

Sentrofasial Lentiginosis (Olgu Sunusu)

CENTROFACIAL LENTIGINOSIS (CASE REPORT)

Dr.M.Coşkun ACAY, Dr.Cem BAYRAM, Dr.Alper HAYIRLIOĞLU

Askeri Hastane Dermatoloji, Nöroloji ve Radyoloji Klinikleri, BALIKESİR

ÖZET

Sentrofasial lentiginosis, burun ve yanakta yerleşen lentiginosis ile birlikte bulunabilen disroflk değişiklikler, is-gines on the nose and cheeks, variously associated with kelet sistemi anomalileri ve santral sinir sistemi hasta-status dysraphicus, multiple skeletal amonalties, and central nervous system disorders.

Burada sentrofasial lentiginosis gözlenen iki olgu sunulmuş ve bu konudaki literatür gözden geçirilmiştir.

Anahtar Kelime: Lentiginosis sentrofasial

T Klln Dermatoloji 1992, 2:148-150

SUMMARY

Centrofacial lentiginosis is characterized by lentiginosis on the nose and cheeks, variously associated with skeletal anomalies, and central nervous system disorders.

Here we present two cases with centrofacial lentiginosis and we review the literature.

Key Word: Lentiginosis centrofacial

Turk J Dermatol 1992, 2:148-150

Touraine tarafından 1941'de tanımlanan ve Touraine sendromu olarak anılan sentrofasial lentiginosis (SL), disrafik değişiklikler, nöropsikiyatrik bozukluklar, kemik anomalileri, endokrin disfonksiyonlar, kaşların birleşmesi ve yüksek damak ile karakterize bir sendromdur (1,2,3).

Disrofik değişiklikler; olympian alın, pektus karinatus, ksifoid prosesin yokluğu, umbilikal herni, servikodorsal kifoz, spina bifida, foveola koksigea ve lomber hipertrkozu kapsamaktadır (1,3).

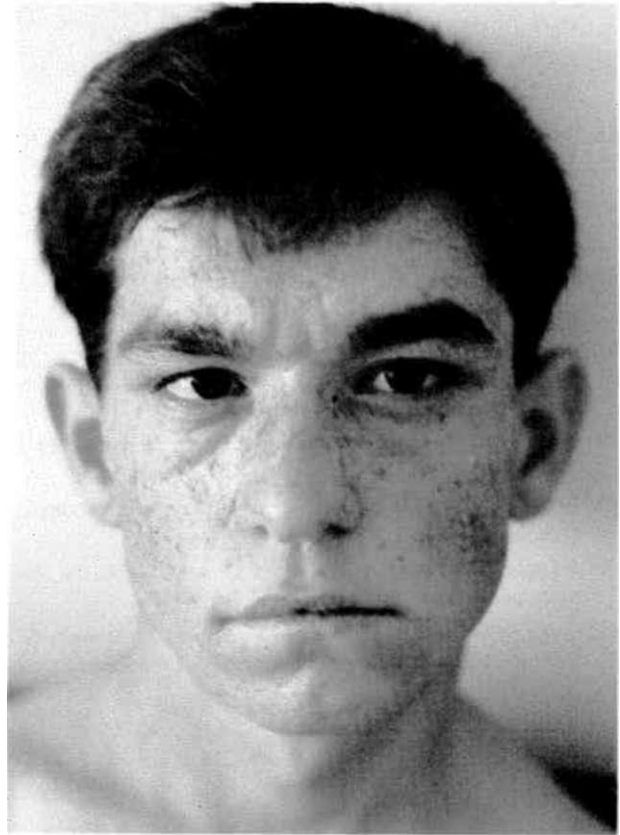
SL'de gözlenen nöropsikiyatrik bozukluklar içinde ise; oligofreni, karakter bozuklukları, psikomotor gelişim geriliği, epilepsi, vejetatif disfonksiyon, emosyonel dengezsizlik ve alışkanlık bozuklukları sayılabilir (1,3)

SL'de lentigolar doğumda yüz orta hatta yerleşim gösterir, birinci dekad içinde yayılarak artar, mukoza tutulumu olmaksızın dudak ve üst göz kapaklarını tutabilir ve genellikle 20 yaşından sonra kaybolur. Çoğunlukla vücut ve ekstremitelerde belirgin lentigo yoktur (1,3,4).

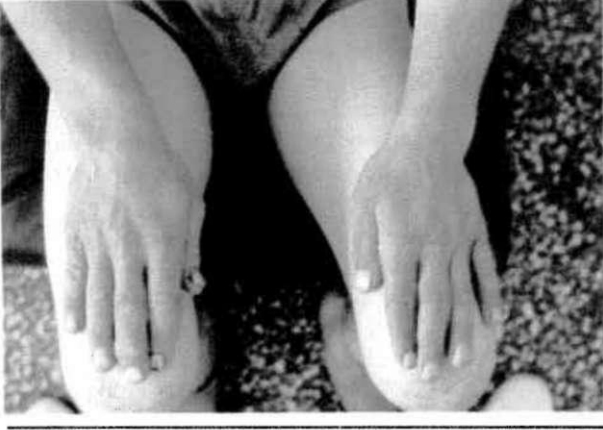
Geliş Tarihi: 28.9.1992

Kabul Tarihi: 14.11.1992

Yazışma Adresi: Dr.M.Coşkun ACAY
Askeri Hastane Deri ve
Zührevi Hastalıklar Kliniği
10100-BALIKESİR



Şekil 1. Birinci olgunun yüzündeki lentigolar



Şekil 2,3. Birinci olguda el parmaklarında genişleme ve radyografide falankslarda kistik, litik lezyonlar

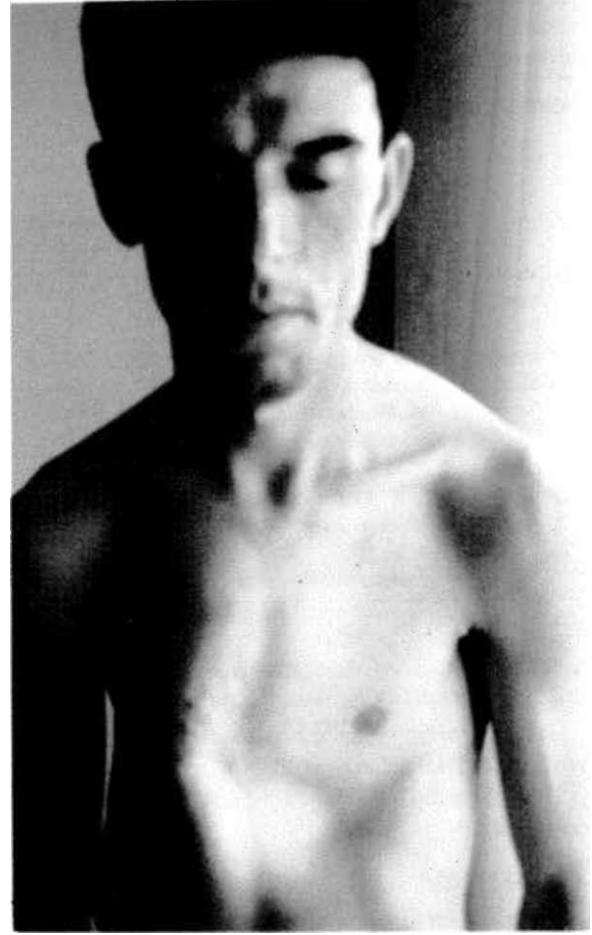
OLGULAR

OLGU 1: O.L., 19 yaşında, erkek.

Hastanın yapılan dermatolojik muayenesinde; doğumundan beri varolan, yaşla birlikte artış gösteren, özellikle yüz orta hatta yerleşen, mukoza tutulumu olmaksızın dudaklara ve göz kapaklarına yayılan lentiginozis (Şekil 1), el sırtlarında az sayıda benzer lezyon, el ve ayakta onikomikoz ve yaygın plantar hiperkeratoz saptandı.

Beş yaşında iken emeklemeye başladığı ve ancak daha ileri yaşlarda yürüyebildiği öğrenilen olgunun nörolojik muayenesinde, bilateral piramidal sistem iritasyon bulguları, disladokoknezi ve hafif derecede dismetri mevcuttu. Yürüyüş serebellar ve piramidal ataksi özelliklerini taşıyordu. Periferik sinir sistemi patolojisini gösterir muayene bulgusu yoktu. Psikometrik ölçümler sonucu hafif derecede zeka geriliği saptandı.

Turk J Dermatol 1992, 2



Şekil 4. İkinci olguda yüzde lentigolar ve pektus karinatus

İskelet sistemi muayenesinde; el ve ayak parmaklarında belirgin genişleme, radyografilerde radius alt uç, metatars ve metakarpalarda trabekülasyon artışı, falankslara ekspansiyon, orta ve distal falankslarda kistik ve distal falankslarda litik lezyonlar gözlemlendi (Şekil 2,3). U ve S1'de iki seviyeli spina bifida saptandı.

Endokrin sistem patolojisi lehinde klinik bulgu gözlemlenmedi, laboratuvar tetkikler normal sınırlardaydı.

Aile anamnezinde, annede ve 4 kardeşin hepsinde (4 erkek) yüzde lentiginozis anamnezi alındı.

OLGU 2: B.M., 19 yaşında, erkek.

Dermatolojik muayenede birinci olgu ile benzer dağılımda lentiginozis, el sırtlarında az sayıda lentigo ve sırta 5cm. çapında 1 adet cafe au lait lekesi saptandı.

İskelet sistemi muayenesinde; servikodorsal kifoz, ileri düzeyde pektus karinatus (Şekil 4) ve L5'te tek seviyeli spina bifida saptandı. Spina bifidaya uyan dermatolojik sahada, sırt orta hatta, lineer 7cm.'lik hiperpigmentasyon gözlemlendi.

Tablo 1. Olgulardaki bulguların dökümü

Sendrom Komponenti	Olgular	
	Olgu 1	Olgu 2
Disrafik değişiklik	Spina bifida	Spina bifida Pektus karinatus Servikodorsal kifoz lineer hiperpigmentasyo
Nöropsikiyatrik bozukluklar	Mental retarde Psikomotor gelişim bozukluğu	—
İskelet sistemi anomalisi	Metakarp ve metatarslarda genişleme, distal falanksalarda kistik, litik lezyonlar	Yüksek damak
Endokrinopati	—	—
Lentiginozis	Yüzde ve el sırtında	Yüzde el ve sırtında
Diğer	El ve ayakta onikomikoz Plantar hiperkeratoz	—

Nöropsikiyatrik ve klinik endokrinolojik patoloji saptanmadı. Rutin laboratuvar tetkikleri normaldi.

Aile anamnezinde, babada ve 21 yaşındaki ablasında yüzdeki lentiginozisin 20 yaş civarında kaybolduğu, 15 yaşındaki erkek kardeşinde ise halen varolduğu saptandı.

TARTIŞMA

Sentrofasiyal lentiginozis (SL), nöropsikiyatrik bozukluklar ve iskelet sistemi anomalileri ile birlikte gözlenebilen, orta hat lezyonlarının örneklerini de içeren bir sendromdur. Orta hat lezyonları altta yatan anomalileri ortaya sermesi açısından önemlidir. Fibroma pendulum, gamzeler, sinüsler, pigmente maküller, hemanjiom, lipom, sakral, lomber ve servikal hipertrikoz orta hat lezyonları arasında sayılabilir (5).

Bizim ikinci olgumuzda, omurga üzeri orta hatta, spina bifida lokalizasyonuna uyan hiperpigmentasyon da orta hat lezyonları arasında sayılabilir. Spina bifida olgularında deri atrofisine bağlı hipo-hiperpigmentasyon oluşması olasıdır.

SL ayırıcı tanısında, öncelikle multipl lentiginöz sendromlar arasında yeralan Carney kompleksi (NAME ve LAMB sendromları) ve LEOPARD sendromu akla

gelmelidir. Carney kompleksi endokrinopatiyle seyreden NAME (nevüs, atrial miksona, mlksoid nörofibrom, efe-lid) ve LAMB (lentigo, atrial miksona, mukokutanöz miksona, blue nevüs) sendromlarını kapsamaktadır. LEOPARD sendromunda ise lentigo, EKG anormallikleri, oküler hipertelorizm, pulmoner stenoz, genital anomaliler, retarde boy ve sensorinöral sağırılık gözlenmektedir (6).

SL, ağız çevresi lentiginöz sendromlardan mukozal tutulumun olmaması ile ayrılabilir. Bu sendromlar arasında Peutz Jeghers sendromu (intestinal polipozis, perioral ve oral mukozal lentiginozis) ve Laugier Hunziker sendromu (oral mukoza ve dudakların esansiyel lentiküler melanotik pigmentasyonu) sayılabilir (7,8).

SL'nin az rastlanan bir sendrom olması ve bu sendromun dermatolojik ipuçları ile diğer sistem anomalilerinin saptanabildiği sendromlara örnek oluşturması nedeni ile bu sunu yapılmıştır.

KAYNAKLAR

1. Docin I, Galaction-Nitelea O, Sirjita N, et al. Centrofacial lentiginosis. A survey of 40 cases. Br J Dermatol 1976; 94:39-43.
2. Ruiz-Maldonado R. Neurocutaneous syndromes. In: Ruiz-Maldonado R, Parish LC, eds. Textbook of pediatric dermatology. Grune-Strattan Inc., Philadelphia, 1989: 317.
3. Perry HO. Central facial lentiginosis. In: Demis DJ, ed. Clinical dermatology. Harper-Row Publishers, 14th ed. Philadelphia, 1987: 32-1:8.
4. Mosher DB, Fitzpatrick TB, Ortonne JP, et al. Centrofacial neurodysraphic lentiginosis. In: Fitzpatrick TB, Eisen AZ, eds. Dermatology in general medicine. McGraw-Hill Book Company, 3rd ed. New York, 1987: 847.
5. Trattner A, Hodak E, Sagie-Lerman T, et al. Familial congenital anterior cervical hypertrichosis associated with peripheral sensory and motor neuropathy—a new syndrome. J Am Acad Dermatol 1991; 25:767-70.
6. Handley J, Carson O, Sloan J, et al. Multiple lentiginosis, myxoid tumors and endocrine overactivity, four cases of Carney's complex. Br J Dermatol 1992; 126:367-71.
7. Habif TB. Clinical dermatology. A color guide to diagnosis and therapy, 2nd ed. The CV Mosby Co St Louis 1990; 640.
8. Veraldi S, Cavicchini S, Benelli C, et al. Laugier-Hunziker Syndrome. A clinic, histopathologic, and ultrastructural study of four cases and review of the literature. J Am Acad Dermatol 1991; 25:632-6.