

Klinika Dermatologiczna. Akademia Medyczna w Lublinie
Kierownik: doc. dr hab. n. med. Jan Kudejko

Jan KUDEJKO, Barbara NESTOROWICZ,
Grażyna KĄDZIELA-WYPYSKA

Zmiany paznokciowe i uszne w przebiegu epilepsji u 6-letniego dziecka

Ногтевые и ушные изменения у 6-ти летнего ребенка в ходе эпилепсии

Onychodystrophy and Auricular Deformation in 6 Years Old Child

Duża grupa zmian dystroficznych paznokci może być wrodzona lub nabyta. Porównując liczbę nabytych schorzeń paznokci z wrodzonymi stwierdzono, że anomalie rozwojowe są rzadkie (3). Część z nich opisana została jako *pachyonychia congenita*, defekty ektodermalne, leukonychia, paznokcie dodatkowe i koilonychia. Zmiany zanikowe polegają na ścieńczeniu płytki paznokcia różnych rozmiarów i różnego stopnia, aż do zupełnego zaniku. Bywają pierwotne i wtórne.

Do zmian pierwotnych należą: *anonychia aplastica* oraz *anonychia atrophica*, przy czym obie te postacie mają charakter genetyczny i są wyrazem defektu ektodermalnego, w którym obok zmian paznokciowych występują zmiany włosów, stawów i inne (2).

Klinicznie podobne zmiany stwierdzono w *dystrophia unguium mediane canaliformis* Helle r a (1). Występują one symetrycznie na paznokciach kciuków, a w linii środkowej stwierdza się głębokie rozszczepienie lub kanał, od którego odchodzą drobne rysy skierowane w dół, co przypomina rysunek odwróconej jodełki. Etiologia jest niejasna, w nielicznych przypadkach znajduje się wzmiankę o urazie.

Zespół paznokcieć-rzepka (*nail-patella syndrom*) cechuje brak lub niedorozwój rzepki, występują zmiany zanikowe paznokci różnego stopnia, przy czym zanik przeważnie nie jest całkowity, gdyż pozostają nienaruszone fragmenty macierzy, która wytwarza szczątki tkanki paznokciowej. Niedorozwój rzepki powoduje niestabilność kolana (3).

Regularne wgłębienia w obrębie paznokci (*regular pitting of the nail*) — wiele przypadków tych zmian dotyczy głównie *psoriasis* lub *alopecia areata*. W przy-

padku wykluczenia obu chorób pozostaje grupa niewyjaśnionych przypadków, które często zalicza się do wrodzonych nieprawidłowości.

Wgłębienia w obrębie płytek paznokciowych mogą pojawiać się we wczesnym dzieciństwie lub w dalszych latach życia i utrzymywać przez pewien okres. Mogą dotyczyć jednego lub kilku paznokci. W różnicowaniu zmian chorobowych należy wziąć pod uwagę *pachyonychia congenita* Jadassohn-Lewandowsky — uwarunkowaną genetycznie anomalię rozwojową. Paznokcie są średnio zgrubiałe, zdeformowane w osi poprzecznej. Powyższym zmianom towarzyszą: przymieszkowe ogniskowe rogowacenie skóry okolicy łokci, rogowacenie dłoni oraz błon śluzowych.

Autorzy niemieccy (4) opisali zespół Zinsser-Engeman-Cole u 2 chłopców z klasyczną triadą objawów: siateczkowate przebarwienia (poikilodermia), leukoplakia i onychodystrofia. W dostępnym piśmiennictwie nie spotkano współistnienia wrodzonych zniekształceń małżowin usznych, dystrofii płytek paznokciowych i epilepsji.

OPIS PRZYPADKU

Chłopiec M. W. lat 6 (hist. chor. nr 402/86). Przyjęty do Kliniki w marcu 1986 r. Rodzice: nie spokrewnieni, w wieku 41 i 46 lat. Rodzeństwo: siostra lat 9, zdrowa. Przebieg ciąży i porodu dziecka prawidłowy. Karmiony piersią do 3 miesiąca życia, potem sztucznie. Rozwój fizyczny dziecka prawidłowy.

W 9 miesiącu życia dziecka matka zauważyła epizody drgawkowe, które następnie badaniem neurologicznym i po obserwacji klinicznej w Centrum Zdrowia Dziecka zakwalifikowano do napadów padaczkowych. Stwierdzono zmiany w zapisie eeg, które utrzymują się do chwili obecnej. W leczeniu od 5 lat chłopiec otrzymuje luminal. Od 3 lat objawów klinicznych padaczki nie stwierdza się. Nadal przebywa pod stałą kontrolą neurologa i otrzymuje leczenie. Z chorób przebytych matka podaje ospę wietrzną w r. 1985. Od sierpnia 1985 r. zauważono u dziecka wyraźne zniekształcenia płytek paznokciowych palców rąk i stóp, istniejące prawdopodobnie wcześniej, ale w postaci mniej nasilonej, dlatego nie zauważone przez matkę.

Stan dermatologiczny: w chwili badania stwierdzono zmiany dotyczące wszystkich płytek paznokciowych dłoni i stóp (ryc. 1 i 2), polegające na ścięczeniu i skróceniu płytek paznokciowych, pobrudzonych podłużnie, z nieregularnymi wgłębieniami biegnącymi aż do wolnego brzegu paznokcia. Wolne brzegi płytek paznokciowych krótkie, nierówne, miejscami wykazujące nieznaczne rogowacenie (ryc. 3). Barwa płytek od szarej do szarobrunatnej w obrębie stóp. U dziecka stwierdzono również anomalię rozwojową uszu od urodzenia. Obie małżowiny uszne, prawa i lewa, zniekształcone w całości, w postaci całkowitego odgięcia ku przodowi, uwidaczniające z tyłu wyrostki sutkowate (ryc. 4). Obrąbki uszne lekko przylegające do skóry na poziomie stawu skroniowo-żuchwowego, zasłaniające całkowicie przewód słuchowy zewnętrzny.

W obrębie narządów wewnętrznych w badaniu klinicznym nie stwierdzono odchyłeń od normy. W badaniach laboratoryjnych brak odchyłeń od normy. Badania mikologiczne ujemne. Wynik badania izotopowego hormonu tarczycy wskazuje na eutyreozę. Konsultacja endokrynologiczna: badaniem przedmiotowym odchyłeń nie stwierdzono.

OMÓWIENIE

W dostępnym piśmiennictwie nie opisano przypadków epilepsji z dystrofią paznokci i zniekształceniem małżowiny usznej. Na uwagę zasługują przypadki zespołu Zinsser-Engeman-Cole, gdyż w nich obok leukoplakii i poikilodermii stwierdza się anomalie chromosomów. Świadczy to o zajęciu układu wegetatywnego, jednak w tym zespole brak jest powiązania z centralnym układem nerwowym. W opisywanym przypadku wcześniej wystąpiły ataki padaczki, a następnie zmiany dystroficzne płytek paznokciowych, małżowiny uszne zniekształcone były od urodzenia, co przemawiałoby przeciwko wpływowi leku padaczkowego — luminalu, stosowanego w tym przypadku.

PIŚMIENICTWO

1. Heller J.: Die Krankheiten der Nagel [w:] Handbuch der Geschlkrkh., J. Jadassohn 13/2, Springer Verlag, Berlin 1927.
2. Jabłońska S.: Choroby skóry. PZWL, Warszawa 1980.
3. Samman P. D. [w:] Rook A., Wilkinson D. S., Ebling F. J.: Textbook of Dermatology, 2 Ed., Blackwell Scientific Publications, Oxford-Edinburgh 1969.
4. Schamfu B. S., Scholz A., Pescheck, Herrman R.: Brüderm. Derm. Monatsschr. 172, 201, 1986.

РЕЗЮМЕ

Описан случай одновременного развития эпилепсии, дистрофии ногтей и врожденной деформации ушных раковин у 6-ти летнего мальчика.

SUMMARY

A case of concomitant epilepsy, onychodystrophy and congenital auricular deformation has been described.



Ryc. 1. Zmiany paznokciowe dystroficzne w obrębie obu dłoni.
Onychodystrofia within two palms



Ryc. 2. Zmiany paznokciowe dystroficzne w obrębie obu stóp
Onychodystrophy within two feet



Ryc. 3. Zmiany dystroficzne w obrębie płytek paznokciowych obu kciuków
Onychodystrophy within nails of both thumbs



Ryc. 4. Zniekształcona lewa małżowina uszna (od urodzenia)
Deformed left auricle (since birth)