

# Tanınız nedir 4'ün cevabı

The answer of "What is your diagnosis 4"

## Pakidermoperiostozis (Taurine-Solante-Gole sendromu)

Pakidermoperiostozis deri, yumuşak doku ve kemiklerde hiperplastik veya hipertrofik değişikliklere yol açan nadir görülen bir hastalıktır. Erkeklerde daha sık görülmektedir. Genetik geçişli primer form dışında sekonder olarak bronkojenik karsinom, bronşiektazi, akciğer lenfomasi, konjenital kalp hastalıkları durumlarında ortaya çıkabilmektedir. Pakidermoperiostozisin primer formu otozomal dominant geçiş göstermekle birlikte otozomal resesif ve sporodik olarak geçiş gösteren olgularda bildirilmiştir. Etiyopatogenezinde 15 hidroksiprostoglandin dehidrogenazı kodlayan gende mutasyonlar sorumlu tutulmuştur. Bunun sonucunda artan prostoglandin E2 seviyesi dokuda remodeling ve vaskülaritede artışa yol açmaktadır. Hastalık adolesan dönemde başlayıp 10 yıl içerisinde artış göstermekte ve sonrasında sabit kalmaktadır<sup>1-3</sup>. Klinik bulgular arasında el ve ayak parmaklarında çomaklaşma, periostoz, kutis vertises jirata ve yüz derisinde kalınlaşma görülmektedir. Ayrıca dilde büyüme, dudak ve göz kapaklarında kalınlaşma, yüzde sebace hiperplaziye bağlı akne, folikülit, blefaropitoz, yüz derisinde yağlı görünüm, palmoplantar hiperhidroz olabilmektedir<sup>4</sup>. Komplet, inkomplet ve fruste form olmak üzere 3 klinik formu mevcuttur. Komplet formda tüm klinik bulgular izlenmekte iken inkomplet formda deri bulguları gözlenmez. Fruste formda ise sadece deri bulgularının gözlenmektedir. Hastalığın tanısı çoğunlukla klinik bulgularla konulur ancak bazen radyolojik incelemelere gerek duyulmaktadır. Radyolojik incelemelerle el ve ayaklarda subperiosteal kemikleşme gösterilebilmektedir. Olgumuzda deri bulguları gözlenmesi, radyolojik değişiklikler ve eklem bulgularının olmaması nedeniyle fruste form pakidermoperiostozis tanısı koyduk. Ayırıcı tanıda akromegali, tiroid hastalıklarına bağlı akrall değişiklikler düşünülmelidir. Olgumuzda büyüme hormon supresyon testi yapıldı ve akromegali dışlandı. Hastalığa neden olabilecek sekonder bir neden tespit edilemedi. Hastalığın etkin bir tedavisi bulunmamaktadır. Deri bulguları için kollojen formasyonu ve yağlanmayı azaltmak amacıyla isotretinoin tedavisi denenmiş olgular mevcuttur<sup>1</sup>. Kozmetik amaçlı tedaviler önerilebilir<sup>5</sup>. Sonuç olarak, akromegali düşündürülen bulgularla başvuran hastalarda ayırıcı tanıda pakidermoperiostozis düşünülmesi gerektiğine dikkat çekmek istedik.

## Yazarlık Katkıları

*Hasta Onayı: Çalışmamıza dahil edilen tüm hastalardan bilgilendirilmiş onam formu alınmıştır, Konsept: Selma Korkmaz, Hakan Korkmaz, Ersin Akarsu, Dizayn: Selma Korkmaz, Ersin Akarsu, Veri Toplama veya İşleme: Selma Korkmaz, Hakan Korkmaz, Analiz veya Yorumlama: Selma Korkmaz, Literatür Arama: Selma Korkmaz, Yazan: Selma Korkmaz, Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu tarafından değerlendirilmiştir, Çıkar Çatışması: Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir, Finansal Destek: Çalışmamız için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır.*

## Kaynaklar

1. Chander R, Kakkar S, Jain A, Barara M, Agarwal K, Varghese B: Complete form of pachydermoperiostosis: a case report. Dermatol Online J 2013; 19:10.
2. Durusoy Ç, Dilek A, Lakadamyalı H, Akkaya H, Seçkin D, Harman A: Primary complete pachydermoperiostosis: a sporadic case. Türkiye Klinikleri J Med Sci 2003; 23:245-9.
3. Ağaoglu C, Aslankurt M, Atasoy M, Onbaş Ö, Bozkurt M: Primary complete pachydermoperiostosis: a case report. Turkderm 2006; 40(Suppl B):20-2.
4. Guerini MB, Barbato MT, Sá NB, Nunes DH, Zeni PR. Pachydermoperiostosis: the complete form of the syndrome. An Bras Dermatol 2011; 86:582-4.
5. Kumar u, Bhatt SP, Misra A. Unusual associations of pachydermoperiostosis: a case report. Indian J Med Sci 2008; 62:65-8.