

HIZLA BÜYÜYEN NÖROFİBROM: BİR VON RECKLINGHAUSEN OLGUSU

Yavuz KEÇECİ, Tahir GÜRLER, Mehmet ALPER, Hakan GÜNDOĞAN,
Ulvi GÜNER, Arman ÇAĞDAŞ

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Anabilim Dalı, İZMİR

ÖZET

Nörofibromatozis cafe-au-lait lekeleri, deri veya iç organ yerleşimli nörofibromlar ve pigmente iris hamartomu ile karakterize, genetik bir hastalıktır. Deriyi tutan nörofibromların çoğu asemptomatiktir, fakat büyük boyutlara ulaştıklarında önemli problemlere neden olurlar. Nörofibromatozis klinik karakteristik bulguları olan 25 yaşında bir bayan hasta, hızla büyüyen ve bu nedenle malign dejenerasyona uğradığı düşünülen nörofibromu nedeniyle yatırıldı. Yapılan biopside lezyonun benign karakterde olduğunun saptanması nedeniyle, anatomik yapılar korunarak kitle parsiyel olarak eksize edildi. 1 yıllık izlemede nüks gelişmedi.

Bu hastalığın klinik bulguları, tanısı, komplikasyonları ve tedavisi gözden geçirildi, hızla büyüyen nörofibromun tedavi stratejisi tartışıldı.

Anahtar Kelimeler: Nörofibromatozis, nörofibrom

SUMMARY

Rapidly enlarging neurofibrom: A von Recklinghausen case.

Neurofibromatosis is a genetic disorder characterized by cafe-au-lait spots, neurofibromas of skin and internal organs, and pigmented iris hamartomas. Most of the neurofibromas involving the skin are asymptomatic, but when they attain a large size, they lead to significant disability. A 25 - year-old female case, with pathognomonic clinical characteristics of neurofibromatosis, was hospitalized. She had rapidly growing neurofibroma which led us to a misprediction that it had gone to malignant degeneration. The histopathologic examination revealed that it was a benign lesion so it was removed partially without damaging significant anatomic structures. There was no recurrence for 1-year follow-up.

The clinical manifestations, diagnosis, complications, and treatment of this disease are reviewed and the treatment strategy of rapidly growing neurofibroma are discussed

Key Words: Neurofibromatosis, neurofibrom

Nörofibrom genellikle periferik bir sinirden köken alan, 2-4 cm çapında, yumuşak kıvamda, iyi huylu bir tümördür. Sıklıkla deri ve derialtı yerleşimlidir¹. von Recklinghausen hastalığı veya nörofibromatozis ise genetik bir hastalık olup, cafe-au-lait lekeleri, derinin nörofibromları ve iriste pigmente hamartomlar (Lisch nodülleri) ile karakterizedir²⁻⁵. Bu hastalarda nörofibromlar vücudun her yerinde, özellikle gövdede yerleşme eğilimindedir⁶. Malignite gelişme riskinin yaşla beraber arttığı ve %15-20 arasında olduğu bildirilmiştir. Benign lezyonlar genelde ufak, malign lezyonlar ise

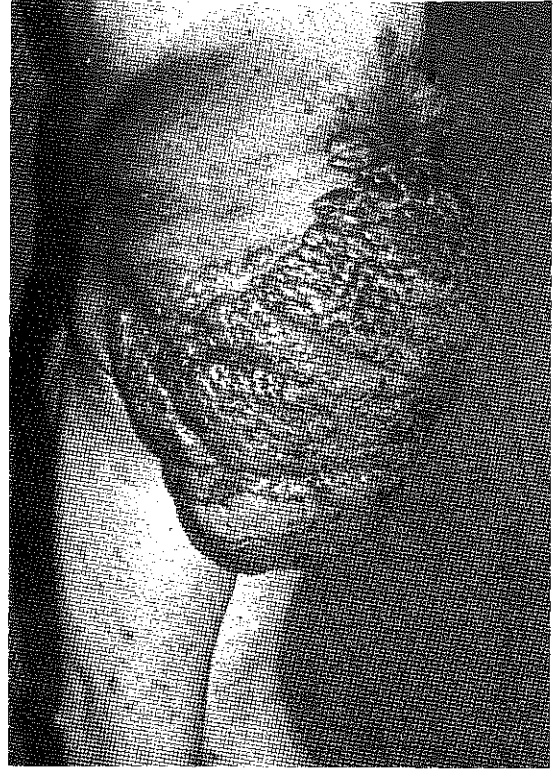
boyutları hızla artan, daha büyük lezyonlardır. Bu çalışmada nörofibromu hızla büyüyen bir nörofibromatozis olgusu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

25 yaşında bayan hasta, kalçasında ve uyluğunda önceden var olan kitlelerin hızla büyümesi şikayetleri ile başvurdu. Fizik bakıda sağ gluteal bölgede 45x35x10 cm boyutlarında, sağ uyluk proksimalinde ise 22x14x3 cm boyutlarında, yumuşak kıvamda, deriden kabarık, kahverengi renkte, üzeri düzensiz deri ile kaplı kitleler saptandı (Şekil 1,2). Yüz hariç



Şekil 1: Olgunun arkadan görünümü



Şekil 2: Olgunun yandan görünümü



Şekil 3: Postoperatif görünüm



Şekil 4: Çıkarılan kitlenin görünümü

tüm vücudu tutan çok sayıda derialtı yerleşimli, 2-3 cm çapında, yumuşak kıvamda kitlenin 3 gün içinde, 2 katı büyüklüğe ulaştığı bildirildi. Ani genişleme ile uyumlu olarak gergin ve düz yüzeyli bir lezyon yerine, üzeri ileri derecede girintili çıkıntılı bir lezyon saptandı. Lezyon üzerindeki deri deepitelize idi. Malignite veya lezyon içi kanama düşünülerek biopsi alındı. Histopatolojik incelemede

nörofibrom olarak değerlendirildi. Operasyonda lezyonun gluteus maksimus kası ve diğer anatomik yapılara infiltrate olduğu görüldü. Benign lezyon olması nedeniyle anatomik yapılar korunarak, kas üstü seviyeden lezyon eksize edildi. Oluşan defekt primer olarak kapatıldı (Şekil 3,4). Çıkarılan kitlenin histopatolojik incelemesinde de malign dejenerasyon görülmedi. Postoperatif dönemde komplikasyon gelişmedi.

Hastanın 1 yıllık takibinde herhangi bir problem olmadı.

TARTIŞMA

Periferik nörofibromatozis otozomal dominant karakterli, 3000 doğumda bir görülen, genetik geçişli bir hastalıktır Aile öyküsünde %50 oranında hastalık vardır³. Bizim olgumuzun aile öyküsü incelendiğinde, annesinde cafe-au-lait lekeleri ve multipl nörofibromlar saptandı.

Nörofibromatozisin tanı koydurucu 3 klinik bulgusu vardır. Bunlar cafe-au-lait lekeleri, nörofibromlar ve Lisch nodülleridir⁶. 1,5 cm'den büyük 6 veya daha fazla sayıda cafe-au-lait lekesi tanı için önemli bir kriterdir¹. Nörofibromatozis olgularında bu 3 tanı koydurucu lezyona başka birçok klinik patoloji de eşlik edebilir³. Bunlar makrosefali, santral sinir sistemi tümörleri, pseudoartroz, kifoskolyoz, boy kısalığı, feokromositoma, maligniteler^{2,7}, zeka geriliği, serebrovasküler hastalıklar ve kardiovasküler problemlerdir⁶.

Bizim olgumuzda da cafe-au-lait lekeleri ve nörofibromlar yanında, kifoskolyoz ve boy kısalığı mevcuttu. Hikayesinde yaş artımı ile birlikte cafe-au-lait lekeleri ve tümörlerinin sayısında ve boyutunda artma vardı. Yaşamı tehdit eden kardiyak problemler ve santral sinir sistemi lezyonları saptanmadı.

Benign lezyonlar, genellikle malign lezyonlardan daha küçüktür. Malign lezyonların büyüklüğü 10 cm'den fazla olma eğilimindedir¹. Literatürde de benign karakterde, hızla büyüyen dev nörofibrom olgusu bildirilmemiştir. Nörofibromatozisin ilerlemiş bir safhası olan elefantiazis nörofibromatozide ise yüz, göde ve ekstremitenin deri ve derialtı lezyonları benign olduğu halde ileri derece büyümüştür⁸. Lezyonlar genellikle tek taraflı olup, orta hatta keskin bir sınırla sonlanır. Bu hastalarda kitlenin büyümesini kontrol etmek için yapılan parsiyel eksizyonlar yetersizdir. Tek tedavi yolu total eksizyondur⁹.

Bu olguda lezyonun çok hızlı büyümesi nedeniyle lezyon içi kanama veya malignite öntansı ile biopsi alındı. Histopatolojik incelemede nörofibrom saptandı. Hızlı bir büyüme gösterdiği halde, benign bir tümör olduğu için anatomik yapılar korundu. 1 yıllık

takipte tekrar büyümemesi, kitlenin aktif kısmının deriye yakın yerleşimli olduğunu ve elefantiazis nörofibromatoza dışındaki benign lezyonlarda ilk aşamada anatomik yapıların korunarak parsiyel eksizyonun uygun olacağını düşündürdü.

Bu olgu göz önüne alınarak tümöral oluşumların benign bile olsa kısa süre içinde hızla büyüyebileceği, büyüdükten sonra cerrahi çıkarımlarının çok daha güç olacağı, bu nedenle tüm nörofibromatozis olgularının sık aralıklar ile görülmesi ve büyüme gösteren tümörlerin beklemeden eksize edilmesi gerektiği sonucuna varıldı.

Dr. Yavuz KEÇECİ

*Ege Üniversitesi Hastanesi, Plastik Cerrahi Kliniği
Bornova 35100 İZMİR*

KAYNAKLAR

1. Kyriakos M. Tumors and tumorlike conditions of the soft tissue. (Ed.:Kissane JM): Anderson's Pathology, The CV Mosby Company, Missouri, 1892, 1990.
2. Johnson PS, Katz DA, Pester J, Penn R. Malignant fibrous histiocytoma arising in a patient with multiple neurofibromatosis : A case report and a literature review. J Surg Oncol 12: 97, 1979.
3. Riccardi VM. Von Recklinghausen neurofibromatosis. N Engl J Med 305:1617, 1981.
4. Cohen MD. Neurofibromatosis manifested in the foot. JAPA 74:143, 1984.
5. Mandell GA, Dalinka MK, Coleman BG. Fibrous lesions in the lower extremities in neurofibromatosis. AJR 133: 1135, 1979.
6. Gazivoda PL, Hart TJ, Wolf JA. Surgical management of plantar von Recklinghausen neurofibroma. J Foot Surg 27: 52, 1988.
7. Sands MJ, McDonough MT, Cohen AM, Rutenberg HL, Eisner JW. Fatal malignant degeneration in multiple neurofibromatosis. JAMA 233: 1381, 1975.
8. Chen YR, Chen KT, Noordhoff MS. Facial elephantiasis neurofibromatosa-Excision and skin graft. Ann Plast Surg 23: 547, 1989.
9. Grabb WC, Dingman RO, Oneal RM, Dempsey PD. Facial hamartomas in children: neurofibroma, lymphangioma and hemangioma. Plast Reconstr Surg 66:509, 1980.