

## KLİNİĞİMİZDE TEŞHİS EDİLEN BİR DİSKERATOZ FOLLİKÜLER VAK'ASI

Dr. Erkman Sözer (\*) - Dr. Selçuk Aygen (\*\*)

Adı ve soyadı: Nizamettin Karakaya

Yaşı ve memleketi: 13 / Sivas

Protokol No.: 21084/150

Teşhis: Diskeratoz folliküler (Darier Hastalığı).

Şikâyeti: Vücudundaki sivilcelerden.

Hikâyesi: Şikâyetleri 3 sene evvel mevcutmuş. Memleketinde müracaat ettiği doktorlar tarafından tam bir teşhis konulamamış. Kliniğimize müracaat ile tetkik ve tedavisi için yatırıldı.

Öz ve soy geçmişinde önemli bir hastalık tarif etmiyor.

Muayenede: Deri kuru. Vücudun mediotorasik ve interskapüler bölgelerinde, yüzde, kulak arkasında, alında, sarı kahverengi, yaygın elementer lezyonu papül olan üzeri keratozik vasıfta lezyonlar görülmektedir. Tırnaklar kuru ve deforme, üzerinde lonjitudinal çizgiler vardır.

Laboratuar Muayeneleri:

Kan sayımı: Eritrosit: 3.760.000 Lökosit: 7800. Hb.: % 70. Formül: Çomak 2, Parçalı 60, Eosinofil 8, Basofil 0, Lenfosit 30, Monosit 0. Sedimentasyon: 1/2 saatte 5 mm. 2 saatte 11 mm. 3 saatte 19 mm. T.A. 110/70 mm. Hg.

İdrar tahlili: Renk sarı, Reaksiyon asid, Dansite 1015, Alb. (—), Şeker (—), Bil. (—), Ürobilinojen (—), Sediment 1-2 lökosit.

Karaciğer fonksiyon testleri: Cd. 4 ünite, Zn. 7 ünite, Ceph. chol. Hafif müsbet, Şeker % 89 mg.

Gaitada parazit: Görülmedi.

Biopsi: Epidermiste hiperkeratoz, akantoz, Malphigi tabakasında yer yer parçalanma, intraepidermal Corps ronds görülmektedir. Dermada kaba kollagenizasyon görülmektedir.

Rie grafisi: Hiluslar ve rie sahaları tabiidir.

Yukarıda takdim ettiğimiz bu vak'a dolayısıyla Darier hastalığı hakkında kısa bir bilgi verirsek:

(\*) Şişli Çocuk Hastanesi, Cildiye Kliniği, Şef Muavini.

(\*\*) Şişli Çocuk Hastanesi, Cildiye Kliniği Asistanı.

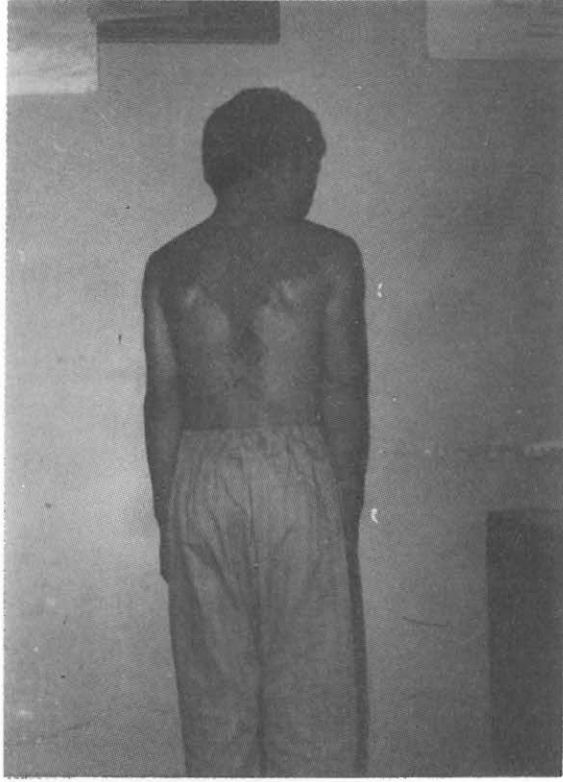


Vak'anın önden görünüşü.

Darier (Diskeratosis follicularis), ailevî, dominant, sekse bağılı olmayan bir genetik deri hastalığıdır. Görülme nisbeti 1/100.000'dir.

Darier hastalığı 1889'da tarif edilmiştir. Elementer lezyonu papülo krutedir, simetrikdir. Papül üzerindeki krut söküldüğü zaman, derideki çıktığı yer folicule pilo sebacedir.

Lezyon genellikle seboreik bölgelerde görülür. Bu bölgeler saçlı deri, mediotorasik (sternal bölge), interskapüler bölge, alın, nazolabial sulcus'ların bulunduğu kısımlardır. Bu bölgelerde yer yer veya birbirleri ile birleşerek gruplar teşkil eden sarı kahverengi papüller görülür. Tırnaklar ince, kırılabilir, nitelikte, üzerinde lonjitudinal çizgiler mevcuttur. Pruritis bazen görülebilir. Keratitis, nistagmus, konjenital katarakt olan vak'lara rastlanmıştır. Ağız mukozasında % 50 nisbetinde lezyonlar görülebilir. Lezyonlar larenks, özefagus, akciğerler, ve kemiklerde görülebilir. Darier hastalığı, sıklıkla püberte ile birlikte başlar.



Vak'anın arkadan görünüşü.

Histopatoloji: Değişiklik epidermistedir.

1. Stratum corneum'da parakeratose ve orthokeratose.
2. Stratum malphigi hücrelerinin diskeratozik değişikliğinden olan grain corné'ler.
3. Stratum malphigi'de: Corps ronds hücreleri, erken keratinizasyon olmuş eosinofilik stopazmalı, basofil nüveli hücreler görülür.
4. Malphigi hücreleri arasında bağlantı kopmuş, kaybolmuş. Lakün (Çatlaklar) görülür.

Tedavi: Bu hastalıkta günde 200.000 ünite vitamin A verilir ve bu tedaviye 2-3 ay devam etmek gerekir. Eğer sekonder bir enfeksiyon varsa uygun antibiotik verilir. Penicillamine'in yan tesirleri olarak ürtiker, ekzema, granülositlerde depresyonlar görülebilir. Penicillamine 1500-2100 mg. (D. Penicillamine hydrochloride) Cuprimine günlük dozda 2-3 ay devamlı verilir. Topikal veya sistemik kortikosteroidlerin kullanılmasında elde edilen fayda kati değildir. Sitostatik

ilâçlar tesirli değildir. Her gün banyo tavsiye edilir, antiseptik sabunlar kullanılabilir. Enfeksiyon mevcutsa veya lezyon çok yaygın ise antibiyotik veya kükürt ihtiva eden merhemler yardımcı olabilir.

Topikal tedavide vitamin A acide kapalı tedavisi de tavsiye edilmiştir. % 95'lik etil alkol içinde, % 1 vitamin A solüsyonu veya eritici olarak Ethylene glycol monomethyl ether ve propylene glycol kullanılabilir. Y. R. Fultonun tavsiyesine göre oklisif metotla 48 saat kapalı tutarak 3 ayda iyi neticeler elde edildiği söylenir.

### Özet

Kliniğimizde teşhis ettiğimiz nadir bir hastalık olan Darier hastalığını takdim ettik. Hastalık hakkında kısa bilgi verdik.

### Summary

Rare case (Darier's Disease) has been diagnosed and presented by us. And we gave a few knowledge about the disease.

### LİTERATÜR

- 1 — Artur Rook: Textbook of Dermatology, 1169.
- 2 — Maddin Stuart: Current Dermatologic management, 71-72.