

Pakidermoperiostozis (Vaka Raporu)

Nuran ALLI
Ömer YAPAR
İbrahim ÖZER
M.Alp KARADEMİR

PACHYDERMOPERIOSTOSIS (CASE REPORT)

S.S.Y.B. Ankara Numune Hastanesi Cilt Hastalıkları ve
Radyoloji Kliniği

Geliş Tarihi: 18 Ocak 1988

ÖZET

Pakidermoperiostozis nadir görülen bir bozulduk olup; periostal yeni kemik oluşumu, parmaklarda çomaklaşma, yüzde kabalaşma, hiperhidrozis, dissebase ve kutisi vcr tisis girata ile karakterizedir. Burada pakidermoperiostozis tanısı konmuş 23 yaşında bir hasta takdim edilmiş, hasta klinik ve radyolojik olarak incelenmiştir.

Anuhlar kelimeler: Pakidermoperiostozis

T Kl Tıp Bil Ara» Dergisi C.6. 5.4, 1988, 324-326

SUMMARY

Pachydermoperiostosis is a rare disorder characterized by periostal new bone formation, clubbing of the fingers, facial coarsening, hyperhidrosis, dyssebacea and cutis verticis gyrata. Here, a 23 years old patient diagnosed as pachydermoperiostosis was presented and the patient was examined as clinical and radiological

Kry words: Pachydermoperiostosis

T J Research Med Sci V.6, N.4. 1988, 324-326

Pakidermoperiostozis 1935 yılında Touraine ve arkadaşları tarafından ayrı bir sendrom olarak tanımlanmıştır⁽¹⁾. Bu sendrom özellikle uzun kemiklerin distal uçlarında periostal yeni kemik oluşumu, parmaklarda çomaklaşma, yüzde kabalaşma, hiperhidrozis, dissebase (folliküllerin sebum tıkaçlarıyla tıkalı olması) ve kutis verticis girata ile karakterizedir. Hastalık puberteden önce başlayıp 30 yaş civarında seyri tamamlar. Kalıtım şekli tam olarak bilinmemekle beraber otozomal dominant olduğu kabul edilmektedir ve erkeklerde kadınlardan daha sık görülmür^(2,3).

Burada komplet pakidermoperiostozisi olan bir hasta klinik ve radyolojik olarak incelenmiştir,

VAKA RAPORU

23 yaşındaki erkek hasta alında, saçlı deri ve yüzde kalınlaşma, katlantılarda artma, el ve ayaklarının fazla terlemesi yakınmasıyla polikliniğimize başvurdu. Öyküsünde 14 yaşından beri el ve ayaklarında büyüme, yüzünde kalınlaşma ve kabalaşma, saçlı deride kalınlaşma ve katlantılarda artma olduğu, bileklerinin ve dizlerinin şiştiği, zaman zaman eklem ağrılarının olduğu öğrenildi.

Öz ve soy geçmişinde özellik olmayan hastanın fizik incelemesinde sistem muayeneleri normal olarak bulundu,

Dermatolojik incelemede cilt yağlı görünümde, folliküler sebum tıkaçlarıyla tıkalı idi ve akne tarzında lezyonları vardı. Her iki göz kapağında ptosis gelişmişti. Nasolabial kıvrımlar belirginleşmiş, cilt kaba bir görünüm almıştı (Şekil 1). Saçlı derinin kalınlaşması ve kıvrımlarda artma sonucu kutis verticis girata oluşmuştu (Şekil 2). Belirgin palmoplantar hiperhidrozisi vardı, ancak parmaklarda çomaklaşma yoktu. El bilekleri genişlemiş, parmaklar kalınlaşmıştı. Her iki dizde, sağda daha belirgin olmak üzere yumuşak doku şişliği vardı (Şekil 3).

Radyolojik incelemede akciğer grafisi, pelvis ve 4 yönlü kafa grafileri normaldi. Dizde periartritle uyumlu yumuşak doku şişliği ve dejeneratif değişiklikler, femur distal lateral uçta kortikal düzensizlik, patella ön kısmında yeni kemik oluşumu mevcut olup, tibia ve fibulada diyafizer kesimleri içeren kortikal kalınlaşma, periostal düzensizlik izlenmekteydi (Şekil 4,5). El parmak distal uçlarında minimal derecede, ayak parmaklarında ise belirgin akroosteolizis



Şekil 1. Pakidermoperiostozisli hastada yüz görünümü.



Şekil 2. Saçlı deride kutis verticis girata görünümü

vardı. Distal falanksların uçları kalem ucu tarzında sivrileşmişti(Şekil 6).

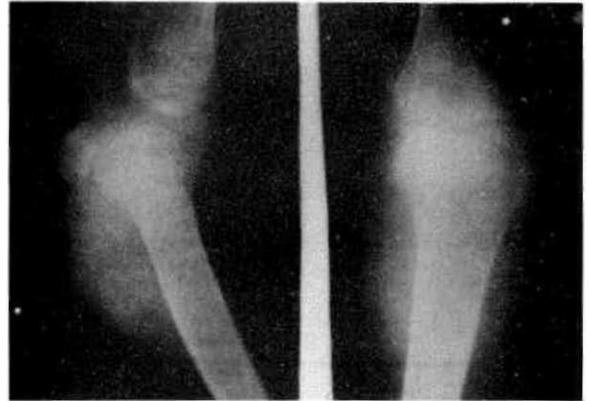
Sedimentasyon, hemogram, kan elektrolitleri, açlık kan şekeri, karaciğer ve böbrek fonksiyonları, tam idrar tetkiki, periferik yayması normaldi.

TARTIŞMA

Pakidermoperiostozis primer veya sekonder olabilir. Primer pakidermoperiostozis ailevidir, ancak geçiş şekli tam olarak bilinmemektedir. Otozomal dominant olduğu kabul edilmektedir. Hastalık erkeklerde kadınlara oranla daha sık görülür(2). Touraine ve arkadaşları hastalığın komplet, inkomplet ve früst form olmak üzere üç varyantı olduğunu belirtmişlerdir. Cilt ve kemik değişikliklerinin birarada olması komplet, kutis verticis girata dışındaki cilt ve kemik değişikliklerinin olması imkomplet, sadece cilt değişikliklerinin olup kemiklerde değişiklik olmaması da früst form olarak adlandırılır (1,2,8). Bronkojenik karsinomlara sekonder olarak gelişen pulmoner hipertrofik osteoartropatide de buna benzer bir sendrom gelişebilir.

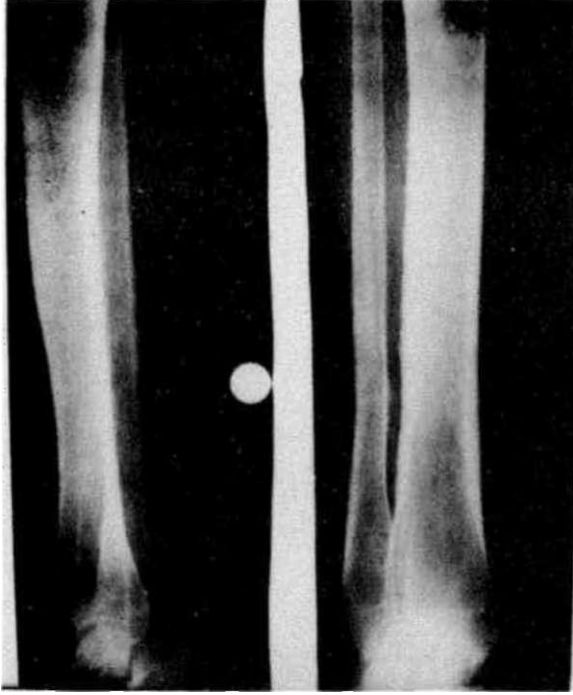


Şekil 3, Hastanın el bilekleri ve diz kapaklarında yumuşak doku şişliği.

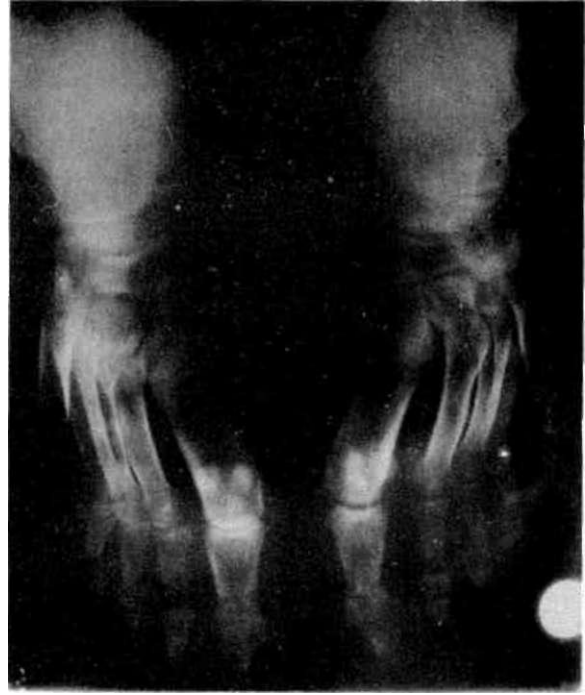


Şekil 4. Diz kapağında yumuşak doku şişliği ve yeni kemik oluşumu.

Burada takdim ettiğimiz hastada en belirgin semptom kutis verticis girata idi. Kutis verticis girata saçlı deri ve alında, yumuşak dokuda oluşan derin girinti ve çıkıntıları tanımlamak için kullanılan bir terimdir. Primer veya sekonder olabilir. Primer kutis verticis girata nöropatikbozukluklardamentalretardasyonla beraberdir, sekonder tip ise tümörler, intrader-



Şekil 5. Tibia ve fibulada kortikal kalınlaşma.



Şekil 6. Ayak parmaklarında akroosteolizis ve sivrileşme.

mal nevüs, nörofibroma ve dermatofibromalara bağlı olabileceği gibi, pakidermoperiostozis, akromegali, miksödem, akantozis nigrikans, diyabet gibi sistemik hastalıklara da eşlik edebilir(2). Hastamızda mental retardasyon olmaması, kutis verticis girata ile birlikte diğer cilt bulgularının ve kemik değişikliklerinin de saptanması nedeniyle komplet tip pakidermoperiostozis tanısı koyduk.

Komplet tip pakidermoperiostoziste radyolojik olarak ekstremitelerde oldukça homojen yeni kemik oluşumu vardır. Uzun kemiklerin distal kesimlerinde ve tendonlarındaki düzensiz periostal ossifikasyonlar

kemik korteksi ile birlikte osseöz bir kitle oluşturur (3,4,5). Tutulan eklem çevresinde yumuşak doku şişliği gözlenir. Bazan eklem çevresinde şişlik olmadan da periartrit gelişebilir ve ileri safhalarda dejeneratif değişiklikler oluşur (3,5,6). Bazı hastalarda distal falanklarda rezorbsiyon, yani akroosteolizis bildirilmiştir(5). Bizim hastamızda çomak parmak dışında tüm kemik ve eklem bulguları mevcuttu.

Burada, ender görülen bir hastalık olan pakidermoperiostozis tanısı konmuş, hasta klinik ve radyolojik olarak komplet tip bir pakidermoperiostozis vakası olarak takdim edilmiştir.

KAYNAKLAR

1. Leibowitz M.R.; Kalk W.J.: Cutis Verticis Gyrata with Metabolic Abnormalities. *Dermatologica* 166: 146-150, 1983.
2. Garden J.M.; Robinson J.K.: Essential Primary Cutis Verticis Gyrata; *Arch. Dermatol.* 120: 1480-1483, 1984.
3. Jajicl P.M. et al: Primary hypertrophic osteoarthropathy (PHO) and changes in the joints. *Scand J. Rheumatology.* 9:89-76, 1980.
4. Murray R.O.; Jacobson H.G.: Pachydermoperiostosis. In *The Radiology of Skeletal Disorders*. Churchill Livingstone. Vol.II Page 920, 1977.
5. Fam A.G.; Chin Sang H.; Ramsay C.A.: Pachydermoperiostosis: Scintigraphic, thermographic, plethysmographic and capillaroscopic observations. *Annals of the Rheumatic Disease.* 42:98-102, 1983.
6. Greenfield G.B.; Schorsch H.A.; Shkolnik A.: The various roentgen appearances of pulmonary hypertrophic osteoarthropathy. *AmJ.Roentgenol.* 101,927-931, 1967.
7. Resnick R.: Radiographic features of osteoarthropathy. *Radiology,* 157 (2): 553-554, 1985.
8. Dalgi N.; Yetkin D.; Zora A.: Hipertrofik Pulmoner Osteoarthropati. *Türkiye Klinikleri Cilt 4, Sayı 3,266-266, 1984.*