

Olgu Sunumu

Aplazia Kutis Konjenita ve Faun Tail Nevüs Birlikteliği

Faun Tail Nevus Along with Aplasia Cutis Congenita

Bilal BULUT¹, Ümit TÜRSEN¹, Tamer İrfan KAYA¹, Pınar DURSUN¹, Sevgi YÜKSEKBAĞ¹

¹Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Anabilim Dalı, Mersin

Özet

Faun tail nevüs, anormal lumbal hipertrikozla karakterize olup, altta gizli bir spinal disrafizm bulgusu olarak aplazi kutis gibi spinal anormallikler bulunabilmektedir. Burada faun tail nevüslü bir olgu dermal çöküklükle karakterize aplazia kutis konjenita birlikteliği nadir görülmesi nedeniyle sunuldu.

Anahtar Sözcükler: spinal disrafizm; faun tail nevüs; aplazia kutis konjenita; deri

Abstract

Faun tail nevus is characterized with abnormal lumbar hypertrichosis, which may overlie on occult spinal abnormality and be a marker of asymptomatic underlying spinal dysraphism. In this study, a case of faun tail nevus, with dermal pits along with aplasia cutis congenita was presented, considering that a constellation of findings which to our knowledge has not been previously reported elsewhere.

Keywords: spinal dysraphism; faun tail nevüs; aplasia cutis congenital; skin

Mersin Univ Sağlık Bilim Derg, 2012;5(2):19-21

Geliş tarihi : 20.12.2012

Kabul tarihi : 02.03.2013

Yazışma adresi : Prof. Dr. Ümit TÜRSEN, Mersin Üniversitesi Tıp
Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, Mersin

Tel : 324 3374300/1171

Faks : 324 3374305

E-posta : utursen@mersin.edu.tr

Giriş

Faun tail nevüs, lomber bölgede grup halinde terminal kılların bulunduğu bir nevüs tipidir. Faun tail nevüs, spinal anomalilerin üzerinde gelişebilir ya da asemptomatik seyreden bir spinal disrafizmin göstergesi olabilir. Nadir de olsa faun tail nevüs ve aplazia kutis konjenita birlikteliği gösterilmiştir (1). Burada aplazia kutis konjenita (lokalize deri yokluğu) ve faun tail nevüs (keçi kuyruğu beni)'un birlikte bulunduğu bir olgu nadir görülmesi nedeniyle sunulmuştur.

Olgu Sunumu

On bir yaşında erkek hasta, kliniğimize doğduğundan bu yana sırtında sadece bir bölgede yerleşen kıllanma artışı nedeni ile başvurdu. Hastanın



Şekil 1. Faun tail ve aplazia kutis lezyonları

dermatolojik muayenesinde interskapular bölgede 7x6 cm boyutlarında lokalize hipertrikoz ve bu alanın komşuluğunda 1 cm çaplarında aplazia kutis mevcuttu (Şekil 1,2). Özgeçmiş ve soygeçmişinde herhangi bir özelliği olmayan hastanın bildirilen başka bir hastalığı yoktu. Dermatolojik muayene dışında fizik muayene bulguları ve rutin tetkikleri normaldi. Hasta aplazia kutis konjenitanın eşlik ettiği faun tail nevüs olarak değerlendirildi. Faun tail nevüse eşlik edebilecek spinal disrafizm açısından yapılan sorgulamasında herhangi bir nörolojik şikayeti yoktu. Hasta spinal disrafizm açısından daha ileri tetkik ve inceleme amacıyla Beyin Cerrahi Anabilim Dalı ile konsülte edildi. Öneriler doğrultusunda çekilen servikal ve lumbosakral manyetik rezonans inceleme sonuçları normaldi. Yapılan tetkikler sonucunda eşlik eden herhangi bir patoloji saptanmayan hasta kliniğimizce takibe alındı.



Şekil 2. Aplazia kutis lezyonunun yakından görünümü

Tartışma

Faun tail nevüs lumbosakral alanda yer alan hipertrikoz ile kendini gösterir. Lumbosakral alanda bulunan herhangi bir kutanöz anomali spinal disrafizme ait bir belirteç olabilir ve spinal disrafizimli olguların %50 kadarında bu anomaliler oluşabilir (2,3). Spinal disrafizm embriyonik gelişim defekti sonucu ortaya çıkan bazı medulla spinalis, vertebra anomalileri ve bunlara eşlik eden deri bulguları (%50-90) ile karakterize bir tablodur (4). Embriyolojik gelişim sürecinde en hassas dönemlerden biri nöroektodermin epitelyal ektodermden ayrılmasıdır. Normalde gebeliğin 3-4. haftasına denk gelen bu dönemde mid-dorsal hat boyunca intrauterin dönemde ayrılma başlar. Bu durum, eşlik eden kutanöz anomalilerin neden en çok orta hatta oluştuğunu açıklar. Poligenik mekanizmalar ve folik asit eksikliği gibi çevresel faktörler spinal disrafizm

etiolojisinde rol oynar (5). Spinal disrafizm terimi spina bifida, diastematomiyeli, tethered kord ve intraspinal kitelleri içeren bir grup konjenital anomaliyi temsil eder (3). Bunlarla ilişkili olarak kemik tendon reflekslerinde azalma, motor ve duysal bozukluklar, mesane ve barsak fonksiyon bozukluğu gibi çok sayıda klinik semptom ortaya çıkabilir (4).

Rapor edilen spinal disrafizimli vakaların yarısından fazlasında ilişkili bir dermatolojik bulgu gözlenmiştir. Eşlik eden kutanöz değişiklikler sıklık sırasına göre lipom, dermal sinüs ya da kist, hipertrikoz, sinüs traktüsüne işaret eden gamzeleşmeler, hiperpigmentasyon, kapiller hemanjiyom ve aplazia kutis konjenitadır (3).

Manyetik rezonans inceleme spinal disrafizimli olguların araştırılmasında altın standart olarak kabul edilmektedir (6). Hastalar beyin cerrahisi bölümleri tarafından takip edilmelidir. Spinal disrafizmle ilgili

lezyonların çıkarılması, dermal sinüs gibi ikinci bir defekt gelişip menenjit öncülü olabilmesi açısından sakıncalıdır(7).

Hem nörolojik hem de kutanöz bulgular çocuk büyüyünceye kadar genellikle asemptomatiktir, fakat tanıda gecikildiği takdirde nörolojik, ürolojik ve ortopedik komplikasyonlar gelişebilir. Bu durum kutanöz bulguların erken dönemde tespit edilmesinin önemini arttırmaktadır. Bu olgu ise spinal anomali olmaksızın faun tail nevüs ve aplazia kutis konjenita birlikteliğinin literatürde nadir görülmesi nedeniyle sunulmuştur.

Kaynaklar

1. Calikoglu E, Oztas P, Anadolu RY, Çatal F, Görpelioğlu C. Faun tail with aplasia cutis congenita and diastematomyelia. *Dermatology* 2004;209(1):333-4.
2. Gupta R, Singal A, Pandhi D. Faun tail nevus—a cutaneous marker of spinal dysraphism. *Indian Pediatr* 2005;42(3):67-9.
3. Tavafoghi V, Ghandchi A, Hambrick GW, Udverhelyi GB. Cutaneous signs of spinal dysraphism. *Arch Dermatol* 1978;114(4):573-7.
4. Baykal C. Dermatoloji Atlası 1. Baskı, İstanbul, ARGOS AŞ, 2000,344-5.
5. Smithells RW, Sheppard S, Schorah CJ, Seller MJ. Possible prevention of neural tube defects by periconceptual vitamin supplementation. *Lancet* 1980;1(44):339-40.
6. Tracy PT, Hanigan WC. Spinal dysraphism: use of magnetic resonance imaging in evaluation. *Clin Pediatr* 1990;29(8):228-33.
7. Davis DA, Cohen PR, George RE. Cutaneous stigmata of occult spinal dysraphism. *J Am Acad Dermatol* 1994(5);31:892-6.