

شکل ناکامل سندرم لئوپارد: گزارش یک مورد

دکتر افشار رمضان پور^۱، دکتر حسین بابایی^۲

۱- استادیار، گروه پوست، ۲- متخصص اطفال؛ دانشگاه علوم پزشکی زنجان

سندرم لئوپارد (LEOPARD) یک بیماری ارثی با توارث اتوزومال غالب می‌باشد که با لکه‌های پیگمانته پوستی و تغییرات نوار قلبی، هیپر تلوریزم چشمی، تأخیر رشد، تنگی ریوی، ناهنجاری‌های ژنیتالیا و کری مادرزادی مشخص می‌شود. ژن این بیماری نفوذ بالا دارد ولی ظهور بیماری متغیر است و ممکن است اشکال ناکامل بیماری ایجاد شود. ما در اینجا یک خانم ۲۳ ساله

را با لکه‌های پیگمانته پوستی مخاطی، کری مادرزادی، تأخیر بلوغ و تغییرات نوار قلبی معرفی می‌کنیم. بنظر می‌رسد که مورد فوق یک شکل ناکامل سندرم لئوپارد باشد.

واژه‌های کلیدی: سندرم لئوپارد، اشکال ناکامل، لکه پیگمانته، کری مادرزادی

فصلنامه بیماریهای پوست، تابستان ۱۳۸۲؛ ۲۴: ۵۴-۵۱

معرفی بیمار

بیمار حدود ۲ سال پیش اولین قاعدگی را داشته که در حال حاضر ریتم منظم دارد. در معاینه چشم لکه‌های پیگمانته در هر دو چشم در ملتحمه بولبار همراه با کاهش بینایی وجود داشت. بیمار از نظر میزان تحصیلات تا سطح دیپلم درس خوانده و بجز سال اول دوره دبستان که مجبور به تکرار آن شده در بقیه دوران تحصیل هیچ مشکلی نداشته است.

در سابقه فامیلی، پدر و مادر بیمار هیچ مشکلی نداشتند و فامیل نبودند. پنج برادر و یک خواهر دارد که یک برادر بیمار (۱۶ ساله) دچار شن انگشتی در پای چپ است. سایر اعضای خانواده مشکلی ندارند. پسردایی بیمار مبتلا به کری مادرزادی بدون علامت دیگر می‌باشد.

بحث

سندرم لئوپارد (LEOPARD) یا سندرم لنتیگو متعدد یک اختلال اتوزومال غالب است که با طیفی از اختلالات تکاملی مشخص می‌شود (۱، ۲). این سندرم از حروف اول کلمات:

Lentiginos, Electro cardio graphic conduction abnormalities, Ocular hypertelorism, Pulmonic stenosis, Abnormal genitalia / Retard growth, Deafness

بیمار خانمی ۲۳ ساله‌ای است که با لکه‌های پیگمانته جلدی بدنیا آمده است. بتدریج با افزایش سن لکه‌های فوق بزرگتر، بیشتر و تیره‌تر شده‌اند و بیمار بدلیل همین ضایعات پوستی به درمانگاه پوست مراجعه کرد. در معاینه بیمار مبتلا به کری مادرزادی بود و قادر به تکلم نبود. در معاینه پوستی لکه‌های قهوه‌ای رنگ منتشر روی صورت، تنه، اندام‌ها، کف دست و پا و ملتحمه مشاهده شد (تصویر شماره ۱) که نمونه برداری از آنها مطابق با لنتیگو بود (تصویر شماره ۲). معاینه مخاط، دهان، مو و ناخن طبیعی بود. در شتوایی سنجی کاهش شنوایی در حدود ۹۰-۸۰ دسی بل در گوش چپ وجود داشت و گوش راست کاملاً ناشتوا بود. در نوار قلبی بیمار تغییرات به صورت موج T معکوس در اکثر لیدهای قلبی دیده می‌شد. اکوکاردیوگرافی قلب طبیعی بود. اسکن کامپیوتری مغز تغییر خاصی نداشت. معاینه دستگاه تناسلی طبیعی بود ولی

مؤلف مسئول: دکتر افشار رمضان پور - زنجان، بیمارستان ولیعصر، بخش پوست