

Carney Sendromu: Bir Olgu Nedeniyle

CARNEY SYNDROME: A CASE REPORT

A.Burhan AKSAKAL*, M.Zeki TANER**,
Yonca GENÇALIOĞLU*, M.Ali GÜRER*, Rıdvan YALÇIN***

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi *Dermatoloji, **Kadın Hastalıkları ve Doğum ve ***Kardiyoloji ABD, ANKARA

ÖZET

Carney sendromu otozomal dominant veya sporadik geçiş gösterebilen, tipik olarak mukokutanöz lentijinler, kardiyo kutanöz miksomalar ve endokrin aşırı aktivite ile seyreden bir semptomlar kompleksidir. Mukokutanöz lentijin ile seyreden bu tip sendromlarda asıl önemli olan sistemik bir araştırma gereğinin düşünülmesidir.

Anahtar Kelimeler: Carney sendromu

T Klin Dermatoloji 1996, 5:142-144

İlk kez 1985 yılında Carney tarafından miksomalar, çok sayıda **benek** tarzında pigment lezyonlar ve endokrin aşırı aktivite ile karakterize bir kompleks olarak tanımlanmıştır. Daha önce Atherton ile Rhodes ve arkadaşları tarafından NAME sendromu (nevus, atrial miksoma, miksoid nörofibromata, efelidler) ve LAMB sendromu (lentiginler, atrial miksoma, mukokutanöz miksomalar, mavi nevüs) adı **altında** özel **bazı** sendromlar bildirilmiştir (1-5).

Carney sendromunun major bulguları arasında **pigmente** deri lezyonları **ve** atrial miksomalar, mukokutanöz lentijinler, mukokutanöz miksomalar, mavi **nevüs**, **konjenital** melanositik **nevüs**, schwannomalar yer alabilirken endokrin aşırı aktivite, Gushing sendromu, erkek çocuklarda erken seksüel olgunluk, akromegali, tiroid hiperplazisi veya adenomaları, pigmente noduler **adrenokortikal** hastalık, testiküler tümörler, uterin miksoma-

Geçiş Tarihi: 16.8.1995

Yazışma adresi: Dr.A.Burhan AKSAKAL
Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi
Dermatoloji ABD. ANKARA

SUMMARY

Carney Syndrome is a complex of mucocutaneous lentiginous cardiocutaneous myxomas and endocrine overactivity. It can occur sporadically or be inherited autosomal dominant. It has vital importance to investigate a patient with mucocutaneous lentiginous for cardiac myxoma and endocrine overactivity and his/her first degree relatives of affected persons have a complete physical and if necessary laboratory examination, especially cardiovascular and endocrine systems. We present a case resembling Carney's Syndrome in this paper.

Key Words: Carney syndrome

T Klin J Dermatol 1996, 5:142-144

lar ve diğer hamartomalar gibi endokrin anomaliler de bulunabilmektedir (1,2,6).

Oldukça nadir olarak görülebilen bu sendrom dominant veya sporadik geçiş göstermektedir (2,6).

OLGU SUNUSU

A.Ç. 30 yaşında, 11 haftalık gebeliği olan hasta hiperemesis gravidarum tanısıyla **Kadın** Hastalıkları ve Doğum bölümünde takip edilirken gövdesinde yaygın bulunan kahverengi lekeler nedeniyle Dermatoloji konsültasyonu istendi. Hastanın öyküsünden bu lekelerin doğduğundan beri bulunduğu öğrenildi. Bu nedenle daha **önce** başvurmuş olduğu sağlık kuruluşlarında kendisine bu lezyonlarının önemsiz olduğu söylenilmişti. Benzer şikayetlerinin babasında da olduğu ve 7 kardeşinin 4'ün de de **aynı** durumun olduğu öğrenildi. Bu kardeşle **rin** biri erkek, üçü ise kız cinsiyetindedir.

Hastada yaklaşık üç haftadan beri halsizlik, bulantı, kusma ve kilo kaybı şikayetleri vardı. Yapılan fizik muayenesinde kan basıncı 100/60 mmHg, nabız 84/dk. ateş 37°C idi. Genel durumu oldukça bozuk ve kaşektik görünümdeydi. Diğer fizik muayene bulguları normaldi. Hastanın Dermatolojik muayenesinde tüm gövde,

yüz ve ekstremitelerinde çok yaygın nevüsları ile mukokutanöz lenügoları mevcuttu (Resim 1,2,3). Laboratuvar tetkiklerinde tam idrar tetkikinde 4+ aseton vardı. Hb 9.2 gr/dl idi. Kan biokimyasında K 2.8, albumin 4.2, kreatinin 0.4, P 3.7 olarak bulundu. Diğer sonuçlar normaldi.

Demir ve demir bağlama kapasitesi normal sınırlar daydı. Ferritin düzeyi 168.80 ng/ml idi), Tiroid ultrasonografisinde tiroid hiperplazisi saptandı. Serum serbest T4 düzeylerinde hafif bir yükseklik dışında başka bir endokrin anormallik yoktu. Ekokardiyografide (EKO) mitral ve triküspid kapakçıklarda kalınlaşma yanında miksomatöz deęişiklikler de bulundu. Her iki kapakçık atriumlara prolabe idi. Birinci derecede mitral ve triküspid yetmezlik vardı. Pigmente tezyonlardan alınan deri biopsisi lentigo ile uyumlu bulundu. Uterin miksomayı arařtırmak amacı ile yapılan peivik ultrasonografide uterusu 11 hafta 3 günde uyumlu, fetal kalp aktivitesi olan tek gebelik saptandı. Myometrium homojen ve konturları düzenli, adneksler normal bulundu.



Şekil 1.



Şekil 2.



Şekil 3.

nografisinde tiroid hiperplazisi saptandı. Serum serbest T4 düzeylerinde hafif bir yükseklik dışında başka bir endokrin anormallik yoktu. Ekokardiyografide (EKO) mitral ve triküspid kapakçıklarda kalınlaşma yanında miksomatöz deęişiklikler de bulundu. Her iki kapakçık atriumlara prolabe idi. Birinci derecede mitral ve triküspid yetmezlik vardı. Pigmente tezyonlardan alınan deri biopsisi lentigo ile uyumlu bulundu. Uterin miksomayı arařtırmak amacı ile yapılan peivik ultrasonografide uterusu 11 hafta 3 günde uyumlu, fetal kalp aktivitesi olan tek gebelik saptandı. Myometrium homojen ve konturları düzenli, adneksler normal bulundu.

TARTIŞMA

Carney sendromu ya da Carney kompleksi esas olarak mukokutanöz lentijinler, kardiokutanöz miksomalar ve endokrin aşırı aktivite ile karakterize, ancak bunun yanında bazı birçok sistemik patolojinin de bulunabileceęi otozomal dominant ya da sporadik geçiş gösteren bir durumdur (1,2,6).

Klinik olarak lentijinlerin ön planda olduęu bazı sendromlar tanımlanmıştır. Bunlar arasında NAME sendromu, LAMP sendromu ve LEOPARD sendromu sayılabilir.

Carney kompleksi için oldukça karakteristik olan mukokutanöz lentijinler bizim olgumuzda da mevcuttu. Bu gibi sendromlarda klinisyeni arařtırmaya yönlendiren bu lezyonlar bizi de detaylı bir arařtırmaya yöneltti. Yapılan EKO kardiyografide triküspid ve mitral kapaklarda miksomatöz deęişiklikler saptandı. Bu da bu sendromun karakteristik olan bir diğer komponenti olan kardiyak miksomalar ile uyumlu idi. Ancak hastamızda kutanöz miksomaya rastlayamadık. Sendrom için üçüncü önemli bulgu olan endokrin aşırı aktivite bulabilmek için yaptığımız arařtırmada sadece serum serbest T4 düzeylerinde hafif bir yükseklik dışında başka endokrin aşırı aktivite bulgusu saptamadık. Hastada ayrıca tiroid ultrasonografisinde saptanan tiroid hiperplazisi vardı. Bu da bu kompleksin bulguları arasında yer almaktadır.

Olgumuzun babasında ve 7 kardeşinin 4'ünde de benzer pigmentasyonun oluşu, Otozomal Dominant geçişi desteklemesi bakımından önemliydi.

Olgumuz her ne kadar literatürde belirtilen kriterlere tam uygunluk göstermiyorsa da bu kompleksin bir varyantı olabileceği veya diğer belirtilerin tabloya daha sonra yerleşebileceği düşünülebilir. Burada asıl önemli olan mukokutanöz lentijinöz tablosu ile başvuran bir hastada yalnızca dermatolojik bir muayene ile yetinilmemesi ve belirtilen sendromların bulguları gözönüne alınarak detaylı bir araştırmaya gidilmesinin gerekliliğidir.

Biz böyle bir olguyu Carney kompleksinin bir varyantı olabileceğini düşünerek yayınlamayı uygun bulduk. Mukokutanöz lentijinler nedeniyle araştırılan ve kardiyak miksoma tespit edilen bir olgunun yaşam boyunca belirli aralıklarla kardiyolojik kontrolden geçirilmesi uygun bir yaklaşım tarzı olacaktır. Bu sendromun otozomal dominant geçiş özelliği dikkate alındığında mukokutanöz lentijinlerli olan diğer aile bireylerinin de özellikle kardiyak ve endokrin patolojiler yönünden araştırmaya tabi tutulmaları da önerilmelidir.

KAYNAKLAR

1. Handley J, Carson D, Sloan J, Walsh M, Thornton C et al: Multiple lentigines, myxoid tumours and endocrine overactivity; four cases of Carney's complex. *British Journal of Dermatology* 1992; 126:367-71.
2. Carney JA, Hruska LS, Beauchamp GD, Gordon H. Dominant Inheritance of the Complex of Myxomas, Spotty Pigmentation, and Endocrine Overactivity. *Mayo Clin Proc* March 1986; 61:165-72.
3. Atherton DJ, Pitcher DW, Wells RS, Macdonald DM. A Syndrome of various cutaneous pigmented lesions, myxoid neurofibromata and atrial myxoma: the NAME syndrome. *British Journal of Dermatology* 1980; 103:421-9.
4. Carney JA, Headington JT, Daniel Su WP. Cutaneous Myxomas. *Arch Dermatol* July 1986; 122:790-8.
5. Thornton CM, Handley J, Bingham EA, Toner PG, Walsh MY. Psammomatous melanotic schwannoma arising in the dermis in a patient with Carney's complex. *Histopathology* 1992; 20:71-3.
6. Mallery SB, Leal-Khoury S. *An Illustrated Dictionary of Dermatologic Syndromes*. The Parthenon Publishing Group. New York 1994:36-7.