

TÜRKİYE'DE İLK «İNCONTINENTIA PIGMENTİ» VAK'ASI

• Doç. Dr. A. Lütfü TAT

Bugün yalnız cilde has bir hastalık olmaktan ziyade muhtelif konjenital arızaları da içine alan geniş bir Syndrom şeklinde kabul edilen İncontinentia Pigmenti son yıllarda üzerinde bilhassa durulan bir rahatsızlıktır.

Bu hastalığı aynı yıl içinde, birbirinden ayrı isimlerle üç müellif birden ortaya koymuşlardır. 1925 de Bloch İsviçre Dermatoloji cemiyetine o zamana kadar tarifi yapılmamış bir vak'a takdim ederek buna «Incontinentia Pigmenti» adının verilmesini teklif etti. Aynı sene Bardach'ın da aynı klinik tabloyu gösteren bir vak'ayı «Bir yumurtadan olma ikizlerde sistematize Naevus teşekkülü» adıyla neşrettiğini görüyoruz. Münich'de H. W. Siemens'in kabul ettiği bir tezde de «Nadir görülen sistematik bir Dermatoz» ismiyle aynı hastalıktan bahsediliyordu. Bir sene sonra Naegeli aynı şekil bir vak'ayı «Ailevi Chromatophor Naevus» diye takdim etti. Bundan sonra bütün dünyada neşredilen vak'alar birbirlerini takib ederek 1955 in ilk aylarında vak'a sayısı 80 i buldu. Bu hastalık üzerine 1925 denberi yapılan neşriyatta en fazla tutunan ismin «Incontinentia Pigmenti» olduğu görülmektedir.

Kitamura ve Hirako 1955 şubatına kadar Japonya'da 30 vak'a görüldüğünü yazıyorlar ki bu suretle bu hastalığın Japonyada diğer memleketlere göre daha fazla raslandığını öğreniyoruz.

Türkiye de neşredilmiş ilk vak'a olan vak'amızı hastalığın bizde de bulunduğunu göstermek, Dünya literatüründeki vak'a sayısını arttırmış olmak ve vak'amızdaki bazı hususiyetleri belirtmek için neşrediyoruz :

**

Bn. A. G. 23 yaşında, Aksaraylı, Talebe

Aile anemnezinde söylemeye değer bir hastalık olmadığı gibi aynı şekil bir rahatsızlık da yok. Hastamız 7 - 8 sene evveline ka-

dar mutat çocukluk hastalıklarından başka bir rahatsızlık geçir-memiş. 7-8 sene evvel, âdetlerinin başladığı devrelerde, kol ve bacaklarında ağlar yapacak tarzda yerleşen, deri seviyesini aşan kaşıntılı bir takım kızartılar olmaya başlamış. Bu kızartılar bir kaç hafta devam ettikten sonra bazan yer bırakmadan bazan da sertleşip arduvaz renkli bir takım pigmentasyonlar bırakarak kaybolurlarmış. İlk yıllarda yalnız kollar ve bacaklara inhisar eden bu belirtiler sonraları gövdede de başlamış ve halen sırt, göğüs, boyun, omuzda da, oluyor ve aynı şekilde seyrediyorlarmış. Yeni krizler bilhassa âdetlere yakın günlerde başlıyormuş.

Dışarda karaciğer preparatları, Over hormonları, kalsiyum ve birkaç ampul Neosalvarsan tatbik edilmişse de fayda vermemiş. Hasta 6/7/1955 de kiliniğimize alındı.

1,63 boy, 49 kgr. orta yapıda bir hanım. İç organ ve asabî sistem muayenelerinde gayritabiilik bulunmadı. Âdetlerinin gayrimuntazam olduğunu söylüyor. Kan muayenesi: Eryth. 4,300,000; Hgb. %80; Leuco. 6875 Formül: Poly. %64, Stab. %2, Lymph. %30, Mono %1, Eos %3. Sedimentasyon 1/2 saat sonra 2 mm., 1 saat sonra 4 mm. İdrarda Aibümin ve Şeker yok. Kanda Wassermann ve Kahn reaksiyonları menfi. Karaciğer fonksiyon testleri normal.

Deri muayenesinde: Baş deri ve saçlı derisinde söylemeye değer bir şey yok. Sırtta (Şekil. 1) İnterscapular bölgeye kadar boyun alt yanı ve alt thoracal ve lomber bölgelerde simetrik, yanlara doğru gittikçe genişleyen, deri seviyesini aşmış, infiltrate, menekşe veya arduvaz renkli ağlar yapan pigmentasyonlar aşikâr olarak görülüyor. Bazı yerlerde pigmentasyonun hemen çevresinde, bazı bölgelerde ise müstakil olarak Urtica manzarasında, deri seviyesini aşmış, kırmızı, ağlar yapan, infiltrate kaşıntılı belirtiler var. Karın, göğüs ve boyun ön yüzünde aynı şekilde simetrik ve kısmen de simetriye riayet etmeyen pigmanlı ve urticalı belirtiler mevcut. Kol ve bacakların derilerinde halen bir şey görülüyor. Hasta evvelce buralarda da renklenmelerin bulunduğunu fakat zamanla bunların silindiğini söylüyor. Evvelce renkli olup hâlen salim görülen yerlerde atrofi yok. 18/7/1954 tarihinde (hastanın âdetine 2-3 gün kala) omuzlarda simetrik olarak ağlar çizen, kırmızı, kaşıntılı, deri seviyesini aşmış urtkariyel belirtiler meydana geldi. Hastanın ifadesine göre bütün belirtiler böyle başlar bir iki hafta içinde ya yer bırakmadan kaybolur veya halen sırt, göğüs, karın ve boynunda olduğu gibi pig-



mantasyonlar bırakmış; bu piğmantasyonlar da zamanla tamamiyle kayboluyormuş.

Hastanın el içi ve taban derilerinde, tırnaklarında, dişleri ve gözünde hiç bir arıza yok. Koltuk altı ve genital kıllanma da normal.

Biopsi: Epidermisin bazı bölgelerinde bariz akantoz mevcut. Akantozik bölgeler altına rastlayan Basal hücrelerde aşikâr pigment artımı var. Korium'un pars papillare'sinde bol miktarda pigment yüklü olan Choromatophore hücreler var, aynı hücrelere pars reticularis'in üst kısımlarında da raslanıyor. Damarların çevrelerinde lenfo-histiositer hücre infiltrasyonu ile birlikte bol miktarda Chromatophore'lara raslanıyor; burada Eosinophile leucocyte'ler de görülüyor. Korium'un ortalarında ödem ve gevşeme hali görülüyor. Burada yer yer hemorajiler de mevcut.

**

Vak'amız lezyonların eritem veya urtikalar halinde başlaması, bu ilk belirtilerin kısmen kaybolup kısmen de biraz sertçe, liche-

noid bir hal almaları, pigmentasyon teşekkülü ve bu pigmentasyonun uzun zaman sonra kaybolması gibi klinik görünüş ve Biopsideki histolojik bulgular göz önüne alınınca İncontinentia Pigmenti'ye tamamiyle uymaktadır. Literatürde benzerleri olmakla beraber, vak'amızın şimdiye kadar raslanmış olan ekseri vak'alara göre, özellik olarak ele alınabilecek bir kaç karakterini sıralayalım :

1 — Literatürdeki ekseri vak'alarda lezyonlar doğumla beraber, doğumdan hemen sonra veya süt çocukluğu devrinde başlarken bizim vak'amızda lezyonlar 14-15 yaşında başlamaktadır. Kitamura ve Hirako'nun 1955 şubatında neşrettikleri iki vak'adan birinde belirtiler 10, diğerinde 15 yaşında başlamışlardır. Bu son vak'ada da bizim vak'amız gibi belirtiler âdetle beraber başlamıştır.

2 — Hastamızda deriden başka her hangi bir organ veya organ sisteminde suişekil tesbit edilememiştir. Literatürde böyle vak'alar da vardır.

3 — Lezyonların tazelendiği yeni krizlerin âdet zamanından 2-3 gün evvel başlaması.

4 — Lezyonların aşikâr şekilde simetrik bulunuşu.

*
**

İncontinentia Pigmenti ekseriya kız çocuklarında raslanır. A. Franschetti ve W. Jadassohn'un 1954 başına kadar literatürden topladıkları 76 vak'anın 73 ü kadın ve ancak 3 ü erkekti. Kitamura, Fukushima ve Miyabayashi'nin 1954 ortalarında Japon literatüründen topladıkları 21 hastanın hepsi kızdı. Hastalık ekseri otörler tarafından irsî olarak kabul edilir. Çok defa doğumla beraber veya sütçocukluğu devrinde başlarsa da daha sonraları başlayan vak'alar da vardır. İlk belirtiler Erythema, Urtica, Papula, Vesicula veya Bulla olabilir. Carney bu ilk belirtilerin %30 vak'ada Bülloz veya Vezikülöz tabiatta olduğunu söylüyor. Bu devre birkaç hafta veya ay devam ettikten sonra lezyonlar lichenoid bir safha gösterir ve nihayet pigmentasyon meydana gelir. Pigmentasyon daha ziyade lineer bir manzara arz eder, bu hatlar birbirleriyle çaprazlaşarak retiküler bir tablo meydana getirirler. Pigmentasyonlar zamanla tamamiyle kaybolabildikleri gibi bakî de kalabilirler. Pigmentasyonla beraber atrofilere raslandığı da vardır.

Deri lezyonları ile beraber merkezi sinir sistemine ait fonksiyonel bozukluklar, mental bozukluklar, dişlerde suişekiller, saçların gelişmesinde gecikmeler ve alopesiler, gözde ekseriya suişekil halindeki anomaliler, tırnak ve kalb arıza ve suişekilleri, keratoderma palmaris et plantaris'ler de görülür.

Franschetti ve W. Jadassohn kendi vak'aları ve literatürü iyice tetkik ederek son zamana kadar bir tek isim altında toplanan hastalığı iki ayrı syndrom'a ayırıyor ve beher syndromun karakterlerini şöyle sıralıyorlar :

A — Bloch — Sulzberger tipi : kardinal semptomları.

- 1 — Pigmanlaşmanın püskürme oluşu,
- 2 — Vak'asına göre oldukça değişik derecede olmakla beraber çok kerre suişekil halinde raslanan göz anomalileri.
- 3 — Dişlerde anomaliler.
- 4 — Pseudo-Pelad halinde alopesiler.
- 5 — Ekseriya kadınlarda raslanması.
- 6 — İrsiyet rol oynarsa da bunun tesbiti çok defa zordur.

B — Dermatoze pigmentaire réticulée (Franschetti-Jadassohn) tipi : kardinal semptomları :

- 1 — Retiküler pigmentasyon,
- 2 — Hastanın sıcakta ruhi sıkıntı duyması (ter bezleri fonksiyon azlığı),
- 3 — Diş anomalileri.
- 4 — Keratosis palmaris et plantaris.
- 5 — Her iki cinsde de raslanır.
- 6 — Dominan olarak irsîdir.

Karşılaşılan hastayı muhakkak bu tasnif içinde mütalâa etmek istersek vak'amızı bu sınıflardan birisine sokmaya maalesef imkân yoktur. Kitamura ve Hirako'nun kendilerinin son iki vak'aları için de söyledikleri gibi «bizim vak'amız da belki bu hastalığın gayritam bir şekli belki de bu hastalığa çok yakın başka bir hastalıktır. Her halde ilerde böyle vak'alar neşredildikçe durum daha iyi aydınlanacak ve daha katî hükümlere varılabilecektir.»

**

Incontinentia Pigmentinin Etiyoloji ve Patojenezi henüz kat'i olarak bilinmemekte fakat bu alanlarda bir çok hipotezler ortaya atılmış bulunmaktadır. Biz literatürde rasladığımız hipotezleri oldukları gibi zikredeceğiz:

Etiyoloji: Bir kısım otörler Incontinentia Pigmenti'ye gebelik sırasında meydana gelen virütik bir hastalığın sebep olabileceğini ileri sürüyorlar. Becker pigmentasyonun, diğer bir takım hastalıklarda olduğu gibi, bir iltihab neticesi meydana geldiğini söylüyor. Epstein buradaki durumun Epidermal bir anomali olduğunu ve bunun genetik bir iş olmayıp fotal hayatta teşekkül edecek bir suişekil bulunduğuna inanıyor. Curt h, Naegeli, Sulzberger vesair bir kısım otörler ise bu hastalığın oluşunda genetik bir tesirin muhakkak bulunduğunu iddia ediyor ve iddialarını şu delillerle kuvvenlendiriyorlar: 1 — Nadir istisnalarla hastalığın kadınları seçmesi. Eğer mesele yalnız dış tesir işi olsaydı aynı tesir kadın ve erkekleri müsavi olarak zedeleyecekti. 2 — Diğer anomalilerin beraber bulunuşu. 3 — Bir kısım vak'alarda heredite nin bizzat gösterilebilmesi. 4 — Bugüne kadar virüs araştırmalarının, az da olsa, daima menfi netice vermiş olması.

Patojenezi: Touraine Incontinentia pigmenti'yi Nevus gibi bir suişekil olarak kabul ediyor. Sulzberger bir vak'ada; röntgenle sella turcica'da değişiklikler, menstruasyon bozuklukları ve bir memede hypoplasie gördüğünden Hypohyse'e bağlı bir patogeneze inanmaktadır. Seidl-Mayer bir vak'ada böbrek üstü bezi subst. medüllaris'inin olmadığını tesbit ettiğinden diğer vilâdi suişekilleri de nazarı itibare alarak erken embriyonal devrede multipl embriyonal defekt teşekkülü ihtimalini ileri sürüyor. Übe bül devresinde görülen lokal ve genel eosinophilie ve kendisinin tesbit ettiği endarteritik değişmelere dayanarak allerjik bir oluş kabul etmektedir. Minor ve Ito'nun bu hastalığın patojenezini izah için hususî bir hypothse'leri vardır: Bu hastalarda deriyi sinirleyen sinirlerin sinirledikleri bölgeler normalde olduğu gibi bir birleri içine gimeyip bölgeler arasına sıkışmış kalmış yerler vardır ve bu bölgeler derinin sinirlenme şekline uyarak dışa konkav görünüştedirler. Buralara yapılan banal tahrişler, iltihabî reaksiyonlar ve pigmantasyonlar meydana getirmektedirler. Bu aralıklar vasomotor sinirlerin etraftan buralara doğru ilerlemeleri ile bir kaç senede kompensatrik olarak sinirlendiklerinden bu suretle hastalık bu müddet sonunda, buralarda, geçmektedir. Lezyonların

V o i g t sinir çizgilerinde sistematik bir şekilde dağılmaları, pigmentasyonların dışarı doğru konkav olarak bulunması ve pigmentli bölgelerde Histamin urtikalarının anı olarak teşekkülü bu hipotezi destekledikleri gibi bir çok vak'alarda bir memenin daha az gelişmesi de asabî bozukluklara bağlanabilir.

Patojenezin izahında daha bir kaç hipotez varsa da onları zikretmiyeceğiz.

İncontinentia Pigmenti'de pigment teşekkülünün izahı için de eski ve yeni bir takım noktayı nazarlar varsa da biz onlar üzerinde de durmayacağız.

H ü l â s a : Nadir bir hastalık olan İncontinentia Pigmenti'nin kısaca tarihçesinden bahsedilmiş ve Türkiye'de ilk defa raslanan vak'a takdim edilerek hastanın hususiyetleri de tebarüz ettirildikten sonra hastalığın kliniği üzerinde durulmuş, literatürde hastalığın etiyoloji ve patojenezi hakkında ileri sürülen görüşler de hülâsatan tekrarlanmıştır.

LİTERATÜR

- BLOCH, Br. : Eigentümliche, bisher nicht beschriebene Pigmentaffektion (Incontinentia pigmenti). İsviçre Dermatoloji Cemiyeti'nin Zürich'de 4/5/1925 deki toplantısında yapılan tebliğ. Ref. Zentrabl. 1927, S. 41.
- BARDACH, MARTHA : Systematisierte Naevusbildungen bei eineiigen zwilingspaar. Ein Beitrag zur Naevusätiologie. Zeitschr. f. Kinderheilk Bd. 39, H. 5, S. 542-550 (1925). Ref. Zentrbl. 1926, S. 543.
- NAEGELİ : Familiärer Chromatophorenaevus. İsviçre Dermatoloji Cemiyeti'nin 10/4/1926 daki toplantısında tebliğ. Ref. Zentrbl. 1927, S. 634.
- FRANKLIN, A. W. : İncontinentia pigmenti. Brit. Med. jour. 4749, S. 75-77, 1952, Ref. Zeitschr. f. Haut-und Geschl. Bd. XIV., Nr. 8, S. 268, 1953.
- JORDAN und SPIER : İncontinentia pigmenti. Hautarzt. 1952, H. 10, S. 476.
- KİTAMURA K., FUKUSHİRO R. and MİYABAYASHİ T. : İncontinentia Pigmenti in Japan. Archives of Dermat. and syph. Vol. 69, No. 6, S. 667-673, 1954.
- FRANCHETTİ A. et JADASSOHN W. : A Propos de l'Incontinentia pigmenti. Dermatologica, Vol. 108, No. 1. S. 1-28, 1954.
- KİTAMURA K. und HİRAKO T. : Über zwei Japanische Fälle einer eigenartigen retikulären pigmentierung. Dermatologica, Vol. 110, No. 2, S. 87-107, 1955.
- PHILPOTT Jr. J. A., WOODBURNE A. R. and PHILPOTT O. S. : İncontinentia pigmenti. Archives of Dermat. and Syph., Vol. 71, Nr. 2, S. 214-218, 1955.

