

Netherton Sendromu (Olgu Sunumu)

NETHERTON'S SYNDROME (CASE REPORT)

Ülker GÜL*, Sema ZERGEROĞLU**

* Doç.Dr.,Sağlık Bakanlığı Ankara Hastanesi Dermatoloji Kliniği. Şef Yard.,

** Uz.Dr.,Sağlık Bakanlığı Dr. Zekai Fahir Burak Kadın Hastalıkları ve Doğum Hastanesi Patoloji Laboratuvarı, ANKARA

Özet

Netherton sendromu ikhtyozis linearis sirkumfleksa, irikoreksiz invaginata ve atopik diatezin birlikte görüldüğü nadir rastlanılan bir sendromdur. Bu yazıda Netherton sendromu tanısı alan 14 yaşında bir erkek hasta sunuldu ve literatür gözden geçirildi.

Anahtar Kelimeler: Netherton sendromu, İktiyozis linearis sirkumfleksa, Trikoreksiz. **invaginata**, Atopik diatez

T Klin Dermatoloji 1999, 9:87-89

Netherton sendromu (NS) otozomal resesif geçiş gösteren nadir rastlanılan bir sendromdur. Sendromun karakteristik bulguları iktiyozis linearis sirkumfleksa, trikoreksiz invaginata ve atopik diatezdir(1-10).

Bu yazıda NS'lu 14 yaşında bir olgu sunuldu.

Olgu

11Y 14 yaşındaki erkek hasta derisinde dantela gibi üzeri kepekli kızarıklıklar nedeni ile müracaat etti. Hastanın annesinden alınan öyküsünde, bu şikayetlerinin doğuştan beri var olduğu öğrenildi. Özgeçmişinde allerjik konjunktivik ve saman nezlesi anamnezi veriyordu. Astım, ürtiker ve atopik dermatit öyküsü yoktu. Soygeçmişinde bir özellik bulunamadı.

Geliş Tarihi: 19.02.1998

Yazışma Adresi: Dr.Ülker GÜL
Sağlık Bakanlığı Ankara Hastanesi
Dermatoloj Kliniği, ANKARA

Summary

Netherton's syndrome is a very rare genodermatosis characterised by ichthyosis linearis circumfleksa, irichorexis invaginata and atopik diathesis. In this article, a 14 year-old boy with Netherton's syndrome is presented and the literature is reviewed.

Key Words: Netherton's syndrome, Ichthyosis linearis circumfleksa, Trichorexis invaginata, Atopik diathesis

T Klin J Dermatol 1999, 9:87-89

Dermatolojik muayene: Gövde ve ekstremitelerde yaygın, serpiginöz, eritemli ve çift kenarlı skuamalar gözlemlendi (Şekil 1). Saçlar kısa ve kırık idi. Mukoz membranlar, dişler, palmoplanter bölge, tırnaklar normaldi.

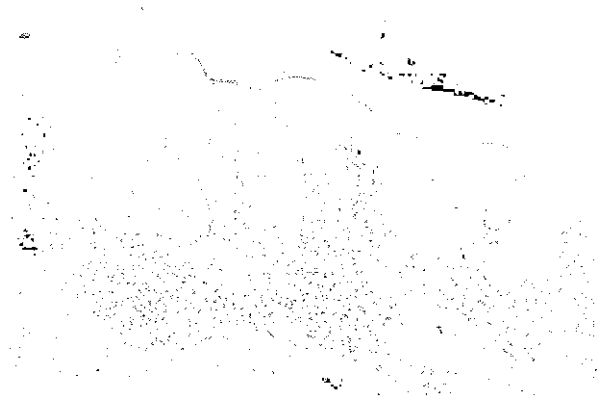
Laboratuvar inceleme: Tam kan sayımı, eritrosit sedimentasyon hızı, tam idrar tetkiki, AKŞ, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, IgA, IgG, IgM, C3C, C4 ve protein elektroforezi normal sınırlar içindeydi. İdrarda yapılan aminoasit çalışması negatifti. Periferik yaymada eozinofili gözlemlendi (%15). Total IgE > 1000 KUI/ml (normal değeri: <120 KUI/ml).

Göz hastalıkları kliniğinde yapılan muayenesinde "allerjik konjunktivit ve blefarit", kulak burun boğaz hastalıkları kliniğinde "allerjik rinit" tes-hil edildi.

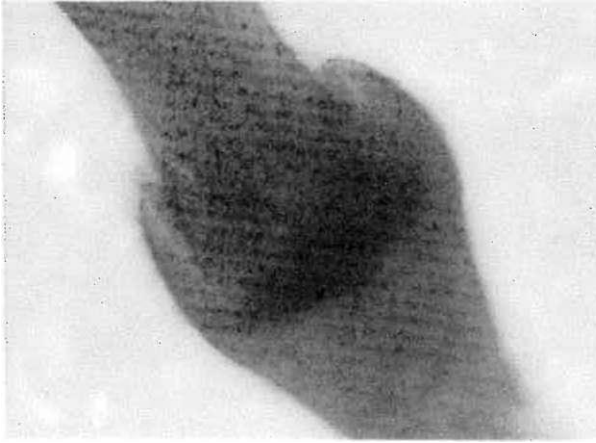
Deri lezyonlarından alınan biyopsinin histopatolojik incelenmesinde: Yüzeyde parakeratoz, yer yer hiperkeratoz gösteren çok katlı yassı epitel izlenmektedir. Epitelde yer yer akantozis gözlenmektedir. Bazal tabakada spongiozis ve



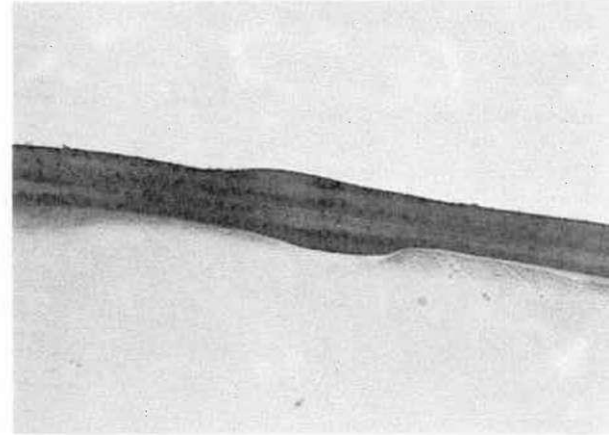
Şekil 1. Olgunun klinik görünümü.



Şekil 2. Olgunun histopatolojik görünümü.



Şekil 3. Trikoreksiz invaginata.



Şekil 4. Moniletiks

mikrovezikülasyon dikkati çekmektedir. Dermisde az miktarda perivasküler mononükleer iltihabi hücre infiltrasyonu izlenmektedir. Histopatolojik bulgular "iktiyozis linearis sirkumfleksa" ile uyumlu olarak rapor edildi (Şekil 2).

Saç tellerinin ışık mikroskopisi ile incelenmesinde trikoreksiz invaginata ve moniletiks gözlemlendi (Şekil 3,4).

Bu bulgular eşliğinde hastaya "Netherton sendromu" tanısı konuldu.

Tartışma

NS otozomal resesif geçiş gösteren, kız çocuklarında daha sık rastlanılan, nadir gözlenen bir sendromdur. İlk olarak 1958'de Netherton tarafın-

dan tanımlanmıştır. NS'nin iktiyoiform dermatit, trikoreksiz invaginata başta olmak üzere kıl gövdesinin çeşitli defektleri ve atopik diatez olmak üzere üç önemli bulgusu vardır (1-11).

İktiyoiform dermatoz klinikte iktiyozis linearis sirkumfleksa ya da nonbülöz konjenital ihtiyoziform eritroderma şeklinde olabilir (1-10). Platin ve arkadaşlarının 9 olguluk gruplarında, 7 olguda neonatal periyotta konjenital iktiyoiform eritrodermi varken ileri takipte bunlardan 5'inde klinik tablonun iktiyozis linearis sirkumfleksaya dönüştüğü gözlenmiştir (8). NS'lu olgu bildirimlerinde iktiyozis linearis sirkumfleksaya daha sık rastlanılmaktadır (1-6). İktiyozis linearis sirkumfleksa gövde ve ekstremitelerde erüpsiyon ile karakterize bir hastalıktır. Lezyonlar eritemli,

skııamlı, hiperkeratozik çift kenarlıdır. Olgumuzda da iktiyozis linearis sirkumflexa gözlandı,

Sendromunı diğer bulgusu kıl gövdesindeki anomalilerdir. Bunlardan trikoreksis invaginata en sık rastlanılanıdır. Ayrıca pili torti, trikoreksis nodoza ve moniletriiks de bulunabilir (1-11). Olgumuzda trikoreksis invaginata ve moniletriiks tesbit edildi.

NS'nin üçüncü majör bulgusu ürtiker, anjinörotik ödem, atopik dermatit, astma, ailerjik rinit, allerjik konjunktivit, IgE yüksekliđi veya ailede atopi öyküsü ile karakterize atopik diatezdir (1-10). Olgumuzda da eozinofili ve yüksek IgE seviyesi ile birlikte allerjik konjunktivit ve blefarit, allerjik rinit tesbit edildi.

Nadiren bazı olgularda aminoasidüri, mental retardasyon, gelişme geriliđi, hücresele immiinitede yetersizlik gözlenebilir (9,10). Olgumuzda bu bulgulara rastlanılmadı.

KAYNAKLAR

1. Bertolino AR, Freedberg İM. Netherton's syndrome. in: Fitzpatrick l'B, Eisen AZ, Wolit K et al. Dermatolog}' in general medicine. Fourth edition. McGraw-Hill. Inc. 1993: 673.
2. Wilkinson RD, Curtis GH, Hawk WA, Netherton's disease. Arch Dermatol 1964; 89:46- 52.
3. Stevanovic DV. Multiple defect of the hair shall in Netherton's disease: Association with ichthyosis linearis circumflexa, Br J Dermatol 1969; 81: 851-7.
4. Gürbüz O, Frgun T. Netherton sendromu. XIII. Ulusal Dermatoloji Kongresi kitabından (11). Editörler: Memişođlu HR, Acar MA, Aksungur V. özpoyraz M. Adana. 1991: 69-70.
5. Saraçođlu ZN, Paşaođlu Ö, Ürer SM, Sabuncu t. Netherton sendromu (Olgu sunusu). T Klin Dermatoloji 1995; 5: 35-7.
6. Alpsoy E, Çetin t, Yılmaz E. A case of Netherton 's syndrome. Dermatopatoloji Dergisi 1995; 4 (3-4) Supplement: 15.
7. Kmaeıgil RDT, Aksu P, Çoruh G ve ark. Netherton's syndrome. VIII. Ulusal Dermatoloji kongresi kitabından. Editörler: Bingöl Ö, Palalı Z, Tunalı Ş. Uludađ Üniversitesi Basımevi, 1982; 2: 429-35.
8. Platin P, Delaire P, Guillet MH et al. Netherton's syndrome. Current aspects. A propos of 9 cases. Ann Dermatol venereol 1991; 118 (8): 525-30
9. Arnold HL, Odom RB, James WD. Andrews diseases of the skin. Eighth edition. WB Saunders Company. 1990: 895.
10. Dauber RPR, Ebling F.IG, Wojnarowska FT. Disorders of hair. In: Champion RH, Burton .ll., Ebiing F.IU eds. Textbook of Dermatology. Fifth edition. Blackwcll Scientific Publ, 1992: 2611-26,
11. Ito M, Ito K, Hashimoto K, Pathogenesis in tnehorrexts invaginata (bamboo hair). J Invest Dermatol 1984; 83 (1): !-6.