● Hatice Duran,
● Ali Fırat Sarp*,
● Sıla Şeremet Uysal,
● Ceren Dağar,
● Handan Kelekçi

Faun Tail Nevüs: Bir Olgu Sunumu

Faun Tail Nevus: A Case Report

Öz

Faun tail nevüs altta yatan vertebra ve spinal kord anomalileri için işaret olabileceğinden dermatologlar açısından önemli, genellikle lumbosakral bölgeye yerleşen farklı uzunlukta kıllardan oluşan üçgen şeklinde konjenital anormal hipertrikozdur. Burada bel bölgesinde doğumundan beri olan kıllanma şikayeti ile başvuran, dermatolojik muayenede porto şarabı lekesi ile birlikte torakolomber hipertrikozu bulunan ve manyetik rezonans görüntüleme ile spina bifida occulta ve siringohidromiyeli tespit edilen 20 yaşında erkek hasta faun tail nevüsün klinik önemini vurgulamak amacıyla sunuldu.

Anahtar kelimeler: Faun tail nevüs, spinal disrafizm

Abstract

Faun tail nevus is a triangular abnormal congenital hypertrichosis which consisting of hairs in different lengths usually located in the lumbosacral region, and important for dermatologists as it may be a marker for underlying vertebral and spinal cord anomalies. In this report a 20-year-old male patient who applied with the complaints of hair growth since his birth in the lumbar region, has thoracolumbar hypertrichosis along with port wine stain in the dermatological examination, and diagnosed with spina bifida occulta and syringohydromyelia by magnetic resonance imaging was presented to emphasize the clinical importance of faun tail nevus.

Keywords: Faun tail nevus, spinal dysraphism

Giriş

Spinal disrafizm, spinal kordun mezenkimal, kemik ve nöronal dokularının inkomplet füzyonu ile karakterize bir grup konjenital anomalidir (1). Etiyolojisinde poligenik mekanizmalar ve folik asit eksikliği gibi çevresel faktörler rol oynar (2). Faun tail nevüs altta yatan vertebra ve spinal kord anomalileri için işaret olabilen, genellikle lumbosakral bölgeye yerleşen farklı uzunlukta kıllardan oluşan üçgen şeklinde konjenital anormal hipertrikozdur (1,3). Posterior orta hatta yerleşerek spinal disrafizm açısından belirteç olabilecek diğer kutanöz bulgulardan bazıları dermal sinüs, gamze, subkutanöz lipom, porto şarabı lekesi, akrokordon, hemanjiom, aplasia cutis, telenjektazi ve kapiller malformasyonlardır (4,5).

Bu yazıda porto şarabı lekesi ile birlikte torakolomber hipertrikozu bulunan ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ile spina bifida occulta ve siringohidromiyeli

tespit edilen 20 yaşında erkek hasta, faun tail nevüsün klinik önemini vurgulamak amacıyla sunuldu.

Olgu Sunumu

Yirmi yaşında erkek hasta doğumdan beri bel bölgesinde var olan kıllanma nedeniyle dermatoloji polikliniğine başvurdu. Anamnezinde sırt ağrısı, idrar tutamama, alt ekstremitelerde uyuşma, karıncalanma veya kas zayıflığı gibi şikayetlerinin olmadığı ve daha önce bu durum için ayrıntılı inceleme yapılmadığı öğrenildi. Dermatolojik muayenede torakolomber bölgede orta hatta üçgen şeklinde yoğun hipertrikoz ve kırmızı renkte basmakla solan maküler döküntüler mevcuttu (Resim 1,2). Hastanın nörolojik muayenesi olağandı. Yapılan MRG'de T2 vertebra düzeyinde belirgin olmak üzere tüm spinal kord boyunca uzanan siringohidromiyeli; T8, T9, T10, T11 seviyelerinde dorsal vertebral elemanlarda spina bifida occulta ile uyumlu inkomplet füzyon mevcuttu

İzmir Katip Çelebi Üniversitesi
Atatürk Eğitim ve Araştırma
Hastanesi, Dermatoloji Kliniği,
İzmir, Türkiye

*İzmir Katip Çelebi Üniversitesi
Atatürk Eğitim ve Araştırma
Hastanesi, Radyoloji Kliniği,
İzmir, Türkiye

Yazışma Adresi/ Correspondence:

Hatice Duran, İzmir Katip Çelebi
Üniversitesi Atatürk Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
Dermatoloji Kliniği, İzmir, Türkiye
E-posta:
haticedemirelendi@hotmail.com
Geliş Tarihi/Submitted: 13.11.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 14.01.2015

**Sunulduğu Kongre: XXV. Ulusal
Dermatoloji Kongresi-Analya**

(Resim 3,4,5). Kozmetik kaygı dışında aktif şikayeti olmayan hasta beyin cerrahisi poliklinik takibine alındı ve lezyon hastanın psikososyal yaşamını bozduğundan hipertrikozu için lazer epilasyona yönlendirildi.

Resim 1. Torakolomber bölgede orta hatta üçgen şeklinde yoğun hipertrikoz ve kırmızı renkte basmakla solan maküler döküntüler

Resim 2. Torakolomber bölgede orta hatta üçgen şeklinde yoğun hipertrikoz ve kırmızı renkte basmakla solan maküler döküntüler

Tartışma

Spinal disrafizm nörolasyon bozukluğuna bağlı olarak mezenkimal, kemik ve nöral dokuların inkomplet füzyonu ile karakterize bir grup spinal konjenital anomalidir (1). Gestasyonel birinci ayda nöral tüp ile hemen üzerindeki ektoderm yakın komşuluk içindedir. Bu durum merkezi sinir sistemi lezyonlarına deri lezyonlarının sık olarak eşlik etmesini açıklayabilir. Embriyolojik gelişim sürecinde intrauterin 3. ve 4. haftalarda mid-dorsal hat boyunca nöroektoderm epitelyal ektodermden ayrılmaya başlar. Bu nedenle eşlik eden kutanöz

Resim 3. T2A aksiyel manyetik rezonans görüntüleme kesitinde T10 vertebrada posterior elemanlarda spina bifida occulta ile uyumlu inkomplet füzyon

Resim 4. T2A aksiyel manyetik rezonans görüntüleme kesitinde siringohidromiyeli ile uyumlu santral kanal genişlemesi

anomaliler en sık orta hatta gözlenir. Etiyolojisinde poligenik mekanizmalar ve folik asit eksikliği gibi çevresel faktörler rol oynar (2).

Spina bifida, insidansı tüm dünyada bin doğumda 1-2 olgu ile en sık görülen konjenital anomalilerden biridir. Spina bifida lezyonları spina bifida occulta, spina bifida kistika (miyelomeningosel), meningesel ve lipomeningesel olmak üzere dörde ayrılır. Bu malformasyonların en sık yerleşim yeri lomber ve sakral bölgelerdir. Vertebranın inkomplet füzyonu sonucu oluşan spina bifida occulta nadiren semptomatiktir ve genellikle tesadüfen tespit edilir (1).

Faun tail nevüs spinal disrafizm gibi altta yatan spinal ve vertebral anomaliler için belirteç olabilen anormal hipertrikoz ile seyreden posterior orta hat lezyonudur (3). Posterior orta hatta bulunan herhangi bir kutanöz anomali spinal disrafizme ait bir belirteç olabilir. Spinal disrafizmi olan olguların yarısına yakınında bu bulgular mevcuttur (4). Spinal disrafizm açısından belirteç olabilecek diğer kutanöz bulgulardan bazıları dermal sinüs, gamze, subkutanöz lipom, porto şarabı lekesi, akrokordon, hemanjiyom, aplasia cutis, telenjektazi ve kapiller malformasyonlardır (5). Olgumuzda spina bifida occulta ve porto şarabı lekesi mevcuttu. Dermatologlar tarafından tespit edilebilecek bu işaretler erken yaşta cerrahi tedavi ile düzeltilebilecek patolojiler için önemli ipucu teşkil edebilir. Bu olgularda nörolojik muayene normal olsa bile

eşlik eden spinal ve vertebral anomalileri tespit etmek için mutlaka MRG gibi ileri radyolojik görüntüleme yöntemleri kullanılmalıdır (1,3). Hastamızda nörolojik muayene normal olmasına rağmen MRG ile spina bifida occulta ve siringohidromiyeli tespit edildi.

Spina bifidanın bilinen tek bir sebebi olmadığından oluşumunu tamamen engelleyecek bir yöntem yoktur. Koruma amaçlı doğurganlık çağındaki tüm kadınların gebelikten üç ay önce başlayarak hamileliğin 12. haftasına kadar 0,4 mg/gün folik asit kullanmaları önerilmektedir (1). Hipertrikozun tedavisinde kıllanmanın derecesi ve hastanın ihtiyaçlarına göre kırpma, ağda, fiziksel ve kimyasal elektroliz ve lazer epilasyon yöntemleri uygulanabilir (6). Kozmetik kaygı güden olgumuz tüylerden kurtulması için lazer epilasyona yönlendirildi.

Sonuç

Sonuç olarak, olgumuzda nörolojik muayene normal olmasına rağmen siringohidromiyeli ve spina bifida occulta tespit edilmiştir. Bu olgu hastaların nörolojik muayenesi normal olsa bile ileride oluşabilecek sakatlıkların erken tespit ve tedavisi için hastalara ileri görüntüleme yöntemlerinin kullanılması gerektiğini hatırlatmak amacıyla sunulmuştur.

Etik

Hasta Onayı: Hastadan yazılı onam alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu dışında olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: H.D., A.F.S., S.Ş.U., C.D., Konsept: H.D., Dizayn: S.Ş.U., Veri Toplama veya İşleme: H.D., Analiz veya Yorumlama: S.Ş.U., Literatür Arama: H.D., A.F.S., S.Ş.U., Yazan: H.D.

Çıkar Çatışması: Yazarlar tarafından çıkar çatışması bildirilmemiştir.

Finansal Destek: Yazarlar tarafından finansal destek almadıkları bildirilmiştir.

Kaynaklar

1. Brar BK, Mahajan BB, Mittal J. The longest faun tail forming dreadlocks with underlying spina bifida occulta. Dermatol Online J 2013;19:12.
2. Smithells RW, Sheppard S, Schorah CJ, et al. Possible prevention of neural-tube defects by periconceptional vitamin supplementation. Lancet 1980;16;1:339-40.
3. Yamini M, Sridevi KS, Babu NP, et al. Faun tail nevus. Indian Dermatol Online J 2011;2:23-4.
4. Calikoğlu E, Oztas P, Yavuzer Anadolu R, et al. Faun tail with aplasia cutis congenita and diastematomyelia. Dermatology 2004;209:333-4.
5. Drolet B. Birthmarks to worry about: Cutaneous markers of dysraphism. Dermatol Clin 1988;16:447-53.
6. Trüeb RM. Causes and management of hypertrichosis. Am J Clin Dermatol 2002;3:617-27.

Resim 5. T2A manyetik rezonans görüntüleme kesitinde T2-3 vertebralari düzeyinde