Company, Newyork 1979, pp 431-432.
- 2- Domonkos, A.N. Andrews Disases of the skin, Seventh Edition Philadelphia, W.B. Saunders Company, 1982 pp 723-725.

- 3- Moschella, S.L. et all, Dermatology, Volüm 1, W.B. Saunders Company, Philadelphia, 1975 pp 1036, 1233, 1171.
- 4- Lever, W.F. and Schamburg, G.L. Histopathology of the Skin, J.B. Lippincott Company, Philadelphia 1983 pp.
- 5- Tüzün, Y., Kotoğyan, A., Saylan, T.: Dermatoloji. Ankara Ofset AŞ. İstanbul, 1985 pp 492.