

ELEPHANTIASIS NEUROMATOSA

EDİTÖREMBKTIUP



Şekil 1: Sol alt ekstremitedeki elephantiasis neuromatosanın preoperatif görünümü.

Tüm bir ekstremitenin pleksiform nörofibroma tarafından tutulması *elephantiasis neuromatosa* olarak adlandırılır ve nörofibromatosis tip 1 için patognomonik sayılır ¹⁻³.

Kırk iki yaşındaki kadın hasta sol alt ekstremitesinde diz eklemine kadar uzanan kitle şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Doğuştan olduğunu belirttiği kitlede son 5 yıldır hızlı büyüme ile birlikte bacak hareketlerinde kısıtlılık mevcuttu. Fizik muayenede sol ayak ve bacakta içinde sert nodüllerin palpe edildiği yumuşak kıvamlı kitle ile birlikte tüm vücutta café au lait lekeleri ve nörofibromlar gözlemlendi (Şekil 1). Asemptomatik Lisch nodülünün yanısıra belirgin skolyozu da mevcuttu.

Hastanın klinik ayırıcı tanısı pleksiform nörofibromun eşlik ettiği nörofibromatosis tip 1, Proteus sendromu, multiple herediter lipomatozis ve elephantiasis tanılarında yapıldı. İnsizyonel biyopsi sonucunda tümörün dermise lokalize olduğu, kollajen stroma içerisinde uzamış nükleuslu spindle hücrelerinin oluşturduğu düzensiz lifler tespit edilerek hastaya nörofibroma kesin tanısı konuldu. Tedavi planı olarak genel anestezi altında kitle küçültme, kontür düzeltme ve postoperatif dönemde yakın takip planlandı (Şekil 2). Kitlenin son 5 yıllık büyüme hızındaki artışın muhtemel bir malign değişimi gösterebileceği ve bu durumda ekstremitte amputasyonu gerekebileceği hastaya ayrıca açıklandı.

Pleksiform nörofibromlar tuttuğu sinir boyunca ilerleyen ve şekil bozukluğu oluşturan derin yerleşimli kitlelerdir. Kitleler daima 6 yaştan önce başlar ⁴. Bu lezyonların tüm ekstremitteyi içine alarak orantısız ve aşırı bir şekilde büyümesi elephantiasis neuromatosa olarak adlandırılır. Tutulan ekstremitte üzerindeki deri gevşek ve hiperpigmente olup kemik yapıda hipertrofi ve damarsal artış olabilir ^{1,3,4}. Mikroskopik olarak incelendiğinde baskın hücre grubunun Schwann hücreleri olduğu gözlenir. Gerçek hamartomatöz kitleler olarak kabul edilmelerine rağmen ileri dönemlerde malign değişime ait bulgular saptanabilir ¹.

Elephantiasis neuromatosalı hastalarda kitlenin tümünün



Şekil 2: Hastanın postoperatif görünümü.

cerrahi olarak çıkarılması mümkün olmayabilir. Bu durumda kitle küçültme ve kontür düzeltme yapılmalıdır. Malignite gelişen hastalarda ise tedavi seçeneği olarak amputasyon, geniş eksizyon ile birlikte adjuvan kemoterapi (5400-6800R) uygundur. Tedavinin başarısız olduğu durumlarda adjuvan kemoterapi de verilebilir ⁵. Malignite geliştiğinde metastaz oranı yüksek olup 5 yıllık hayatta kalış süresi %15-38'dir ⁶⁻⁸.

*Dr. Nilgün ERTAŞ, Dr. Özlem GÜNDEŞLİOĞLU,
Dr. İlker ÜŞÇETİN, Dr. Selim ÇELEBİOĞLU
Ankara SSK Eğitim Hastanesi
Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Kliniği
Dışkapı, ANKARA*

KAYNAKLAR

1. Enzinger M.E., Weiss F.M. Benign tumors of peripheral nerves, in: Soft Tissue Tumors, 2nd ed., The CV Mosby, St.Louis, 1988: 851-863.
2. Akyol M., Özçelik S., Marufihah M., Elagöz ʒ. Elephantiasis neuromatosa and Becker's melanosis. Journal of Dermatology. 1999; 26: 396-398.
3. Crowe F.W. Multiple neurofibromatosis (Von Recklinghausen's Disease). In: Demis D.J., Thiers B.H., Burgdorf W.H.C., Raimer S.S. eds. Clinical Dermatology, JB Lippincott, Philadelphia, 1992: 4; 1-7.
4. Mackool B.T., Fitzpatrick T.B. Diagnosis of neurofibromatosis by cutaneous examination. Seminars in Neurology. 1992;12: 358-363.
5. Wancho J.E., Malik J.M., VandenBerg S.R., Wancho H.J., Driesin N., Persing J.A. Malignant peripheral nerve sheath tumors. Cancer 1993; 71: 1247-1253.
6. Ramanathan R.C., Thomas J.M. Malignant peripheral nerve sheath tumours associated with von Recklinghausen's neurofibromatosis. European Journal of Surgical Oncology 1999; 25: 190-193.
7. Ducatman B.S., Scheithauer B.W., Piepgras D.G., Reiman H.M., Ilstrup D.M. Malignant peripheral nerve sheath tumors. A clinicopathologic study of 120 cases. Cancer 1986; 57: 2006-2021.
8. Hruban R.H., Shiu M.H., Senic R.T., Woodruff J.M. Malignant peripheral nerve sheath tumors of the buttock and lower extremity. A study of 43 cases. Cancer 1990; 6: 1253-1265.