

# Dizigotik İkizlerde Lamellar İktiyoziz\*

LAMELLAR ICHTHYOSIS (COLLODION BABY) IN DIZYGOTIC TWINS

Dr.Okan MENGÜCÜK, Dr.Ükü TIRAŞ, Doç.Dr.Resmiye ORAL, Dr.Sezin SÜMER,  
Dr.Hale YENER, Dr.Mehmet Emin GÖKSOY

Dr.Behçet Uz Çocuk Hastanesi Yenidoğan Kliniği, İZMİR

## ÖZET

Dr.Behçet Uz Çocuk Hastanesi Yenidoğan Servisi'nde 30.1.1993-15.2.1993 tarihleri arasında, aralarında ikinci derece akrabalık olan ailenin, birisi sağlıklı, diğeri lamellar iktiyoziz ile doğan prematüre ikizlerini izledik. Soygeçmişlerinde 40 günlük iken lamellar iktiyoziz ön tanısıyla izlenmiş ve ex olmuş kız kardeş öyküsü bulunan ikizlerden sağlıklı olanı 10. günde sepsisten ex oldu. Doğumsal iktiyozların en ağır formu olan, otosomal resesif geçiş gösteren lamellar iktiyozizle ilgili literatürde bildirilmiş birçok olgu vardır. Biz bu olguyu, literatürde saptayabildiğimiz, biri sağlıklı diğeri lamellar iktiyoziz olarak doğan ikinci ikiz olgusu olduğundan dolayı yayınlamayı uygun gördük.

**Anahtar Kelimeler:** Lamellar iktiyoziz, Collodion baby, ikiz

**TKlin Pediatri 1994, 3:36-38**

Collodion baby nadir görülen konjenital bir bozukluktur. Bu durumun sinonimi olarak yenidoğanın lamellar exfoliationu, lamellar iktiyoziz, sebore squamoza neonatorum, iktiyoziz sebace kullanılır (1). İlk defa 1841'de Seeligman tarafından sebore squamoza neonatorum olarak tanımlanmıştır. Daha sonra Ballantime 33 "collodion baby" olgu serisini inceleyerek, bu tabloyu fötal iktiyozizin ilımlı tipi olarak açıklamıştır (Tablo 1) (1).

"Collodion baby" olgularında infant, doğumda parşömen kağıdına benzer bir membrana sarılı olarak

**Geliş Tarihi: 05.11.1993**

**Kabul Tarihi: 25.03.1994**

**Yazışma Adresi: Dr.Okan MENGÜCÜK**

Dr.Behçet Uz Çocuk Hastanesi  
Yenidoğan Kliniği  
Alsancak, İZMİR

\* Bu çalışma 24-27 Ekim 1993 tarihleri arasında izmir'de yapılan 21. Ortadoğu ve Akdeniz Pediatri Dernekleri Birliği Kongresinde sunulmuştur.

## SUMMARY

Premature twin babies one with lamellar ichthyosis and the other healthy were followed at the neonatology department of Dr.Behcet Uz Children's Hospital between 30.1.1993-15.2.1993. 2nd degree parental consanguinity was present in addition to history of a 40 day old female sibling death of lamellar ichthyosis. The healthy twin was discharged 10 days after admission while the collodion baby twin died of sepsis on day 15. There are many reported cases of lamellar ichthyosis, the most severe form of ichthyosis which is autosomal recessively inherited. We present this case since these are the second twins with this condition reported in the literature we are aware of.

**Key Words:** Lamellar ichtyosis, Collodion baby, Twins

**Anatolian J Pediatr 1994, 3:36-38**

doğar. Dış görünüş ektropion, eklabium, kulakların yayvan ve düşük olması nedeniyle çok kötüdür (1-3). Oldukça gergin olan membran, doğumdan hemen sonra çatlamaya başlar. Tam olarak dökülme birkaç hafta içinde meydana gelir. Dökülen deri alvıda değişik derecede eritem mevcuttur (2). Bu membranın dökülmesinden sonra, deride pullanma veya tekrar bir collodion membran oluşabileceği gibi, sağlıklı bir deri oluşması da olasıdır (1).

Genellikle preterm olan "collodion baby" olgularında, derinin kalın olmasına rağmen epidermal bariyer bozuk olduğundan sık komplikasyonlar görülür (2,3). Artmış su kaybına bağlı dehidratasyon, elektrolit imbalansı ve sepsis majör komplikasyonlardır. Bir diğer komplikasyon da bu hastalarda, squamöz hücre aspirasyonuna bağlı pnömoni görülmesidir (1-3).

Biz bu olguları-nadir görülmesinin yanısıra akraba evliliğinin bu tür yineleyen tablolara yol açtığını vurgulamak için yayınlamayı uygun bulduk.

**Tablo 1.** iktiyoziz tipleri ve özellikleri

Özellikleri	iktiyoziz Tipleri			
	İktiyozis Vulgaris	X'e bağlı iktiyozis	Lameller iktiyozis	Büllöz iktiyozis
Kalıtım	Otosomal dominant	X'e bağlı geçiş	Otosomal resesif	Otosomal dominant
Başlangıç yaşı	Doğumdan 3 ay sonra	Doğumla 1 yaş arasında	Doğumda (Collodion baby)	Doğumla 6 ay arasında
Dağılımı	Yüzde alın ve yanaklarda gövde ve ekstremitelerin dış yüzlerinde	Yüzün yan kısımları, kafa derisi, karın bölgesi ve alt ekstremitelerde	Gövde, yüz, ekstremitelerde yaygın uniform	Yüzde, gövdede ve ekstremitelerde değişken.
Özellikleri	Açık renkte ince kepek benzeri pullanma.	Koyu renkte poligonal pullanma.	Geniş, düz, koyu renkli kalın plaklar.	Küçük, sarı, dikenimsi çıkıntılar
Diğer Özellikler	Avuç içi ve ayak tabanları da hastalığa katılır. Eklem yerleri, saç ve tırnaklar normal kalır.	Avuç içi ve ayak tabanları normal kalır. Korneal disirofi olabilir.	Genelde prematüredir. Ektropion, yaygın eritroderma olabilir.	Büller saptanır.
Histoloji	İlimli hiperkeratoz vardır. Granüler katman normal veya azalmıştır. Dermal perivasküler infiltrasyon değişkendir.	Granüler katman artmıştır. Hiperkeratoz vardır.	Hiperkeratoz, fokal parakeratoz, düzensiz granüler katmanda artış, dermal perivasküler utf.İlasj-oii mevcuttur	Papillomatozis, akantozis, epidermal hücrelerde vaküolizasyon, granüler tabakada çıkıntılar olur

## OLGU

B.Aras, 30.1.1993 tarihinde Yenidoğan Servisine 1281 protokol numarası ile collodion baby ön tanısıyla yatırıldı.

Özgeçmiş: Annenin 4. gebeliği olup, normal spontan doğumla ikiz eşi ve prematüre olarak doğmuştur. Annede hamilelikte ilaç alma, geçirilmiş hastalık öyküsü yoktur.

Soygeçmiş: Anne ve baba sağlıklı, aralarında 2. dereceden akrabalık mevcut. Ailenin 3.çocuğu (kız çocuk) "collodion baby" olarak izlenmiş, 40. günde ex olmuş, diğer çocuklar ve erkek olan ikiz eşi ise sağlıklı olup, soygeçmişte başka bir özellik saptanmamıştır.

**Fizik Muayene:** Dubovitz skalasma göre 36 haftalık bebek, doğum ağırlığı 1910 Gm (%10-50), boy 48 cm (%50-90), baş çevresi 30 cm (%10-50) idi (4). Tüm vücut parlak, kalın, gergin bir membranla sarılı olup, hiperemik görünümde idi. Ektropion ve eklabium mevcut idi. Kardiak nabız 132/dk, solunum sesleri doğal, batın serbest, organomegali yoktu. Nörolojik olarak aktifti, tonusu normaldi ve yenidoğan reflexleri alınıyordu. Ön fontanel 2x2 cm açıktı. Genitoüriner sistem haricen normal, kız çocuk görünümünde idi (Şekil 1).

**Laboratuvar:** Hb: 20 Gm/dl, Htc: %64, Lökosit: 9400/mm<sup>3</sup>, periferik yaymada: lenfosit %22, Parçalı Çekirdekli Lökosit (PNL) %62, monosit %14, eosinofil %1, basofil %1 idi, Trombosit: 276000/mm<sup>3</sup>, Ortalama Korpüsküler Volum (MCV): 107 u<sup>3</sup> idi. Rutin idrar bakışı ve akciğer grafisi normal olarak değerlendirildi. Serum elektrolitleri; Na<sup>+</sup>: 138 mEq/L, K<sup>+</sup>: 4.0 mEq/L, Cl<sup>-</sup>: 98 mEq/L, Ca<sup>++</sup>: 4.2 mEq/L, Mg<sup>++</sup>: 1.4 mEq/L olarak saptandı. Boğaz, gaita ve idrar kültürlerinde üreme ol-



Şekil 1. Sağlıklı ve collodion membranlı ikizlerin görünümü

madı. Üçüncü gün derinin çatlak yerlerinden alınan sürüntü kültüründe ve kan kültüründe koagülaz (+) staphylococcus aureus üredi.

Aynı gün yapılan CRP: (+), ESR: 25 mm/saat, tekrarlanan hemogramda lökosit: 3600/mm<sup>3</sup>, genç %60, PNL %8, lenfosit %3, monosit %1, eosinofil %2 olup, genç/PNL oranı 0.25'den büyük olması nedeniyle hasta sepsis olarak değerlendirildi.

**İzlem:** Hastaya tedavi olarak cilt pansumanı, lokal göz pansumanı, profilaktik olarak ampicillin+aminoglikozit kombinasyonu başlandı. Üçüncü gün gelişen sepsis nedeniyle antibiogram sonucuna göre sefaperazon+sulbaktam kombinasyonuna geçildi, ilk günlerde oral beslenmeyi tolere eden hastaya, kusmaları nedeniyle total parenteral beslenme başlandı. Total parenteral beslenme

sırasında hastada iyon patolojisi gözlenmedi. Ancak hasta, tedavinin 15. gününde sepsis nedeniyle ex oldu.

## TARTIŞMA

Doğumsal iktiyozlar; iktiyozis vulgaris, lamellar iktiyozis, X'e bağlı geçiş gösteren iktiyozis, büllöz tipte iktiyozis olarak 4 gruba ayrılır. Bunların yanı sıra iktiyoziform sendromlar da tanımlanmıştır (1-3). iktiyozlarda kalıtım; lamellar tipte otosomal resesif, büllöz tip ve iktiyozis vulgariste otosomal dominant tiptedir (1-3). Başlangıç yaşı ise lamellar tipte doğumda "collodion baby" olarak, X'e bağlı geçiş gösterenlerde ise doğumla-1 yaş arasında, büllöz tipte doğumla-6 ay arasında, iktiyozis vulgariste doğumdan 3 ay sonra nadiren de daha önce olabilir (1).

"Collodion baby" olguları sıklıkla lamellar iktiyozla geçiş gösterir (1-3). Fransa'da Larreque ve arkadaşları tarafından yapılmış bir çalışmada bu oran %60 olarak bulunmuştur (5). Bir grup "collodion baby" olgusunda membranın dökülmesi, sağlam derinin ortaya çıkmasıyla sonuçlanabilir (1). 1992'de Frenk ve arkadaşları tarafından yapılan bir çalışmada; otosomal resesif geçiş gösteren isviçreli bir ailenin "collodion baby" tanısı alan beş çocuğu böyle bir seyir göstermiştir (6).

Ancak, "collodion baby" olgularının daha sonra iktiyozis vulgarise, ya da X'e bağlı geçiş gösteren iktiyozize dönüşümü konusunda kesin bir görüş birliği yoktur (1). Larreque ve arkadaşlarının 1986'da yapmış olduğu bir çalışma, X'e bağlı iktiyozizlehn collodion baby olarak başlamadığını desteklemiştir (5).

"Collodion baby" tanısı bebeğin dış görünüş özellikleriyle konulur (1).

"Collodion baby" olgularının dönüşeceği iktiyoziform bozukluğun tanısı için ise ailesel geçiş özelliği, derinin histolojik incelemesi ve bebeğin dış görünüşü önem taşımaktadır (3). X'e bağlı geçiş gösterenlerde steroid sülfataz eksikliği nedeniyle enzim çalışmalarının yapılması gerekmektedir (1,2,3).

"Collodion" membran tam olarak dökülmeden ölen olgumuzun, soy geçmişinde "collodion baby" olarak doğan bir kız kardeş öyküsü olması, otosomal resesif

kalıtım lehinedir. Olgumuz bu kalıtım özelliği ve dış görünüş nedeniyle lamellar tip iktiyozla uyumlu bulunmuştur.

Literatüre baktığımızda "collodion baby" ile ilgili bildirilmiş birçok olgu ve çalışma görüyoruz. Bunlardan biri olgumuza benzer şekilde Waisman ve arkadaşlarının bildirdiği lamellar iktiyozlu monozigot ikizlerdir (7). Biri normal, diğeri iktiyozlu olmak üzere literatürde saptayabildiğimiz tek olgu Erdem tarafından 1982'de yayınlanmıştır (8). Bu olguda da bizim olgumuzda olduğu gibi akraba evliliği ve kardeş öyküsü saptanmıştır.

## KAYNAKLAR

1. Esterly NB. Collodion Baby. In: Dem's DJ, ed. *Clinical Dermatology*. 14<sup>th</sup> ed. Philadelphia: Harper and Row Publishers, 1987:1-4.
2. Behrman RE, Kliegman RM, Nelson WE. The Skin. In: Behrman RE, Kliegman RM, Nelson WE, eds. *Textbook of Pediatrics*. 14<sup>th</sup> Ed. Philadelphia: WB Saunders Company, 1992:1656-8.
3. Fanaroff AA, Martin RJ. The Skin. In: Fanaroff AA, Martin RJ, eds. *Neonatal Perinatal Medicine*. 5<sup>th</sup> ed. St Louis: Mosby Year Book Inc, 1992:1335-6.
4. Behrman RE, Vaughan VC, Nelson WE. Prematurity and intrauterine growth retardation. In: Behrman RE, Vaughan VC, Nelson WE, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 13<sup>th</sup> ed. Philadelphia: WB Saunders Company, 1987:375-7.
5. Larreque M, Ottawy N, Bressieux J, M Loretta. Collodion baby: 32 new case reports. *Ann Dermatol Venereol* 1986; 113(9):773-85.
6. Frenk E, De Techtermann F. Self healing collodion baby: evidence for autosomal recessive inheritance. *Pediatr Dermatol* 1992; 9(2):95-7.
7. Waisman Y, Rachmel A, Metzker A, Wielunsky E, et al. Failure of etratinate therapy in twins with severe congenital lamellar ichthyosis. *Pediatr Dermatol* 1989; 6(3):226-8.
8. Erdem G. Treatment of Collodion Babies with a topical preparation containing lactic acid. *Turkish Journ Pediatrics* 1982; 24(2):97-101.