

## PRİMER KUTİS VERTİSİS GİRATA ve GLOKOM Primary cutis verticis gyrata and glaucoma

Ekrem Aktaş<sup>1</sup>, Ahmet Akdaş<sup>2</sup>

**Özet:** Kırk yaşlarında Primer Kutis Verticis Girata ile birlikte glokomlu bir vaka takdim edilmektedir. Primer vakalar daha çok nöropatik bulgusu bulunan olup, kadınlardan ziyade erkeklerde görülür. Primer veya idyopatik Kutis Verticis Girata tek bir bulgu olarak görüldüğü gibi, mental retardasyon, epilepsi, başka beyin bulguları ve oftalmolojik bozukluklarla da birlikte olabilir. Bu konudaki literatürler gözden geçirilerek vaka rapor edildi.

**Anahtar Kelimeler:** Primer kutis verticis girata, Glokom

**Summary:** A 40 year-old male with primary cutis verticis gyrata is presented. The patient has also glaucoma. Primary cases often occur in subjects with neuropathic features and are much more common in males, than in females. Primary or idiopathic cutis verticis gyrata may exist as a solitary finding or may be associated with mental retardation, epilepsy, and other brain and ophthalmologic abnormalities. The literature was reviewed about this subject and the case was reported.

**Key Words:** Primary cutis verticis gyrata, Glaucoma

Kutis Verticis Girata (KVG) terimi saçlı deri, alın ve yanak derilerinin katlanması ve derinin saban izi şeklinde görünümünü tarif etmek için kullanılır (1,3,5). Primer ve sekonder formları tanımlanmaktadır. Primer KVG nöropatik bulgulu hastalarda sık olup daha çok erkeklerde görülür (4).

Primer form herhangi bir hastalık olmadan görülebildiği gibi, bazan mental retardasyon, epilepsi, serebral palsi ve oftalmolojik bulgularla birlikte olabilir (2,3). Sekonder form ise saçlı derinin tümörleri, nörofibromları, serebriform intradermal nevisleri, akut ve kronik inflamasyonları sonucu ortaya çıkabilmektedir (1-3). KVG, akromegali, miksödem ve diğer endokrin bozukluklar ve pakidermoperiostosis gibi sistemik hastalıklarla birlikte bulunabilmektedir (3). Hastalık puberte çağında ortaya çıkmaya başlar ve zamanla belirginleşir (1,2). Hastalarda IQ (zeka yaşı) nadiren 35'in üzerindedir.

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi 38039 KAYSERİ  
Dermatoloji. Doç.Dr.<sup>1</sup>, Araş.Gör.Dr.<sup>2</sup>.

Geliş tarihi: 19 Ağustos 1994

### OLGU

O.D., 40 yaşında, Yozgat doğumlu, evli ve 3 çocuklu, hizmetli olarak çalışıyor. Dos.Prot.No: 663029.

**Şikayeti:** Saçlı deri ve vücutta kaşıntılı çıbanlar.

**Hikayesi:** Bir yıldır vücudunda, saçlı deride kaşıntı oluyor, vücudunda, kol, bacak ve kalçalarda irili ufaklı iltahaplanma ve kabuklar oluyor. Birkaç senedir gözlerinde ağrı ve görmesinde bozukluklar başlamış.

**Özgeçmişi:** Sekiz sene önce saçlı derideki ve alındaki kırıksıklıklardan dolayı ameliyat olmuş. Sağlıklı 3 çocuğu var, ilkokul mezunu, epilepsi tarif etmiyor. Günde 8-10 adet sigara içiyor, alkol içmiyor.

**Soygeçmişi:** Annesinde, babasında ve kardeşlerinde benzer bir hastalık tarif etmiyor. Kayda değer bir özellik yok.

*Fizik muayene:* Ateş; 36.6 °C, Nabız; 80/dk, T.A.; 110/80 mmHg, genel durumu iyi, sorulan soruları geç algılıyor, çok kısa ve yetersiz cevaplar veriyor, bakışları donuk.

*Dermatolojik muayene:* Saçlı deride hafif sızıntılı ve krutlu lezyonlar. Kol, bacak ve gluteal bölgede papüllü, püstüllü lezyonlar mevcut. Hastanın alın saçlı derisinde ameliyat skarıyla beraber alından burun köküne doğru uzanan derin sulkus ve derinin oldukça kalın olması ve nazolabial sulkusların ileri derecede belirginliği tesbit edildi (Şekil 1). Androgenetik alopesi'ye uyan saç dökülmesi dışında kayda değer bir patoloji tesbit edilmedi.

*Göz muayene bulguları:* Papillada ekskavasyon, konjunktiva nazallerinde hiyalin dejenerasyon, her iki lens korteksinde ince punktil kesafetler, göz tansiyonu sağ; 18 mmHg, sol; 20 mmHg olarak ölçülüp, kronik glokom tanısı konuldu.

Zeka testleri normal olarak değerlendirildi. EEG



Şekil 1. Hastanın alın saçlı deri sınırındaki ameliyat skarı ve alından burun köküne doğru uzanan derin kırışıklıklar

normal sınırlarda bulundu. Nörolojik muayenede bir patoloji tesbit edilmedi.

*Radyolojik inceleme:* Kafa kemiklerinde ve uzun kemik grafilerinde bir patoloji tesbit edilmedi.

Diğer sistemlerin muayenesi normal bulundu. Kan sayımı, kan biyokimyası, endokrinolojik tetkikler, idrar ve dışkı incelemelerinde bir patoloji tesbit edilmedi.

## TARTIŞMA

KVG özellikle saçlı derinin verteksinde, daha nadir olarak da alın ve yanaklarda derin çukurluklar ve kırışıklıklar şeklinde kendini gösteren bir hastalıktır (1,3,5). Genetik geçişli olduğu kabul edilir, fakat geçiş şekli tam olarak aydınlığa kavuşmamıştır. Bizim olgumuzun anne, baba ve kardeşlerinde benzer bir ailevi hikaye tespit edemedik.

Primer KVG mental retardasyon, epilepsi ve göz anomalileri ile birlikte seyredebilmektedir (1-3). Olgumuzun göz muayenesinde, göz tansiyonunun yüksek olduğu bulunarak kronik glokom tanısı konuldu. Epilepsi yönünden yapılan EEG bulguları normal bulundu. Hastaların bir kısmında IQ düşüklüğü tarif ediliyor (2,3). Vakamızda zeka testleri normal bulundu, fakat hasta ilkokulu çok zor bitirmiş ve sorulan sorulara da tatmin edici cevap veremiyor, boş ve donuk bakıyor.

Primer KVG'ya epidermal nevüs eşlik edebilir (2). Hastanın verteksinde bir yıldır kaşınan ve sulanan lezyonun 4x5 cm çapında bir epidermal nevüs olduğu tesbit edildi. Kronik travmalar % 5 oranında KVG'ya sebep olabilir (1,4).

Hastalığın tanısı için alınan biyopsilerde; primer KVG'da sadece sebace hiperplazi tesbit edilip, kollajen artımı görülmemiştir (2), bununla beraber koryum ve subkutan dokuda kalınlaşma tesbit edilebilir (6). Tanıda klinik ve deri biopsisi yanında son zamanlarda sitogenetik araştırmalar yapılarak kromozom fragil yerleri tespit edilmekte (6) ve bilgisayarlı tomografi yapılabilmektedir (3).

Tedavide plastik cerrahi tavsiye edilip, varsa diğer sistem rahatsızlıklarının gerekli tedavisi yapılmaktadır.

#### KAYNAKLAR

1. Arnold HL, Odom RB, James WD: *Andrews' Diseases of the Skin* (8th ed.) W.B.Saunders Co, Philadelphia 1990, pp 653.
2. Champion RH, Burton JL, Ebling FJG: *Textbook of Dermatology* (5th ed.) Blackwell Scientific Publications, London 1992, pp 2637-2638.
3. De Padova-Elder SM, Ditre CM, Kantar GR, Elder JP Jr: *Cutis verticis gyrata and pachydermoperiostosis: demonstration with computed tomography.* Arch Dermatol 128(2): 276-277, 1992.
4. Erciyes Z, Karaman A, Eren K, Ekinci N: *Cutis verticis gyrata.* X.Prof.Dr.Lütfü Tat Sempozyumu. Ankara, 1991, pp 321-326.
5. Moschella SL: *Dermatology.* W.B.Saunders Co, Philadelphia 1975, pp 1039-1040.
6. Schepis C, Plazzo R, Ragusa RM, et al: *Association of Cutis Verticis Gyrata with fragile x syndrome and fragility of chromosome 12 letter.* Lancet. 29(2):279, 1989.