

Peutz-Jeghers Sendromu (Olgu Raporu)#

PEUTZ-JEGHERS SYNDROME (A CASE REPORT)

Özlem ÜÇOK*, A.R. İlker CEBECİ**, Tuncer ÖZEN***, Kemal KARAKURUMER****

* Yrd.Doç.Dr., GATA Dişhekimliği Bilimleri Merkezi Oral Diagnoz ve Radyoloji AD,

** Dr.Dt., A. Ü. Dişhekimliği Fakültesi Oral Diagnoz ve Radyoloji AD,

*** Doç.Dr., GATA Dişhekimliği Bilimleri Merkezi Oral Diagnoz ve Radyoloji AD,

**** Prof.Dr., GATA Dişhekimliği Bilimleri Merkezi Oral Diagnoz ve Radyoloji AD, ANKARA

Özet

Amaç: Peutz-Jeghers sendromu, deri ve mukozada melanotik pigmentasyon ve gastrointestinal polipozis ile karakterli kalıtsal bir sendromdur. Makalemizde Peutz-Jeghers sendromlu 20 yaşındaki erkek hasta, özellikle dişhekimliği açısından değerlendirilmiş ve olgu olarak sunulmuştur.

Vaka Raporu: Peutz-Jeghers sendromu ilk kez 1921'de Peutz tarafından yayınlanmış, 1949'da Jeghers tarafından yeniden tanımlanmıştır. Polipler daha çok ince barsakta yerleşir, ek olarak mide, kolon ve rektumda görülebilir. Lezyonlar hamartomatöz polipler olup, prekanseröz değildir. GATA Genel Cerrahi A.D.'nda tedavi gören Peutz-Jeghers sendromlu hasta, mide ve ince bağırsaktaki poliplerin ameliyatından sonra diş ağrısı nedeniyle konsültasyon amacıyla GATA Oral Diagnoz ve Radyoloji A.D.'na gönderildi. Hastanın ekstraoral ve intraoral muayenesinde ağız çevresinde, dudaklarda ve ağız mukozasında yerleşim gösteren çok sayıda siyah-kahverengi pigmentasyonlar tespit edildi.

Sonuç: Bu makalede Peutz-Jeghers sendromunda görülen oral lezyonların ayırıcı tanı ve sendromun erken tanısındaki önemi vurgulanmak istenmiştir.

Anahtar Kelimeler: Peutz-Jeghers sendromu,
Hereditör intestinal polipozis,
Lentigo polipozis, Jeghers sendromu

T Klin Diş Hek Bil 2000, 6:174-177

Summary

Purpose: Peutz-Jeghers syndrome is a hereditary disease characterized with gastrointestinal polyposis and skin or mucosal pigmentation. In this article, 20 years old male patient with Peutz-Jeghers Syndrome has been evaluated especially from stand point of dentistry and represented as a case report.

Case Report: First, in 1921, it is established by Peutz, than in 1949, redefined by Jeghers. Polyps are found most frequently in the small bowel, additionally can occur in the stomach, colon and rectum. Lesions represent hamartomatous polyps but not usually precancerous. Following the operation of gastrointestinal polyps, the patient with Peutz Jeghers Syndrome who is under care of Gülhane Military Medical Academy Department of General Surgery was referred to the Department of Oral Diagnosis and Radiology for the evaluation of his toothache complaint. In the extraoral and intraoral examination of this patient, abundance dark brown, black pigmentations are determined around mouth, lips and oral mucosae.

Conclusion: In this article, it is emphasized that oral lesions of Peutz-Jeghers syndrome are important in differential and early diagnosis.

Key Words: Peutz-Jeghers syndrome, Hereditary intestinal polyposis, Lentigo poliposis, Jeghers syndrome

T Klin J Dental Sci 2000, 6:174-177

Peutz-Jeghers Sendromu (Hereditör İntestinal Polipozis, Lentigo Polyposis, Jeghers Sendromu)

Geliş Tarihi: 20.10.2000

Yazışma Adresi: Dr.Özlem ÜÇOK
GATA Dişhekimliği Bilimleri Merkezi
Oral Diagnoz ve Radyoloji AD
Etlik, ANKARA

#Bu makale, *Türk Oral ve Maksillofasial Cerrahi Derneği 6. Uluslararası Bilimsel Kongresi (28 Ekim-1 Kasım 1998, ANTALYA)*'nde sunulmuştur.

oldukça nadir görülen, otozomal dominant olarak geçen kalıtsal bir hastalıktır. Sporadik vakalar da rapor edilmiştir. İlk kez 1921'de Peutz tarafından yayınlanmış, 1949'da Jeghers tarafından yeniden tanımlanmıştır (1).

Peutz-Jeghers sendromu gastrointestinal sistemde hamartomatöz polipler, cilt ve mukozalarda kahverengi pigmentasyonlarla karakterizedir. Klinik belirtileri en sık 20-30 yaşlarında ortaya çıkar. Görülme insidansı yönünden ırk ve cinsiyet farkı yoktur (2,3).

Hamartomatöz polipler en sık ileum ve jejunumda görülürler. Kolon ve rektum, olguların 1/3'ünde, mide ise 1/4'ünde tutulur. İntestinal polipler genellikle çok sayıda olup, büyüklükleri birkaç milimetrelik sesil poliplerden, 7 cm. çaplı dev, saplı poliplere kadar değişiklik gösterirler. Histolojik yapıları çoğunlukla düz kas hamartomlarıdır. Bunlar genişlemiş, ağaç şeklinde lamina propriaya doğrudur. Birkaç milimetreden, birkaç santimetreye kadar olabilir. Poliplerin %10'u civarında ince bağırsakta submukozanın derininde ve içinde epitelial adaları görülür ki bu invaziv lezyon olduğunu gösterir (4,5).

Poliplerin benign olduğuna dair çok sayıda literatür bulunsa da, son zamanlarda maligniteyle ilişkili oldukları da bildirilmiştir. Küçük polipler kısmi tıkanıklıklara yol açarak, kolik tarzında karın ağrısı, bulantı ve kusma yakınmalarına neden olurlar. Bu yakınmalar, genellikle obstrüksiyonun kendiliğinden gerilemesi ile ortadan kalkar, fakat bazen polipler ince bağırsak invaginasyonuna yol açabilirler. Gizli gastrointestinal sistem kanamasına bağlı anemi ve daha seyrek olarak kolon ve rektumda yeralan poliplere bağlı masif kanama görülebilir (3,5).

Peutz-Jeghers sendromlu hastalarda tanı çoğunlukla ortaya çıkan semptomlar nedeniyle ve bazen de ortaya çıkan acil komplikasyonlar nedeniyle operasyon esnasında poliplerin varlığının saptanması ve bunların histopatolojik incelenmesiyle mümkündür.

Peutz-Jeghers sendromunun tedavisi obstrüksiyon, kanama, intussepsiyon gibi cerrahi gerektiren komplikasyonlar gelişmedikçe konservatiftir. Cerrahi tedavi sırasında olabildiğince sınırlı rezeksiyon yapılması ve olası başka poliplerin atlanmaması için gastrointestinal sistemin tümünün araştırılması önerilmekte, ancak bu yöntemle de poliplerin bulunmasının zor olduğu bildirilmektedir (3,4,6). Postoperatif dönemde hasta yakın takibe alınmalı ve aile bireyleri taranmalıdır.

Peutz-Jeghers sendromlu bazı hastalarda diğer doku ve organlarda da benign ve malign tümörlere rastlanılmaktadır. Özellikle meme, over, testis, mesane malign tümörleri, burun ve bronş polipleri görülür. Bu nedenle, sendromun malignite gelişimi

minde bir yatkınlık taşıdığı, hastaların bu açıdan yakın takibinin gerektiği önerilmektedir (5,7-9).

Peutz-Jeghers sendromunda pigmentasyonlar, 1-2 mm çapında, siyah ya da koyu kahverengi maküller şeklindedir. Erken çocukluk döneminde ortaya çıkan bu lekeler, ağız içindekilerin haricinde yaş ilerledikçe soluklaşırlar. En çok dokularda ve ağız içi mukozasında; daha az olarak göz, kulak, burun, ağız çevresi, parmak ve topuklarda görülür. Ağız içindeki lezyonlar bukkal mukoza ve dudaklarda baskın olarak görülür; nadiren gingiva, sert damak, yumuşak damak ve dilde de görülebilir (5,6,10). Oral lezyonların mikroskopik kesitlerinde epitelin bazal tabakasındaki keratinositlerde melanin pigmentinde artış izlenir. Oral lezyonlar tedavi gerektirmez (10,11). Ayırıcı tanıda oral mukozada diğer nedenlere bağlı olarak oluşabilecek lokal ve irka bağlı pigmentasyon, sistemik hastalıklardan kaynaklanan pigmentasyonlar, çeşitli kozmetik ve kimyasal maddelerin kullanımına bağlı pigmentasyonlar ile benign ve malign pigmente neoplazmlar gibi melanin pigmentasyonları da gözönünde bulundurulmalıdır (9,10).

Olgu Raporu

Üç günden beri devam eden kolik tarzında karın ağrısı, bulantı, kusma, gaz-gaita çıkaramama ve karında şişkinlik yakınmaları ile Acil Cerrahi biriminde akut batın sendromu olarak takip edilen 20 yaşındaki erkek hastanın opere edildiği belirlendi. Jejunoileal invaginasyon saptanan hastanın kısmi ince bağırsak rezeksiyonunun yapıldığı, midede ve ince bağırsağın çeşitli kısımlarında polipler belirlendiği ve eksize edildiği tespit edildi. Poliplerin histopatolojik incelemesinin hamartom olduğu bildirildi. Ameliyat sonrasında diş ağrısı nedeniyle Oral Diağnoz ve Radyoloji Anabilim Dalı'na konsültasyon amacıyla gönderilen hastanın ekstraoral muayenesinde ağız çevresinde ve dudaklarda yerleşim gösteren çok sayıda siyah-kahverengi pigmentasyonlar tespit edildi (Resim 1). İntraoral muayenesinde yanak, dudak ve yumuşak damak mukozasında kahverengi pigmentasyon izlendi (Resim 2). Anamnezinde hastanın 16 yaşındayken de batın ameliyatı olduğu belirlendi. Yapılan taramada aile bireylerinde Peutz-Jeghers sendromu olgusu saptanmadı.



Resim 1. Dudaklar ve perioral bölgedeki tipik Peutz-Jeghers pigmentasyonu.



Resim 2. Bukkal mukoza, dudaklar ve perioral bölgede siyah-kahverengi maküller.

Tartışma

Peutz-Jeghers sendromunda, gastrointestinal polipozise yanak mukozası ve dudaklarda yer alan melanin lekelerinin eşlik ettiği, bu lekelerin yüz, el ayası, ayak tabanı ve perinede de görülebildiği bildirilmiştir. Bu kahverengi pigmentasyonların çocukluk çağında başlayabildiği, dudaktakilerin yaşın ilerlemesiyle solarak, ağız içindekilerin tanısal değerinin giderek artmasına neden olduğu

belirtilmiştir (3,4,10). Bizim olgumuzda da ağız içinde, yanak mukozasında melanin pigmentasyonuna bağlı lekeler tespit edilmiştir. Pigmentasyonların yanak mukozası ile dudakta yaygın olarak izlenmesi ve sayıca fazlalığı, lezyonların sistemik bir hastalıkla bağlantısını düşündürmektedir.

Poliplerin en çok ince bağırsaklarda görüldüğü; mide, kolon, rektum, özofagus, burun boşlukları ve bronşlarda da poliplere rastlanabildiği ifade edilmiştir. Olgumuzda da ince bağırsak ve midede polipler tespit edilmiştir. Polipler çok genç yaşlarda görülebilirlerse de hastaların olağan semptom verme yaşı otuzlu yıllar olarak belirtilmiştir. En sık görülen yakınma, olgumuzda da tespit ettiğimiz karın ağrısıdır. İntramural bağırsak tıkanması ya da invaginasyonun karın ağrısına neden olabileceği, bazen poliplerin kopabildiği veya ülserler oluşabileceği, böyle olgularda ise başvuru nedeninin, gastrointestinal kanamalar olduğu bildirilmiştir. (11-13).

Peutz-Jeghers sendromunun polipleri hamartoma olduğu halde, %2-3 olguda adenomatöz polipler olduğu bildirilmiştir. Kanserli hastaların çoğunun 40 yaşın altında olduğu, lezyonların genellikle mide ve duodenumda yer aldığı belirtilmiştir (1,8).

Peutz-Jeghers sendromuyla, gastrointestinal benign ve malign tümörler arasında bir ilişki olduğu ileri sürülmüştür. 1896'da Hutchinson tarafından takip edilen ağız mukozasında ve dudaklarda pigmentasyonları olan ikiz kızkardeşlerden birinin 20 yaşında bağırsak intususepsiyonu nedeniyle, diğerinin ise akciğer kanseri nedeniyle kaybedildiği bildirilmiştir (1). Konishi ve arkadaşları (7), 117 neoplazm olgusunun 51'ini gastrointestinal sistemde tespit etmişler, sırasıyla en sık kolonda, duodenum, jejunum ve midede malignite gözlemişlerdir. Bu tümörlerin bir çoğu Peutz-Jeghers polibinden kaynaklanırken, bir çoğu da normal mukozadan kaynaklanmışlardır. Giardiello ve arkadaşları (14), 31 Peutz-Jeghers sendromlu hastada %48 malignite geliştiğini bildirmişlerdir. Bizim olgumuzda maligniteye rastlanmamış ve patoloji sonucu da bunu doğrulamıştır.

Gardner sendromunda poliplerin hemen hemen hepsi malign değişim gösterirken, Peutz-Jeghers sendromunda intestinal kanser riskinin daha az olduğu belirtilmiştir (1).

Sonuç olarak, Peutz-Jeghers sendromlu hastaların diğer doku ve organlarında benign tümörlerin yanısıra oldukça seyrek olarak malign tümörlerin de gelişebileceği akılda tutulmalıdır. Bu olgularda gastrointestinal sistemin taranması, şüpheli poliplerin izlenilmesi veya çıkarılması gereklidir. Hasta ve aile bireylerinin bilinçlendirilmeleri ve düzenli kontrol altında tutulmaları önemlidir. Dışhekimliği açısından, bu tür lezyonlar ayırıcı tanı ve ilgili bilim dallarıyla konsültasyon açısından da gözönünde bulundurulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Trau H, Schewach-Millet M, Fisher BK, Tsur H: Peutz-Jeghers Syndrome and bilateral breast carcinoma. *Cancer* 50: 788, 1982
2. Scully C, Flint SF, Porter SR: *Oral Diseases*. Mosby-Wolfe Pub Ltd Second Edition., 1996, s. 296
3. Şimşek A, Bülbül M, Cengiz İ, Kaymakçıoğlu N, Şen D: İntestinal obstrüksiyonlu bir Peutz-Jeghers olgusu (Olgu Takdimi). *GATA Bülteni* 38: 123, 1996
4. Korkut MA, Erhan Y, Tavusbay C, Kara E, Osmanoğlu H: Peutz-Jeghers Sendromu (Olgu Sunumu). *Kolon Rektum Hast Derg* 5: 79, 1995
5. Spigelman AD, Arese OP, Phillips RKS: Polyposis: The Peutz-Jeghers Syndrome., *Bri J Surg* 82: 1311, 1995
6. Perek A, Durgun V, Perek S, Girişken G: Peutz-Jeghers polipine bağlı İleokolik İntussepsiyon. *Kolon Rektum Hast Derg* 2:197,1992
7. Konishi E, Wyse NE, Muto T: Peutz-Jeghers polyposis associated with carcinoma of the digestive organs. *Dis Col Rectum* 30: 790, 1987
8. Wilson DW, Pitts WC, Hintz RL, Rosenfeld RG: Testicular tumors with Peutz-Jeghers Syndrome. *Cancer* 57: 2238, 1986
9. Wood NK, Goaz PW: *Differential diagnosis of oral lesions*. The C.V. Mosby Company, Fourth Edition, 1991, s.231
10. Bhaskar SN: *Synopsis of Oral Pathology*. The C.V. Mosby Company, 1986, s.468
11. Cawson RA, Odell EW: *Essentials of Oral Pathology and Oral Medicine*. Churchill Livingstone Pub Ltd, Sixth Edition, 1998, s.271
12. Demiryürek H, Sungur İ, Gürbüz KK, Yağmur Ö: Peutz-Jeghers Sendromu. *Kolon Rektum Hast Derg* 3: 99, 1993
13. Stolte M, Sticht T, Eidt S, Ebert D, Finkenzeller G: Frequency, localization, and age and sex distribution of various types of gastric polyp. *Endoscopy* 26: 659, 1994
14. Giardiello EM, Welsh SB, Hamilton SR: Increased risk of cancer in the Peutz-Jeghers Syndrome. *N Engl J Med* 16: 1511, 1987