

İki Kardeşte Lökoniki Totalis

LEUKONYCHIA TOTALIS IN TWO SIBLINGS

İbrahim KÖKÇAM*, Ahmet KÖSE**, Haluk AKIN***

* Yrd.Doç.Dr. Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD,

** Dr., Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD,

*** Yrd.Doç.Dr., Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Genetik AD, ELAZIĞ

Özet

Konjenital total lökoniki otozomal dominant kalıtmı nadir görülen bir tırnak hastalığıdır. Anne ve babasında lökoniki olmayan iki kardeşte total lökoniki tespit edildi. Erkek olgunun parmaklarında köşelenme de vardı. Bu durum daha önce bildirilmemiştir. Bu makalede bir ailenin iki ferdiinde konjenital lökoniki rapor ediyoruz. Literatür ışığında total lökoniki ve sistemik hastalık birlikteliği de vurgulandı.

Anahtar Kelimeler: Konjenital lökoniki,
Parmaklarda köşelenme, Sistemik hastalık

T Klin Tıp Bilimleri 2001, 21:406-408

Summary

Congenital leukonychia totalis is rare condition of the nails, with an autosomal dominant inheritance. A brother and a sister offspring of unaffected parents were found to have leukonychia totalis. The male patient also had angulations of the fingers. This condition has previously not been reported. We reported two members of a family with congenital leukonychia totalis. Association of leukonychia totalis and systemic disease was also emphasized on light of the literature.

Key Words: Congenital leukonychia, Angulations of the fingers, Systemic disease

T Klin J Med Sci 2001, 21:406-408

Lökoniki, tırnak plağının beyaz renkte olmasıdır ki, bu değişikliğe oldukça sık rastlanır (1-4). Tırnaklar normalde, tırnak plağının proksimal kısmında yer alan yarım ay şeklindeki lunula dışında, tırnak yatağındaki kanlanma ve bunun tırnak plağından yansımaya bağlı olarak hafif pembe renktedirler. Tırnak yatağında ve/veya hiponikyumdaki değişikliklere bağlı olarak tırnak plağının beyaz renkte görülmesi psödolökoniki olarak isimlendirilir (1,3,5). Gerçek lökonikide tırnak hücrelerinin açıklanamayan keratinleşme bozukluğu ve keratinositlerin yapısal dizilişlerindeki patolojiye bağlı olarak tırnağın ışık refleksiyonundaki azalma söz konusudur (1,4). Lökonikiler ayrıca konjenital ve akkiz olarak ikiye ayrılır. Yüzeysel tırnak plağı ve matriksin proksimal kısmının hasarı akkiz, gerçek lökonikiyle sonuçlanabilir (5).

Hereditör lökonikinin geçiş şekli genellikle otozomal dominanttır. Lökonikilerin her birinin total, parsiyel ve striata şekilleri tanımlanmıştır. Ayrıca akkiz lökonikinin punktata formu da vardır. Akkiz form sık görülmesine rağmen, konjenital form nadirdir (1,3,4). Konjenital lökoniki tek

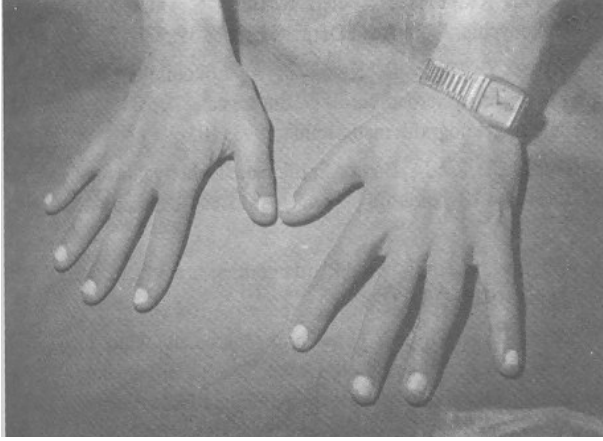
başına önemsiz bir dermatolojik bulgu olmakla birlikte, bazı sendromların bir bulgusu da olabilir. Akkiz lökoniki manikür gibi basit bir travma sonucu oluşabileceği gibi, kalp, böbrek ve karaciğer hastalıkları gibi bazı sistemik hastalıklara bağlı olarak da oluşabilir. Bu makalede iki kardeş konjenital lökoniki olgusu hastalığın nadir görülmesi nedeniyle sunuldu ve ilgili literatür gözden geçirildi.

Olgu 1

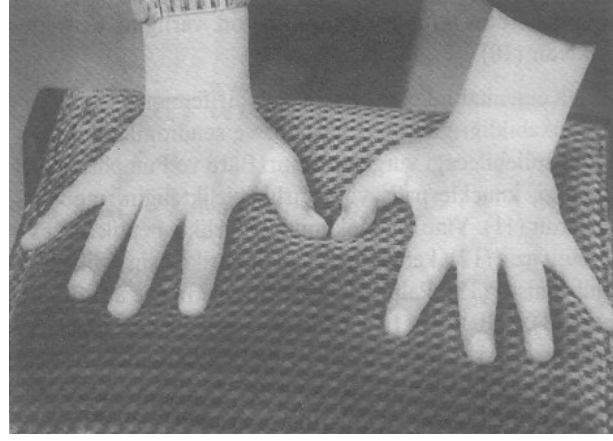
Yirmi iki yaşında erkek hasta, polikliniğimize el ve ayak tırnaklarındaki beyaz renk değişikliği nedeniyle başvurdu. Dermatolojik muayenede tüm el ve ayak tırnaklarında porselen beyazı renk değişikliği dışında patolojik bulgu yoktu. Tırnaklardaki renk değişikliği ile birlikte bulunabilecek başka ektodermal değişiklikler de tespit edilmedi. Tırnaklardaki renk değişikliğinin doğumdan beri mevcut olduğu öğrenildi. Her iki elin 3. ve 4. parmakların proksimal interfalangeal eklemlerinde, trikorinofalangeal sendromdakine benzer şekilde köşelenme vardı (Şekil 1). Fizik muayenede hastada kronik sinüzitten başka patoloji tespit edilmedi. Tırnak kazıntısından KOH ile hazırlanan nativ preparatda mantar elemanlarına rastlanmadığı ve mantar kültüründe üreme olmadığı rapor edildi. Eritrosit sedimentasyon hızı, tam kan sayımı, protein ve immunoglobulin elektroforezi, karaciğer fonksiyon testleri, kreatinin kinaz ve troid fonksiyon testleri normal sınırlardaydı.

Geliş Tarihi: 10.07.2000

Yazışma Adresi: Dr.İbrahim KÖKÇAM
Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi
Dermatoloji AD, 23119 ELAZIĞ



Şekil 1. Olgunun tüm tırnaklarında porselen beyazı görünüm, 3. ve 4. parmakta köşelenme



Şekil 2. Olgu 2'nin tüm tırnaklarında porselen beyazı renk değişikliği

Olgu 2

Yirmi yaşında hanım hasta, olgu 1'in kız kardeşi, dermatolojik muayenede; tüm tırnaklarında porselen beyazı renk değişikliği dışında patolojik bulgu saptanmadı (Şekil 2). Sistemik muayenede herhangi bir patoloji tespit edilmedi. Laboratuvar tetkikleri yapılmadı. Ebeveyn akraba değildi. Ebeveynlerin yapılan fizik muayenelerinde tırnakları normal olarak değerlendirildi. Pedigri analizi son dört kuşakta konjenital lökoniki olmadığını gösterdi (Şekil 3).

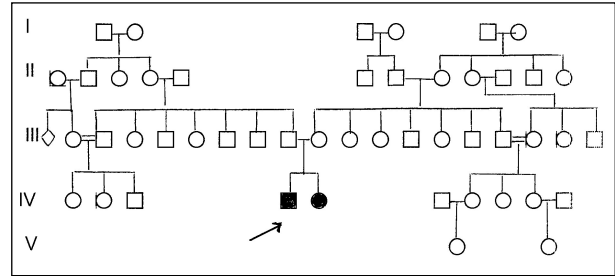
Tartışma

Akkiz ve konjenital lökonikin klinik açıdan belirgin bir farkı yoktur. Her ikisinde de tırnak plağı yapısı, kalınlık ve şekil olarak normaldir (4). Konjenital lökonikiler çoğunlukla total lökoniki şeklindedirler. Parsiyel lökonikin, total lökonikin bir fazı olabileceği de kabul edilmektedir. Aynı hastada, hayatın çeşitli dönemlerinde hem total, hem parsiyel lökoniki görüldüğü bildirilmiştir (3,4). Bazı olgularda tırnak materyali fakir olduğundan tırnak plağı gevrek ve kırık olabilir (4,6). Bizim olgularımızda tırnaklarda renk değişikliği dışında patoloji yoktu.

Arsenik ve karbon monoksit zehirlenmeleri, tırnak matrisine yapılan travmalar, aspergillus ve candida albicans enfeksiyonları tırnak plağında punktata ve striata şeklinde lökonikiler oluşturur. Matristeki rahatsızlığın ortadan kalkmasından sonra tırnak uzadıkça lökoniki distale doğru ilerleyerek ortadan kalkar (3).

Tırnak plağında parsiyel lökonikin görüldüğü başlıca durumlar; akut enfeksiyonlar, akut renal yetmezlik, alopesi areata, cerrahi girişim, dishidrozis, kırıklar, kolitis ülseroza, manikür, kriyoterapi, menstruasyon, miyokard infarktüsü, sülfonamidler ve talyum asetat zehirlenmesidir (4,6,7).

Akkiz lökonikin rastlandığı diğer tablolar ve hastalıklar; pellagra, orak hücreli anemi, çinko eksikliği, proksimal subungual tinea enfeksiyonu, siroz, Addison hastalığı, SLE, eksfoliyatif dermatit, Hodgkin hastalığıdır (1,4,7).



Şekil 3. Olguların pedigri analizi son dört kuşakta konjenital lökoniki olmadığını göstermektedir.

Konjenital lökoniki genellikle total lökoniki şeklindedir ve otozomal dominant olarak geçer (1-5). Literatürde otozomal resesif geçişli konjenital lökonikili olgu sayısı çok azdır. İlk kez Frydman ve Cohen otozomal resesif geçişli iki kardeş konjenital lökoniki totalisli olgu bildirmişlerdir. Onların çalışmalarında her iki olgunun tüm tırnaklarında beyaz renk değişikliği ile beraber tırnakların düz ve geniş olduğunu tespit etmişlerdir. Olguların diğer kardeşlerinde ve ebeveynlerin tırnaklarında benzer patolojik değişikliklerin olmadığını, anne ve babanın Arap ve akraba olduklarını rapor etmişlerdir. Bu özelliğin geçişinin ebeveynlerden birinin somatik mutasyonlu gonodal mozaikliğine bağlı olabileceği şeklinde değerlendirilmişlerdir (8).

Köhler ve arkadaşları iki erkek kardeşte konjenital lökoniki totalis bildirmişlerdir. Yazarlar lökonikiyi spontan mutasyonla ilişkilendirmişlerdir (9). Bizim olguların aile ağacı analizleri son dört kuşakta total lökoniki bulunan bir birey bulunmadığını ortaya koymuştur. Bildirdiğimiz ailede bir akraba evliliği de yoktu. Toplumda nadir görülen otozomal resesif hastalıklarda hasta bireyin ebeveynlerinin akraba olma olasılığı yükselir (10). Buna göre olgumuzun otozomal resesif bir kalıtım özelliği gösterme olasılığı çok düşüktür. Pedigri incelendiğinde tipik bir otozomal dominant pedigri paterni de görülmektedir. Bu durum

ebeveynlerden birinde taze mutasyon varlığını desteklemektedir (10).

Konjenital lökoniki tek başına bir fenomen olarak ortaya çıkabildiği gibi, bazı hastalık ve sendromlarla da birlikte görülebileceği vurgulanmıştır. Bard ve Pumphrey total lökoniki, knuckle pads ve sağırılık birlikteliğini rapor etmişlerdir (11). Yine total lökonikiyle birlikte peptik ülser ve kolelitiyazis (12), keratoderma ve hipotrikozisin eşlik ettiği bildirilmiştir (13). Palmoplantar keratoderma ve atrofik fibrozis (4), pili torti (14), konjenital hipoparatiroidizm ve onikoreksis, katarakt ve LEOPARD sendromunun total lökonikiye eşlik ettiği rapor edilmiştir (1). Bizim erkek olgumuzda total lökonikiyle birlikte proksimal interfalangeal eklemlerde köşelenme vardı. Bu özellik daha önce bildirilmemiştir. Bundan dolayı, bu birlikteliğin rastlantısal olup olmadığını söylemek zordur.

Sonuç olarak; nadir bir dermatolojik bulgu olan herediter total lökoniki, birlikte görülebileceği kalıtsal mal formasyonların, akkiz lökonikin de bazı hastalıkların önemli bir bulgusu olabileceği hatırlanmalıdır.

KAYNAKLAR

- Grossman M, Scher RK. Leukonychia: review and classification. *Int J Dermatol* 1990; 29: 535-41.
- Dawber RPR, Baran , de Berker D. Disorders of nails. In: Champion RH, Burton JL, Burns DA, Breathnach SM, eds. *Textbook of dermatology*, 6th ed. Oxford: Blackwell Scientific Publication, 1998: 2815-68.
- Stevens KR, Leis PF, Peters S, Baers S, Orengo I. Congenital leukonychia. *J Am Acad Dermatol* 1998; 39:509-12.
- Tüzün Y, Tüzün B, Kotoğyan A. Lökonikiler. In: Tüzün Y, Kotoğyan A, Serdaroğlu S, Onsun N, eds. *Tırnak Hastalıkları*, İstanbul; Teknografik matbaacılık, 1993; 105-9.
- Claudel CD, Zic JA, Boyd AS. Idiopathic leukonychia totalis and partialis in a 12-year-old patient. *J Am Acad Dermatol* 2001; 44(2): 379-80.
- Kökçam İ. Sistemik hastalıklarda görülen tırnak belirtileri. *Yeni tıp dergisi* 1989; 6(3): 22-8.
- Serdaroğlu S, Tüzün Y. Tırnaklarda renk bozuklukları. In: Tüzün Y, Kotoğyan A, Serdaroğlu S, Onsun N, eds. *Tırnak Hastalıkları*, İstanbul; Teknografik matbaacılık, 1993; 110-24.
- Frydman M, Cohen HA. Leukonychia totalis in two sibs. *Am J Med Genet* 1993; 47: 540-1.
- Köhler LD, Möhrensclager M, Ring J. Congenital leukonychia totalis in two brothers. *Acta Derm Venereol (Stockh)* 1998; 78: 156-7.
- Nora J, Fraser FC. *Genetics : principles and practice*, 4th ed. Philadelphia, Ewaverly comp. 1994: 76-77.
- Bart RS, Pumphrey RE. Knuckle pads, leukonychia and deafness: a dominant inherited syndrome. *N Engl J Med* 1967; 276: 202-7.
- Ingegno AP, Yatto RP. Hereditary white nails (leukonychia totalis), duodenal ulcer, and gallstones. *N Y State J Med* 1982; 1797-800.
- Başaran E, Yılmaz E, Alpsoy E, Yılmaz GG. Keratoderma, hypotrichosis and leukonychia totalis: a new syndrome? *Br J Dermatol* 1995; 133: 636-8.
- Giustina TA, Woo TY, Campbell JP, Ellis CN. Association of pili torti and leukonychia. *Cutis* 1985; 533-4.