

Akrodermatitis Enteropatika (Olgu Raporu)

ACRODERMATITIS ENTEROPATHICA (CASE REPORT)

Uz.Dr.Halide GEÇİM, Uz.Dr.Fatma ESKİOĞLU

SSK Ankara Hastanesi Dermatoloji Kliniği, ANKARA

ÖZET

Akrodermatitis enteropatika, akral ve periorifisyel dermatit, alopesi, diyarenin olduğu gastrointestinal sistem bozuklukları ile karakterize, alevlenme ve remisyonlarla seyreden, otozomal resesif geçişli, nadir rastlanan bir hastalıktır.

Bu yazıda akrodermatitis enteropatika tanısı koyduğumuz bir vaka ve literatür bilgileri sunulmuştur.

Anahtar Kelime: Akrodermatitis enteropatika

T Klin Dermatoloji 1994, 4:101-103

Akrodermatitis enteropatika, ilk olarak 1936'da isveç'li dermatolog Thome Brant tarafından kaydedilmiş, 1942'de Danbolt ve Closs tarafından bulguları tam olarak tanımlanmıştır (1). Akral ve periorifisyel dermatit, alopesi, diyare ile karakterize otozomal resesif bir hastalıktır (1-5). Hastalığın Danimarka'da prevalansı 1/500.000'dir ve 1989'a kadar literatürde yaklaşık 100 vaka rapor edilmiştir (1).

Hastalık tipik olarak anne sütü kesildikten 4-6 hafta sonra başlar. Eller, ayaklar, periorifisyel bölgelerde görülen simetrik, gruplar halinde yerleşim gösteren vezikülobülöz dermatit ilk bulgulardır. Alopesi ve diyare, deri lezyonları ile birlikte veya daha sonra ortaya çıkar. Veziküller yerlerini krut ve eritematöz plaklara bırakırlar. Paronişyal dokuların tutulumunda tırnaklarda distrofi, dökülme olabilir. Glossit, blefarit görülebilir.

Akrodermatitis enteropatika alevlenme ve remisyonlarla seyreder. Hastalığın alevlendiği devrelerde özel bir apati vardır. Fotofobi, çevreye ilgisizlik, mental dep-

Geliş Tarihi: 28.12.1993

Kabul Tarihi: 16.5.1994

SUMMARY

Acrodermatitis enteropathies is a rare autosomal recessive disorder, characterized by acral and periorificial dermatitis, alopecia, gastrointestinal disturbances of diarrhea with exacerbations and remissions.

In this article we presented a case of akrodermatitis enteropathica and reviewed the literature.

Key Word: Acrodermatitis enteropathica

Turk J Dermatol 1994, 4:101-103

resyon ve iştahsızlık görülür. Büyüme duraklar, enfeksiyonlara direnç azalmıştır (1).

Deri lezyonları ve oral mukoza kültürlerinde kandida albicans üreyebilir (2).

Hastalıkta ana defekt çinkonun malabsorbsiyonudur. Plazma çinko seviyesi 50 mikrogram/100 ml veya altındadır (2).

Olgu

E.K., 7 aylık erkek bebek vücudunda sulantılı yaralar, kabuklanma, ağızda pamukçuk, ara sıra ishal yakınmaları ile kliniğimize başvurdu. Hastanın ilk yakınmalarının 2 aylık iken, boyun ve kalça bölgesinde küçük su dolu kabarcıklar halinde başlayarak yayıldığı öğrenildi.

Öz ve soy geçmişinden, anne ve babasının kardeş torunları olduğu, 4 yaşındaki erkek kardeşinin sağlıklı olduğu, halen anne sütü ve ek gıdalar aldığı öğrenildi.

Huzursuz, apatik, devamlı ağlayan bebeğin sistematik muayenede patolojik bulgusu yoktu.

Dermatolojik muayenesinde, ağız ve burun çevresinde, oksipital bölge, boyun, sırt ve gluteal bölgelerde, diz ve dirseklerde, el ve ayak tırnakları etrafında kenarları veziküler yer yer erode, sulantılı plaklar, yer yer



Şekil 1. Olgunun tedavi edilmeden önce önden görünümü.



Şekil 2. Olgunun tedavi edilmeden önce arkadan görünümü.



Şekil 3. Olgunun tedaviden sonra önden görünümü.



Şekil 4. Olgunun tedaviden sonra arkadan görünümü.

kortlu lezyonlar mevcuttu. Saçlı deride vertekste mevcut oları kıllar sarı renkte, İnceydi ve alopesik görünüm mevcuttu (Şekil 1,2). Ağız mukozasında monillazis plakları görüldü.

Laboratuvar tetkiklerinde, hemogram, formül lökosit, tam İdrar tetkiki, kan biyokimyası normal sınırlarda bulundu. Alkalen fosfataz değerinde düşüklük saptandı. Plazma çinko seviyesi 44 mikrogram/dl (Normal değerleri 100-120 mikrogram/dl) olarak saptandı.

Hastaya bu bulgularla akrodermatitis enteropatika tanısı konarak, lezyonlarına çinko oksit içeren pomat uygulandı. Oral olarak 5 mg/kg çinko sülfat, nistatin süspansiyonu ve amoksisilin verildi.

Hastanın deri lezyonlarında 10 gün içinde belirgin gerileme oldu (Şekil 3,4).

Taburcu edilen hastanın 3 ay sonraki kontrolünde, deri lezyonlarının yerlerinde postinflamatuar hiperpigmentasyon gözlemlendi. Plazma çinko seviyesi 86 mikrogram/dl bulundu. Halen 6 ayda bir kontrole gelen hasta 1 mg/kg çinko sülfat kullanmaktadır.

TARTIŞMA

Akrodermatitis enteropatika, akral ve periorflsyal dermatit, alopesi, diyare, apatinin olduğu, alevlenme ve remisyonlarla seyreden otozomal resesif bir hastalıktır.

Anne sütünün kesilmesi veya diyetle değişiklikle başlayabilir de, çocukluk, hatta yetişkin devrede de başlayabilir. Hastalığın inkomplet veya abortif formu mevcuttur (3). İnek sütünde çinko, insan sütüne göre 10 kat fazla olmasına rağmen, kazeine bağlı bulunur ve faydasızdır. İnsan sütünde İse zayıf olarak sitrata bağlanmıştır (3).

Akrodermatitis enteropatikalı hastalarda doğumsal olarak çinko emilimi düşüktür, normal kişilerde %27-65'ken, hastalarda %2-3 oranına düşmüştür (4). Çinko malabsorbsiyonunun spesifik sebebi bilinmemektedir. Bu defekt ya pankreasta çinko bağlayan düşük moleküllü ligand yokluğuna bağlıdır (5-6) veya çinko emilimini kolaylaştırdığı bilinen prostaglandindeki bir defektir (7).

Çinko, nükleik asit metabolizması ve protein sentezinde rol oynadığından, büyüme ve gelişmeyi etkiler.

Sisteln ve diğler aminoasitlerin, kollajen dahil olmak üzere cilt proteinlerinin yapısına girdiğinden, yara iyileşmesi için de gereklidir. Ayrıca lenfosit fonksiyonlarını ve hücrel bağışıklığı stimule eder (8).

Akrodermatitis enteropatika tanısı, serum çinko seviyesi ve klinik bulgularla konur. Plazma çinko seviyesi 50 mikrogram/dl veya altındadır (2). Çinko akalen fosfatın fonksiyonunda rol oynadığından, serum alkalin fosfatın değeri çinko ile paralellik gösterir (3).

Hastalık tedavi edilmediğinde, kutanöz reaksiyonlar ve diyare sonucu genel durum bozulur, genellikle solunum yolu enfeksiyonu gibi sekonder enfeksiyonlar sonucu hasta kaybedilir (3).

İlk kez 1973-74'de tedavide çinko sülfat kullanılmaya başlanmıştır. Günde 1-2 mg/kg oral çinko sülfat önerilmektedir. Bulguların tekrarını önlemek için, adolesan devreye kadar idame tedavi verilmelidir (1). Oral çinko verilmesiyle dramatik iyileşme görülür. 5-7 günde lezyonlarda belirgin gerileme, 2-4 haftada iyileşme görülür. 3-4 haftada saçlarda büyüme olur (3).

Hastamız klinik bulguları, plazma çinko seviyesinin düşük olması ve tedaviye cevabı ile akrodermatitis enteropatika ile uyumlu bulunmuştur.

Çinko eksikliğinde ortaya çıkabilen ve bu elementin verilmesiyle düzelen bu hastalığa ait bir olguyu, ülkemizde akraba evliliklerinin sık olması nedeniyle sunmayı uygun bulduk.

KAYNAKLAR

1. Black MM, Gawkrödger DJ, Seymour CA, Welsmann K. Metabolie and nutritional disorders. In: Rook A, Wilkinson DS, Ebling F J G. Textbook of dermatology, 5th ed. Oxford: Blackwell Scientific Publ, 1992: 2295-2382.
2. Arnold HL, Odom RB, James WD. Andrew's disease of the skin, 8th ed. Philadelphia: WB Saunders Co, 1990: 626.
3. Lloyd E King, Jr. Disease of epidermis. In: Dobson R, Demis J, Mc Gulre J. Clinical dermatology, 14^{*1} ed. Philadelphia: Harper and Row Publishers, 1987: 1:1-8.
4. Kenneth HN. Acrodermatitis enteropathies and other zinc deficiency disorders. In: Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wofl K, Freedberg IM, Austen KF. Dermatology in general medicine, 3rd ed. New York: McGraw Hill, 1987: 1613-19.
5. Baransü O. Metabolik ve beslenme bozukluğuna bağlı hastalıklar. Tüzün Y, Kotoğyan A, Saylan T. Dermatoloji. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevi, 1985. 563-4.
6. Hurley LS, Duncan JR, Sloan MV, Eckhert CD. Development of zinc binding ligands during the postnatal period. Fed Proc 1977; 35:1667.
7. Eckhert CD, Sloan MV, Duncar JR, Hurley LS. Zinc binding: difference between human and bovine milk. Science 1977; 195:789.
8. Yaylalı B, Özyazar M, Bakan N. Çinko eksikliği ve fazlalığı. Bilim Tıp Der 1991; 6:11-4.