

Psöriatik Eritrodermiye Bağlı Rikets

Psoriatic Erythroderma with Rickets: Case Report

Nihal TEZEL,^a
Ajda BAL HASTÜRK,^a
Ebru KARAGÜN,^b
Nilgün ÇAKAR,^c
Fatma AYTÜL ÇAKCI^a

^aFizik Tedavi ve Rehabilitasyon Kliniği,
^bDermatoloji Kliniği
Ankara Dışkapı Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
^cPediyatrik Nefroloji Kliniği
Ankara Çocuk Sağlığı ve
Hastalıkları Hematoloji Onkoloji
Eğitim ve Araştırma hastanesi, Ankara

Geliş Tarihi/Received: 29.03.2013
Kabul Tarihi/Accepted: 12.07.2013

*Bu olgu sunumu, 24. Ulusal Fiziksel Tıp ve
Rehabilitasyon Kongresi (27-31 Mart 2013,
Antalya)'nde poster sunumu olarak kabul
edilmiştir.*

Yazışma Adresi/Correspondence:
Nihal TEZEL
Ankara Dışkapı Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Kliniği,
Ankara,
TÜRKİYE/TURKEY
nihaltezel@gmail.com

ÖZET Rikets, gelişmekte olan kemiği etkileyen çeşitli sebeplerle ortaya çıkabilen bir kemik mineralizasyon bozukluğudur. Gelişmekte olan ülkelerde önemli bir sorundur. Farklı rikets tipleri tanımlanmış olmakla birlikte en sık sebebi D vitamini eksikliğidir. Eritrodermi gibi keratinizasyon bozukluklarında, D vitamininin ciltteki sentezinde bozukluk ve buna bağlı olarak kemik mineralizasyonunda sorunlar ortaya çıkabilir. Eritoderminin bir nedeni de psöriazistir. Keratinizasyon bozukluğu sonucu gelişen riketse bağlı yaygın iskelet deformiteleri ile ilgili az sayıda bildiri vardır. Psöriazise bağlı rikets gelişen bir olgu sunmak istedik. Biyokimyasal ve radyolojik olarak rikets tanısı alan olgunun yaygın iskelet deformiteleri mevcuttu. Önlenebilir bir hastalık olması sebebiyle özellikle gelişmekte olan ülkelerde kas iskelet sistemi yakınmaları ile başvuran ve cilt problemi olan çocuklarda rikets ayrıncı tanıda akla gelmelidir.

Anahtar Kelimeler: Rikets; psöriazis

ABSTRACT Rickets is a bone mineralization disorder which affecting developing bone and can occur for various reasons. It's a major problems in developing countries. Although different types of rickets have been defined, vitamin D deficiency is the most common cause of rickets. In keratinization disorders such as erythroderma there could be deficiency in vitamin-D synthesis in the skin and because of that there could be problems in bone mineralization. One of the reasons of erythroderma, is psoriasis. Such a severe skeletal involvement due to rickets in association with keratinization disorder is rare. We wanted to present a case of rickets due to psoriasis. The patient, diagnosed of rickets biochemically and radiologically, had common skeletal deformities. Because it's a preventable disease, children presenting with musculoskeletal symptoms and skin problems, should be considered in the differential diagnosis of rickets, especially in the developing countries.

Key Words: Rickets; psoriasis

Türkiye Klinikleri J Case Rep 2014;22(1):50-4

Rikets, çocukluk çağında ortaya çıkan kemik mineralizasyon bozukluğudur. Farklı rikets tipleri tanımlanmış olmakla birlikte, rikets denildiğinde çoğunlukla D vitamini eksikliğine bağlı olan akla gelmektedir.¹ D vitamini eksikliği gelişmekte olan ülkelerde önemli bir sağlık problemidir.² D vitamini yapısal olarak steroid hormonlarına benzer. İnsan vücudunda D vitamininin %90-95'i güneş ışınlarının etkisiyle epidermiste kolesterolden sentezlenir. 7 dehidrokolesterol UV-B ışınları etkisiyle D vitaminiye dönüşür. Karaciğerde 25-hidroksilaz ve böbrekte 1-alfahidroksilaz enzimi tarafından hidrosillenerek aktif form olan 1,25-dihidroksivitamin D'ye dönüşür. Bu son ürün aktif D vitamini olup, kalsiyum

ve fosfor metabolizması ile kemikleşme sürecinde etkin rol oynar.¹⁻³ Eritrodermi gibi keratinizasyon bozukluklarında, D vitamininin ciltteki sentezinde bozukluk ve buna bağlı olarak kemik mineralizasyonunda sorunlar ortaya çıkabilir. Eritrodermi, vücudun %90'ının eritem ve skuam ile kaplı olduğu inflamatuvar bir hastalıktır.⁴ Eritroderminin en sık nedeni psöriazis olmakla birlikte herediter, ilaçlara bağlı, bazı dermatolojik hastalıkların seyrinde ve malignitelerde ortaya çıkabilir.⁵ Psöriazis; deride antijen sunan hücreler tarafından başlatılan, kronik T-hücre stimülasyonunun olduğu immün aracılı inflamatuvar bir deri hastalığıdır.⁶ Çocukluk çağında çeşitli psöriazis tipleri görülebilir. Bunlar plak, guttat, eritrodermik ve tırnak tutulumudur. Psöriatik eritrodermi nadir görülür. Bu durumda tırnak değişiklikleri çok şiddetli olabilir ve dermatopatik lenfadenopati görülebilir.⁷ Keratinizasyon bozukluğuna bağlı D vitamini eksikliği ve bunun sonucu gelişen rikets ile ilgili az sayıda olgu sunumu bulunmaktadır. Önlenebilir bir hastalık olması sebebiyle kas iskelet sistemi yakınmaları ile başvuran ve cilt problemi olan çocuklarda rikets mutlaka ayırıcı tanıda akla gelmelidir.

OLGU SUNUMU

On yaşında kız hasta, beş yıl önce başlayan ve giderek artan alt ekstremitelerde ağrı ve yürümede zorluk şikayeti ile polikliniğimize getirildi. Öz geçmiş sorgulamasında yedi yıldır ciltte döküntü, kaşıntı ve kızarıklık şikâyeti olduğu ve bu şikâyetle psöriazis vulgaris tanısı ve eklem şikâyetleri için de psöriatik artrit tanısı aldığı öğrenildi. Fizik muayenesinde aksiller ve inguinal bölgede lenfadenopati saptandı. Kas iskelet sistemi muayenesinde antalgik yürüyüş, alt ekstremitelerde proksimal kas güçsüzlüğü, sağ el 4. ve 5. parmak distal ve proksimal interfalangeal eklemlerde fleksiyon kontraktürleri (Resim 1), pektus ekskavatum deformitesi (Resim 2) ve bilateral tibialarda hassasiyet mevcuttu, artrit yoktu. Cildiye kliniği ile konsülte edilen hastanın yapılan dermatolojik muayenesinde; tüm vücudunu kaplayan ince skuamaların eşlik ettiği difüz eritem, saçlı deride tüm saçlı deriyi kaplayan keskin sınırlı, zemini koyu kırmızı renkli kalın skuamlı plaklar belirlendi. Laboratuvar ince-



RESİM 1: El radyografisinde tedavi öncesi fleksiyon kontraktürleri.

(Renkli hali için Bkz.

<http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/journal-of-medical-research-case-reports/1300-0284/>)



RESİM 2: Rikets sonucu pektus ekskavatum deformitesi.

(Renkli hali için Bkz.

<http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/journal-of-medical-research-case-reports/1300-0284/>)

lemde hemogram normal, eritrosit sedimentasyon hızı (ESH) 13 mm/saat, C-reaktif protein (CRP) 3,7 mg/dL (0-8) idi ve romatoid faktör (RF) negatifti. ALP 609 U/L (45-129), kalsiyum 8 mg/dL (8,7-10,4), fosfor 2,1 mg/dL (2,4-5,1), 25 OH-D3 vitamin düzeyi 4 ng/mL (10-42), Parathormon düzeyi 354,9 pg/mL (19,8-74,9) olarak saptandı. Bilateral ön-arka tibia radyografisinde her iki fibulada eski kırık saptandı (Resim 3). El grafisinde sağ el 4. ve 5. parmak fleksiyonda duruyordu. Ön-arka pelvis grafisi normaldi. Ciltten alınan biyopsinin histopatolojik değerlendirmesinde; 'granüler tabakada incelleme ve parakeratoz, epidermiste akantoz, suprapapiller epi-



RESİM 3: Ön-arka tibia radyografisinde bilateral fibula proksimalinde kırık sekeli.

dermiste incelleme, dermal papillada kan damarlarında dilatasyon' olarak raporlandı ve bu bulgularla hastaya psöriazis eritrodermisi tanısı konuldu. Aksiller lenf nodunun histopatolojik incelenmesinde; 'parakortikal alanda yerleşimli veziküle oval Groove yapıları içeren nükleuslu lenfositlerin eşlik ettiği zeminde az sayıda eozinofillerin olduğu hücreler, atipi yok, Langerhans hücrelerinin sinüs paterninden ziyade parakortikal alanda infiltrasyonu, zeminde eşlik eden az sayıda eozinofil bulunması, klinik olarak özellikle deri lezyonlarının bulunması nedeniyle öncelikle dermatopatik lenfadenopatiji düşündürmektedir' şeklinde raporlandı. Hastada alt ekstremitte ağrısı, yürüme zorluğu, 25OH-D3 vitamini düşüklüğü, bilateral fibula kırık sekeli görülmesi nedeniyle rikets tanısı konuldu. Riketse yönelik D vitamini damla 50 000 U/15 mL 2x15 damla, 1000 mg kalsiyum/800 IU D3 vitamini tablet günde 1x1/2 başlandı. Hastaya alt ekstremitte güçlendirme, yürüme, el eklemlerindeki kontraktürlere yönelik hidroterapi ve germe egzersizlerini içeren fizik tedavi ve rehabilitasyon programı başlandı. Bir ay sonraki takibinde 25OH-D3 27,2 ng/mL, kalsiyum 8,9 mg/dL düzeyine yükselirken,

parathormon 50 pg olarak normal değerine döndü. Hastanın ektropion ve bacaklardaki ağrı şikâyeti geriledi, antalgik yürüyüş kayboldu, el eklemlerindeki kontraktürlerde açılma oldu (Resim 4).

TARTIŞMA

Rikets, epifizyal büyüme plağında yetersiz mineralizasyon ile sonuçlanan çocukluk çağı kemik hastalığı olup, D vitamini eksikliği ya da kalıtsal bozukluklar sonucu gelişebilmektedir.⁸ En sık görülen sebebi D vitamini yetersizliğidir. D vitamini güneş ışınlarının etkisiyle deriden sentezlenir. D vitamininin sentezi için düzenli güneş ışımına maruz kalınmalı ve deri sağlıklı olmalıdır.⁹ D vitamini yetersizliklerinde kemiklerde raşitik rozary, pektus ekskavatum, yeşil ağaç kırıkları, ağırlık binen kemiklerde eğilmeler ve kırık gibi deformiteler ve ağrı ortaya çıkar.³

Bizim olgumuz da vücudunda döküntü, her iki bacakta ağrı ve proksimal kas güçsüzlüğü şikâyeti ve eklem deformiteleri (pektus ekskavatum deformitesi ve fibulada kırık) ile bize başvurmuştu. Hastadan alınan cilt biyopsisi psöriatik eritrodermi olarak raporlandı. Psöriazis kronik, inflamatuvar bir deri hastalığıdır. Pediatrik yaş grubunda insidansı bilinmemektedir. Bu grupta eritrodermik form nadir görülür.¹⁰ Eritrodermi derinin yaygın eritem ve deskuamasyonu şeklinde tanımlanabilir.⁴

Li ve Zheng'in yaptığı bir çalışmada, eritrodermi sebepleri içerisinde %70,7 ile en sık dermatozların, dermatozlar arasında da %50 oranında



RESİM 4: El radyografisinde tedavi sonrası kontraktürlerde açılma. (Renkli hali için Bkz.

<http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/journal-of-medical-research-case-reports/1300-0284/>)

sıklıkla psöriazisin sebep olduğu bildirilmiş.¹¹ Eritrodermi klinik olarak kaşıntı, ateş, ödem, tırnak değişiklikleri, lenfadenopatiler ile karşımıza çıkabilir. Bizim hastamızda da kaşıntı, ciddi tırnak distrofileri ve konglomere lenfadenopatiler mevcuttu. Hastanın aksilla ve inguinal bölgede konglomere lenfadenopatilerinden alınan biyopsinin histopatolojik incelenmesi dermatopatik lenfadenopati olarak raporlandı. Bu da psöriatik eritrodermiye beklediğimiz bir bulguydu. Hastanın cilt lezyonlarının olması ve öncesinde psöriazis olarak takip edilmesi nedeniyle hasta öncelikle psöriatik artrit yönünden değerlendirildi. Fakat hastanın artriti ve inflamatuvar karakterde bir ağrısı yoktu ancak eklemelerinde fleksiyon kontraktürü mevcuttu. Bu eskiye ait artrit sekeli olarak değerlendirildi. Hastada proksimal kas güçsüzlüğü, bacaklarda şiddetli ağrının bulunması, bilateral ektropion olması ve pektus ekskavatum deformitesi rikets yönünden şüphe uyandırdı ve tetkikleri istendi. Bakılan tetkikleri Evre 3 rikets (serum kalsiyum, fosfor seviyesinde düşme, ALP ve PTH seviyelerinde yükselme) ile uyumlu geldi.³ Dermatolozlara bağlı rikets ile ilgili literatürlerde az sayıda yayın mevcuttur. Dermatolozlar riketsin nadir nedenleri arasındadır. 41 Sudanlı çocukta yapılan bir çalışmada, sadece 3 çocukta riketsin nedeni olarak iktiyozis saptanmıştır.¹² Sethuraman ve ark., lamellar iktiyozise bağlı beş olgu bildirmişlerdir. Olgular 9-14 yaş aralığında olup, dört olgu lamellar iktiyozis, bir olgu bizim olgumuza benzer psöriazis tanısı almıştır. Tüm hastaların kalsiyum düzeyleri düşük, fosfor düzeyleri normal, ALP düzeyleri yüksek, PTH düzeyi bir olgu haricinde yüksek ve D vitamini düzeyi iki olguda bildirilmemiş, iki olguda düşük, bir olguda ise normal saptanmıştır. Olguların birinde PTH ve D vitamini düzeyi normal olmasına karşın yaygın deformite bulunmasını yetersiz tedaviye bağlamışlardır. Yine yazarlar D vitamini eksikliğinin ülkelerinde çok sık görüldüğünü, yeterli gün ışığı olmasına rağmen bu eksikliğin deri pigmentasyonunun fazlalığına ya da direkt olarak gün ışığından faydalanılmamasına bağlamışlardır. D vitamini eksikliğinin bu kadar yaygın görüldüğü ülkelerde beraberinde cilt problemi olmasının (eksfoliatif dermatit, iktiyozis gibi) D vitamini metabolizma

bozukluğunun riketsle sonuçlanacağını bildirmişlerdir.¹³

Kothari ve ark., iktiyozise bağlı iki Hindistanlı çocukta gelişen rikets vakası bildirmişlerdir. Cilt problemlerinin yanı sıra diyetlerindeki kalsiyum emilimini azaltan fitat gibi maddeleri içeren beslenme şekillerinin de riketse katkıda bulunduğunu savunmuşlardır. Dermatolozlardaki rikets gelişimini keratinosit proliferasyonu sonucu güneş ışınlarının yetersiz penetrasyonu ve buna bağlı olarak defektif D vitamini sentezine, sıcak intoleransı ve sosyal, kozmetik nedenlerle güneş ışınlarından yetersiz faydalanmaya, sistemik retinoid kullanımına bağlı kalsiyum emiliminin azalmasına bağlamışlardır.¹⁴

Dayal ve ark., non büllöz iktiyoziform eritrodermi tanısı olan dört yaşındaki bir çocukta rikets bildirmişlerdir.⁹ Bizim ülkemizde de D vitamini eksikliği sıkça gözlenmektedir. Özellikle kırsal kesimlerde D vitamini eksikliğinin sıkça görülmesi hastaların yetersiz D vitamini alımı ve güneş ışınlarından direkt yararlanmamasına (örtünme ve yaşam tarzı) bağlanabilir. Olgumuzda son beş yıl içerisindeki yaygın kas iskelet sistemi ağrılarının psöriatik artrite bağlanması riketsin gözden kaçmasına neden olmuştur. Bu da hastada yaygın iskelet deformiteleri ile sonuçlanmıştır.

Psöriazis diğer pek çok kronik hastalıktan farklı olarak hastalarda ciddi psikolojik sorunlar yaratabilir. Ayrıca cilt problemleri nedeniyle kozmetik yönüyle hastaları sosyal hayattan koparabilir. Bu nedenler hastamızda da D vitamini sentezinin yeterli yapılamamasının yanı sıra yeteri kadar güneşten faydalanmama neden olmuş ve böylelikle rikets sürecini hızlandırmış olabilir.

D vitamini yetersizliği ve rikets gelişmekte olan ülkelere önemli bir sağlık sorunu olmayı sürdürürken, son yıllarda artan rikets vakaları bu konu üzerinde daha dikkatli olunması gerekliliğini ortaya koymaktadır. D vitamininin önemli bir kaynağının deri olması nedeniyle cilt patolojisi olan çocuklarda kas-iskelet sistemi şikâyeti gelişmesi durumunda rikets ayırıcı tanıda akla gelmeli ve uygun medikal tedavi ve rehabilitasyon programı başlanmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Özkan B. [Rickets]. *Journal of Current Pediatrics* 2007;5(Suppl 1):34-41.
2. Hatun Ş, Bereket B, Çalırkoğlu SA, Özkan B [Vitamin D deficiency and nutritional rickets today]. *Turkish Pediatric Journal* 2003;46(3):224-41.
3. Ataş A, Çakmak A, Soran M. [Metabolism of vitamin D and rickets disease]. *Medical Journal of Bakırköy* 2008;4(1):1-7.
4. Utaş S, Kartal D. [Generalized pustular psoriasis and erythroderma]. *Turkiye Klinikleri J Surg Med Sci* 2006;2(3):52-9.
5. Sehgal VN, Srivastava G, Sardana K. Erythroderma/exfoliative dermatitis: a synopsis. *Int J Dermatol* 2004;43(1):39-47.
6. Polat M, Öztaş P, Yalçın B, Tamer E, Lenk N, Artüz F, et al. [Evaluation of nail findings in psoriasis patients]. *Turkiye Klinikleri J Dermatol* 2009;19(2):68-72.
7. Tüzün Y, Kutlubay Z, Zara T, Engin B. [Childhood psoriasis]. *Dermatoz* 2011;2(2):299-306.
8. Çakır MD, Kandemir N. [Vitamin D dependent rickets]. *Turkiye Klinikleri J Pediatr Sci* 2012;8(2):42-7.
9. Dayal D, Kumar L, Singh M. Non-bullous ichthyosiform erythroderma with rickets. *Indian Pediatr* 2002;39(2):207-8.
10. Sarıcaoğlu H, Aydoğan K, Toka S, Dönmez O. [Etanercept combined with methotrexate for the treatment of a pediatric case with erythrodermic psoriasis and nail involvement; and review of the literature]. *Turkiye Klinikleri J Dermatol* 2012;22(2):107-12.
11. Li J, Zheng HY. Erythroderma: a clinical and prognostic study. *Dermatology* 2012;225(2):154-62.
12. el Hag AI, Karrar ZA. Nutritional vitamin D deficiency rickets in Sudanese children. *Ann Trop Paediatr* 1995;15(1):69-76.
13. Sethuraman G, Khaitan BK, Dash SS, Chandramohan K, Sharma VK, Kabra M, et al. Ichthyosiform erythroderma with rickets: report of five cases. *Br J Dermatol* 2008;158(3):603-6.
14. Kothari D, Doshi B, Garg G, Khopkar US. Ichthyosis associated with rickets in two Indian children. *Indian J Dermatol* 2013;58(3):244.