

## Lökonişi Totalis

Tuğba Rezan Ekmekçi, Adem Köşlü

Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Dermatoloji Kliniği

Lökonişi veya beyaz tırnaklar bir çok şeyin sebep olabildiği sık görülen bir tırnak bulgusudur<sup>1</sup>. Tırnak plağı tutulmuşsa gerçek lökonişi; subungual ve tırnak yatağı anormalliklerine bağlı beyazlık varsa psödolökonişi tabiri kullanılır<sup>2</sup>. Gerçek lökonişi, tırnak plağının tutulumuna göre lökonişi striata, lökonişi punktata, lökonişi parsiyalis, lökonişi totalis olmak üzere sınıflandırılır<sup>2</sup>. Çok nadir görülen lökonişi totalis vakalarının çoğunda otosomal dominant geçiş söz konusudur. İzole bulgu veya farklı sendromların bir komponenti olarak ortaya çıkabilirler<sup>2</sup>. Biz, herediter izole lökonişi totalisli bir erkek olgu bildiriyoruz.

Yirmiüç yaşında erkek hasta, polikliniğimize kontakt dermatit şikayeti ile başvurdu. Hastanın yapılan dermatolojik muayenesinde tüm el ve ayak tırnaklarının porselen beyazı renginde olduğu görüldü (Şekil 1,2). Tırnak plağı, tırnak yüzeyi ve periungual alan normaldi. Hasta, tırnaklarının doğduğundan beri beyaz renkte olduğunu, babası ve ikisi erkek üç kardeşinin de tırnaklarının beyaz olduğunu ifade etti. Annesi ve biri erkek iki kardeşi ise normaldi. Anne babasında akraba evliliği yoktu. Daha önceki kuşaklar hakkında bilgi alınamadı. Geçirdiği bir rahatsızlık, kullandığı topikal veya sistemik bir ilaç yoktu. Sistem muayeneleri doğaldı. Hasta patolojik incelemeyi kabul etmedi.

Lökonişi totalis, "süt, tebeşir veya porselen beyazı" tırnaklar ile karakterize nadir bir durumdur<sup>1</sup>. Lökonişi totalis ve parsiyalis vakalarının büyük bir kısmı ailevidir ve geçiş çoğunlukla otosomal dominanttır<sup>3</sup>. Otosomal resesif geçiş de bildirilmiştir<sup>4</sup>. Lökonişi parsiyalis de Butterworth'a göre ayrı bir antite

değildir, lökonişi totalisin bir fazıdır ve zaman içinde lökonişi totalise dönüşür<sup>3</sup>. Total lökonişinin, keratosis pilaris ve hiperhidroz, multipl sebace kist, "knuckle pad", palmoplantar keratoz, koilonişi, LEOPARD sendromu, sağırılık, katarakt, peptik ülser, kolelitiazis, böbrek yetersizliği ve hipoparatiroidizm ile birlikteliği bildirilmiştir<sup>4,5,6</sup>.

Lökonişi totalis, tırnak plağı ve matriks hücrelerinin keratinizasyonundaki defekt sonucu ortaya çıkar. Tırnak plağı, normalde keratin içeren kornifiye hücrelerden oluşur. Fakat lökonişide keratohyalin içeren immatür büyük nükleuslu hücreler tüm tırnak boyunca bulunur. Keratohyalin, keratinin metabolik öncüsüdür. Keratohyalin içeren hücreler ışığı yansıtır. Bu durum beyaz tırnak görünümüne yol açar ve alttaki pembe vasküler yatağın görünmesini engeller. Tırnak plağının şekil, yapı ve sertliği normaldir<sup>2,6</sup>.

Lökonişi akkiz de olabilir. Ve bir çok sebep, bu duruma yol açabilir: fungal enfeksiyonlar, tuberküloz, lepra, tifo, ülseratif kolit, travma, trişinoz, arsenik zehirlenmesi, emetin, sülfatazol, Raynaud fenomeni ve endokrin hastalıklar<sup>6</sup>. İdiopatik, akkiz, total lökonişi de literatürde bildirilmiştir<sup>2</sup>.

Total lökonişinin, tırnak kozmetikleri ile renklendirerek yapılacak kapatma hariç tedavisi yoktur<sup>1</sup>.

Olgumuzda, soyağacı analizi yapılamadığından, kalıtım şekli hakkında yoruma gidilememiştir. Herediter lökonişi totalisin literatürde ender görülmesi sebebiyle, olgumuzun kısa bildiri şeklinde sunulması uygun görülmüştür.

*Alındığı Tarih:* 19.01.2004 *Kabul Tarihi:* 17.02.2004

*Yazışma Adresi:* Uzm.Dr. Tuğba Rezan Ekmekçi, İhlamurdere Caddesi No: 153/19, Beşiktaş-İstanbul



Şekil 1: El tırnaklarında total lökonişi.



Şekil 2: El ve ayak tırnaklarında total lökonişi.

#### Kaynaklar

1. Köhler LD, Möhrensclager M, Ring J: Congenital leukonychia totalis in two brothers. *Acta Derm Venereol* 1998;78:156-157.
2. Claudel CD, Zic JA, Boyd AS: Idiopathic leukonychia totalis and partialis in a 12-year-old patient. *J Am Acad Dermatol* 2001;44:379-380.
3. Stewart L, Young E, Lim HW: Idiopathic leukonychia totalis and partialis. *J Am Acad Dermatol* 1985;13:157-158.
4. Frydman M, Cohen HA: Leukonychia totalis in two sibs. *Am J Med Genet*. 1993;47:540-541.
5. Galadari I, Mohsen S: Leukonychia totalis associated with keratosis pilaris and hyperhidrosis. *Int J Dermatol* 1993;32:524-525.
6. Kates SL, Harris GD, Nagle DJ: Leukonychia totalis. *J Hand Surg* 1986;11:465-466.