

Sentrofasiyel Lentiginozis: Bir Olgu

A CASE OF CENTROFACIAL LENTIGINOSIS

Pınar ÖZTAŞ*, Ferhat ÇATAL**, Ayşe DEVECİOĞLU***

* Uz.Dr., Fatih Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji AD,

** Uz.Dr., Fatih Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,

***Dt., Fatih Üniversitesi Tıp Fakültesi Dış Hekimliği, ANKARA

Özet

Amaç: Sentrofasiyel lentiginozis burun ve yanaklarda kelebek tarzında izlenen çok sayıda lentijinlerle karakterize bir klinik tablodur. Mevcut lentijinlerin haricinde, eşlik edebilecek iskelet sistemi ve nöropsikiyatrik değişiklikler açısından hastalık önem taşır.

Olgu Sunumu: 12 yaşında erkek çocuk, yüz yerleşimli geçmeyen lekeler nedeniyle başvurdu. Yapılan incelemelerde lentijinlerin yanında nöropsikiyatrik ve dental patolojiler de saptandı. Psikiyatrik tedaviyi kabul etmeyen hastaya, güneşten koruyucular ve topik nemlendiriciler önerildi.

Sonuç: Nöropsikiyatrik değişiklikler, xifoid proses yokluğu, umbilikal herni, spina bifida ve lumbal hipertrikozun da eşlik edebileceği sentrofasiyel lentiginozis nadir görülen bir klinik tablo olsa da, yüzde lentijinlerle başvuran hastaların ayırıcı tanısında akla gelmelidir.

Anahtar Kelimeler: Sentrofasiyel lentiginozis, Yüksek damak, Nöropsikiyatrik bozukluk

T Klin Tıp Bilimleri 2003, 23:154-155

Summary

Aim: Centروفacial lentiginosis is consisted of numerous lentigines located on the nose and cheeks in a butterfly-like pattern. Apart from lentigines, there may exist skeletal and neuropsychiatric disorders.

Case report: A 12-year-old boy visited our clinic with persistent spots located on his face. Psychiatric and dental pathologies were also found. The patient refused psychiatric therapies. Sunblockers and topical emollients were advised.

Conclusion: Neuropsychiatric changes, absence of xyphoid process, umbilical hernia, spina bifida and lumbal hypertrichosis may also found in centروفacial lentiginosis. Although it is a rare disorder, centروفacial lentiginosis should be kept in mind in patients with facial lentigines.

Key Words: Centروفacial lentiginosis, High palate, Neuropsychiatric disorder

T Klin Med Sci 2003, 23:154-155

Sentrofasiyel lentiginozis (SFL) burun ve yanaklarda kelebek tarzında izlenen çok sayıda lentijinlerle karakterize bir klinik tablodur. Hayatın ilk yıllarında başlaması ve 8-10 yaşlarına kadar artması tipiktir (1). Bu yazıda, SFL tanısı konup araştırılan 12 yaşında bir erkek hasta sunulmaktadır.

Olgu

12 yaşında erkek çocuk, yüzdeki lekelenmeler ve yaralar nedeniyle başvurdu. Hastanın hikayesinden bu lekelerin, hasta bir yaşındayken başladığı ve yaz-kış farketmeksizin giderek arttığı öğrenildi. Ailede benzer şikayeti olmayan hastanın altı yaşındaki erkek kardeşinde konjenital tek taraflı böbrek agenezi ve konjenital anfizem vardı. Anne-baba akrabalığı yoktu. Yüzdeki yaraların, hasta sinirlendiği zaman kendisi tarafından yapıldığı ve 8 yaşa kadar süren noktürnal enürezis olduğu öğrenildi. Dermatolojik muayenede, yüzde, özellikle burun üzeri ve ucunda lokalize olan 1-2 mm'lik multipl lentijinlerin alına

ve yanaklara doğru yayıldığı dikkati çekiyordu (Şekil 1). Oral ve genital mukozası doğal olan hastanın kol ve bacaklarında, gövdesinde izlenmeyen, aşırı kserozis ve iktiyoziform değişiklikler mevcuttu. Klinik olarak SFL tanısı konan hasta, eşlik edebilecek diğer patolojiler açısından tarandı. Yüksek damak, üç taraflı beş numaralı diş germelerinin yokluğu dışında sistemik patoloji saptanmadı (Şekil 2). Yoğun anksiyete de izlenen hasta psikiyatrik yaklaşımları kabul etmedi. Güneşten koruyucular ve topik nemlendiriciler önerilen hasta halen, takiplere gelmektedir.

Tartışma

İlk kez 1941 yılında Touraine tarafından tariflenen SFL, burun, çene bölgeleri gibi yüzün ortasında daha belirgin olan, ancak, alın, göz kapakları ve üst dudakta da yerleşen kelebek tarzı lentijinlerle karakterize bir sendromdur. Genellikle çocukluk çağında görülür.



Şekil 1. Hastanın yüzündeki multipl lentijinler, yer yer ekskoriyasyon izleniyor.



Şekil 2. Hastanın dişlerinin panoramik filminde üç taraflı beş numaralı dişler ve diş germelerinin olmadığı izleniyor.

Tourain'in serisinde en ileri yaş 40 iken, Dociu'nun serisinde 54 yaşında bir olgu bildirilmiştir (2). Otozomal dominant geçiş gösterdiği bilinse de henüz genetik loküs tanımlanamamıştır (3).

SFL'de yukarıda belirtilen lentijinlerin haricinde çıkık alın, güvercin göğsü, ksifoid proses yokluğu, umbilikal herni, kifoza, spina bifida ve lumbal hipertrikoz bulunabilir. Bizim hastamızda yapılan detaylı tetkiklerde bu bulgulara rastlanmadı.

Nöropsikiyatrik bozukluklar da SFL'nin önemli bir komponentidir. Emosyonel instabilite, davranış bozuklukları izlenebilir. Tourainin bildirdiği 40 hastalık seride nöropsikiyatrik bozukluklar, %90.6 oranında saptanmıştır (2). Bizim olgumuzda da emosyonel instabilite ve davranış bozuklukları mevcuttu.

Yüksek damak SFL'de görülebilen değişikliklerdendir. Ayrıca dental malpozisyonlar da izlenebilir. Bizim olgumuzda da yüksek damak ile beraber, 12 yaşa kadar çıkması beklenen 5 numaralı dişlerin hiçbiri çıkmamış,

germlerden de üç tanesi belirmemişti.

SFL'nin ayırıcı tanısında diğer pigment lezyonlar ve lentijinlerle seyreden sendromlar ön plandadır. Çiller (efelit) bunların başında gelir. Lentijinler, efelitlerin aksine, güneş ışığından etkilenmez ve mevsimsel değişimler göstermez. Peutz-Jeghers sendromunda ise sayıları fazla miktarda olan lentijinler özellikle ağız ve anus etrafında bulunur ve müköz membranlarda da devam eder. Gastrointestinal sistem boyunca bulunan hamartomatöz polipler de bu sendromun önemli bir komponentidir (4).

Dudakların tutulduğu ancak oral mukoza lentijinlerinin izlenmediği Carney Sendromu da ayırıcı tanıda yer alır. Bu sendromda ACTH benzeri otoantikörlerin neden olduğu sürrenal hiperplazi yanında hipofiz ve gonadlarda da patoloji izlenebilir. Atrial mixomalar da bulunabilir. Bu sendromda bulunan pigment lezyonlar hem efelit hem lentigo yapısındadır (3,4).

LEOPARD sendromu (Lentijinler, EKG anomalileri, Oküler hipertelorizm, Pulmoner stenoz, Anormal genitalia, gelişme geriliği ve sağırlık) da da lentijinler izlenir. Ancak bu lentijinler, gövde, boyun ve abdomende izlenir (4).

Bizim olgumuzda lentijinlerin tipik başlangıç yaşı ve dağılımı, oral, genital mukoza ve gövde tutulumunun olmaması, emosyonel instabilite izlenmesi, yüksek damak ve diş patolojilerinin izlenmesi ile SFL tanısı kondu. Literatür incelendiğinde, SFL hastalarında henüz bildirilmiş iktiyoziform değişiklikler bulunmamaktadır. Bizim hastamızda ise lentijinlere ek olarak kollar ve bacak ön yüzlerinde belirgin olan aşırı kserozis ve iktiyoziform değişiklikler de mevcuttu.

SFL'nin nadir görülen bir klinik tablo olması ve klinik pratikte sık görülen lentijinlerin ayırıcı tanısında yer alması açısından hastayı bildirmeyi uygun gördük. Bildiriler arttıkça hastalığa eşlik eden kutanöz ve ekstrakutanöz belirti ve bulguların da artacağı açıktır.

KAYNAKLAR

1. Rhodes AR. Benign neoplasias and hyperplasias of melanocytes. In: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolf K, Austen KF, Goldsmith AL, Katz IS, Fitzpatrick TB eds. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. 5th edition. New York, NY: McGraw-Hill, 1999: 1042-3.
2. Dociu I, Galaction-Nitelea O, Sırjita N, Murgu V. Centofacial lentiginosis. Br J Dermatol 1976; 94: 39-43.
3. Stratakis CA. Genetics of Carney complex and related familial lentiginoses, and other multiple tumor syndromes. Front Biosci 2000; 5: 353-66.
4. Braun-Falco O, Plewig G, Wolff HH, Burgdorf WHC. Dermatology. New York, Springer, 2000: 1511-52.

Geliş Tarihi: 16.07.2002

Yazışma Adresi: Dr. Pınar ÖZTAŞ
Fatih Üniversitesi Tıp Fakültesi

Pınar ÖZTAŞ ve Ark.

Dermatoloji AD, ANKARA
poztas@yahoo.com

SENTROFASİYEL LENTİGİNOZİS: BİR OLGU