

özellikle yağışlı mevsimlerde artmakta ve bulaşmada vektörler önemli rol oynamaktadır<sup>3</sup>. Hastalığın insanlara bulaşması iki şekilde olmaktadır. Enfekte hayvanlardan elde edilen deri kıl ve kemik gibi hammederin sanayide işlenmesi sırasında endüstriyel bulaşım, hayvancılıkla uğraşanlarda ise direk bulaşım söz konusudur.

Enfeksiyon 24-48 saat içinde genişleyen kaşıntılı papül şeklinde başlayıp ülsere dönüşerek etrafı vesiküllerle çevrilir. Sonra siyah ağrısız eskar oluşur. Hayvanla temas öyküsü ve siyah ağrısız eskar oluşumu deri şarbonunu düşündüren en önemli iki bulgudur. Kesin tanı gram boyamada gr (+) çubukların görülmesi ve kültürde bakterinin izolasyonu ile konulur. Serolojik yöntemler de yardımcı tanı aracıdır. Ayırıcı tanı ektime gangrenozum, stafilokoksik fronkül, orf hastalığı gibi benzer deri lezyonları oluşturan hastalıkları ile yapılır. Nadiren lenfadenopati, lenfanjit, yüz ve boyun ödemi gelişebilir<sup>3</sup>. Enfeksiyonun yayılımını artırabileceği nedeniyle eskar debritleme önerilmemektedir. Tedavinin yeterince etkin olmadığı yıllarda deri şarbonunda mortalite %20 den fazla iken, günümüzde erken tanı ve tedavi ile bu oran %1' lerin altına inmiştir. Buna rağmen deri şarbonunda bakteriyemi oluşabilir. Şarbon hastalığında, maliyet ve yan etkilerinin az olması, kolay elde edilebilmesi nedeniyle yüksek doz penisilin G tedavisi birçok ülkede ilk tercih olarak kullanılmaktadır. Ancak son çalışmalarda eritromisin, imipenam, sefadroksil, sefoksitin, sefüroksim ve siprofloksasin gibi antibiyotiklere şarbon basilinin duyarlı olduğu gösterilmiştir. Penisilin tedavisinin mümkün olmadığı durumlarda bu ilaçlar alternatifler arasındadır. Daha çok erişkinlerde görülen periorbital şarbon, nadiren

çocuklarda da görülmektedir. Periorbital şarbon sonucu korneal skar, ektropiyon, ekzoftalmus, optik atrofi ve panoftalmis, fasiyel paralizi, meningoensefalit, toksemik şok, unlar sinir hasarı, temporal arter inflamasyonu gibi komplikasyonlar oluşabilmektedir. Bazı araştırmacılar tarafından ektropiyonun onarımının skar maturasyonundan sonra yapıldığı söylenmektedir<sup>5</sup>. Skar maturasyonu ortalama 6-24 ay gibi bir sürede gerçekleşmektedir. Hafif ektropiyon olguları maturasyonu hızlandırıcı ajanlar ve masajla düzelebilir. Ancak bizim vakamız gibi ağır vakalarda maturasyon için uzun süre beklenmesi hastayı komplikasyonlarla karşı karşıya bırakabilir. Bu sebeple enfeksiyonun eradikasyonu ve sağlıklı granülasyon dokusunun oluşmasının ardından greftlemenin hemen yapılmasının daha faydalı olacağı kanaatindeyiz.

*Dr. Safvet ÖRS*

*Yıldırım Beyazıt Mah. M. Şimşek Cad.*

*Manolya Apt. No: 119/9 38030 KAYSERİ*

#### KAYNAKLAR

1. Cakcen H, Arabaci F, Abuhandan M. Et al. Cutaneous anthrax in Eastern Turkey. *Cutis* 2001;67:488-92
2. LaForce FM. Anthrax. *Clin Infect Dis* 1994;19:1009-1014
3. Yorston D, Foster A. Cutaneous anthrax leading to corneal scarring from cicatricial ectropion. *Br J Ophthalmol*. 1989;73(10):809-11.
4. Bekerecioglu M, Tercan M, Atik B. Et al. Cutaneous anthrax of the eyelid. *Ann Plast Surg* 2001;46:455-6.
5. Soysal HG, Kiratli H, Recep OF. Anthrax as the cause of preseptal cellulitis and cicatricial ectropion. *Acta Ophthalmol Scand*. 2001; 79(2): 208-9.

## NADİR BİR BEBEKLİK ÇAĞI TÜMÖRÜ: MELANOTİK NÖROEKTODERMAL TÜMÖR

### Aydın GÖZÜ

*SSK Vakıf Güreba Eğitim Hastanesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Kliniği, İstanbul*

Sn. Editör,

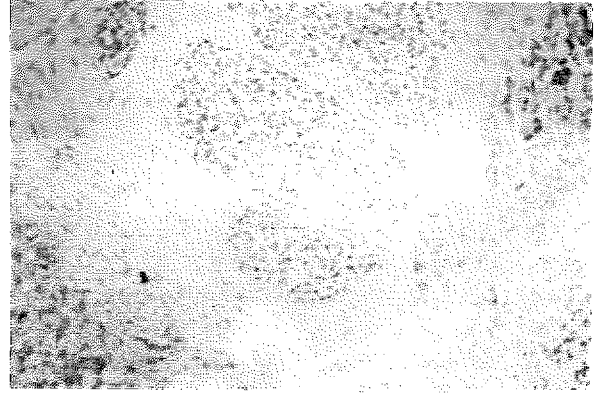
İnfantın melanotik nöroektodermal tümörü, nadir görülen bir pigment neoplazm olup sıklıkla anterior maksilladan kaynaklanır<sup>1</sup>. 1918 yılında Krompecher tarafından tanımlanan tümöre ilgili, literatürde 225 olgu yayınlanmıştır<sup>2</sup>. 1966'da Borello ve Gorlin bir olgunun idrarında yüksek vanil mandelik asit (VMA) düzeyi saptadıklarında, tümörün nöral krest kökenli olduğu düşünülmüş ve tümör, infantın nöroektodermal tümörü olarak adlandırılmıştır<sup>3,4</sup>. Tümör, genellikle 1-6 ay

arasında ortaya çıkar ve % 90 olguda baş-boyun bölgesi, bunların da % 69'unda anterior maksilla yerleşimlidir<sup>1</sup>. Diğer yerleşim alanları mediasten, beyin, anterior fontanel, epididim, ve ekstremitelerdir. Kız:Erkek oranı yaklaşık 6:7 olarak saptanmıştır<sup>2</sup>. Anterior maksilla üzerinde nonülsere, hafif pigmente, mavi-siyah renkli bir lezyon olarak başlayıp zamanla sesil ve lobule bir kitle halini alır. Sıklıkla kemik destrüksiyonu ve dişlerde yer değiştirmeye yol açıp intraosseöz büyüme gösterir. Hızlı bir başlangıç ve seyir göstermesine rağmen



Şekil 1:

metastaz oldukça nadirdir. Malign dejenerasyona % 6.6 olguda rastlanmıştır<sup>3</sup>. Histopatolojik incelemede; fibröz bir stroma içinde, çevresi melanin pigmenti içeren epiteloid hücreler ile çevrili bifazik hücrelere rastlanır<sup>3</sup>. Uygun tedavi yaklaşımı tümörün, 0.5 cm'lik güvenlik sınırı ile çıkarılmasıdır. Yetersiz rezeksiyon yapılan olgularda erken dönemde rekürrens görülmektedir. Bu olgularda rekürrensi önlemek için adjuvan tedavi olarak kemoterapi ve radyoterapinin etkinliği hala belirsizdir<sup>5</sup>. Olgumuz, 1 aylıkken üst çenede fark edilip, hızla büyüyen ve ağız içine kanamalı bir kitle nedeniyle kliniğimize başvurusu yapılan 3 aylık bir erkek bebektir. Fizik inceleme ve manyetik rezonans görüntüleme; sağ yanakta, maksiller sinüsü tümüyle doldurarak ön, medial ve lateral duvarları ekspande etmiş ve nazal kaviteye uzanım gösterip sert damağı destrükte eden, yaklaşık 3x4x4 cm boyutlarında sert kıvamlı tümöral kitle saptandı (Şekil 1). Ağız içinden yapılan insizyonel biyopsi sonucunun, melanotik nöroektodermal tümör olarak gelmesi üzerine, hastaya lateral rinotomi insizyonu ile orbita tabanı ve içeriği korunarak sağ maksillektomi uygulandı. Histopatolojik incelemede, kemik, perinöral ve intranöral invazyonun olduğu melanotik nöroektodermal tümör saptandı (Şekil 2). İmmünohistokimyasal olarak diferansiye pigmentli



Şekil 2:

hücrelerde HMB-45 (+)'liği, primitif hücrelerde ise sinoptifizin (+)'liğine rastlandı. Postoperatif sorunu olmayan hasta 5. gün taburcu edildi. Üç yıllık izlemde rezidü ve /veya rekürrens görülmedi.

İnfanın melanotik nöroektodermal tümörü, nöral krest kökenli nadir bir doğumsal neoplazm olup sıklıkla 1 yaş altındaki bebeklerde görülür. Lokal agresif yayılım ve hızlı büyüme özelliklerinden dolayı erken dönemde, geniş cerrahi rezeksiyon uygun tedavi seçeneğidir. Bebeklerde görülen baş-boyun bölgesi tümörleri arasında nadir de olsa melanotik nöroektodermal tümöre rastlanabileceği gözönünde bulundurulmalıdır.

*Dr. Aydın GÖZÜ*

*SSK Vakıf Güreba Eğitim Hastanesi  
Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Kliniği  
34740, Fatih, İSTANBUL*

#### KAYNAKLAR

1. Volk MS, Nielsen GP. :A male infant with a right maxillary mass; Case records of the Massachusetts General Hospital. Weekly clinicopathological exercises. Case 7-2001. N Engl J Med 2001 Mar 8; 344(10): 750
2. Fletcher, C.: Melanotic neuroectodermal tumor of infancy. Clinicopathological, immunohistochemical and flow cytometry study. Am J Surg Pathol 1995; 17: 566
3. Kapadia SB, Frisman DM, Hitchcock CL, Ellis GL, et al: Melanotic neuroectodermal tumor of infancy. Clinicopathological, immunohistochemical, and flow cytometric study. Am J Surg Pathol 1993 Jun; 17(6): 566
4. Bouckaert MM, Raubenheimer EJ: Gigantiform melanotic neuroectodermal tumor of infancy. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 1998 Nov; 86(5): 569
5. Mirich, DR., Blaser, S I, Harwood-Nash, DC, Armstrong, DC, Becker, LE, and Posnick, JC, : Melanotic neuroectodermal tumor of infancy: Clinical, radiologic, and pathologic findings in five cases. A.J.N.R. Am. J. Neuroradiol. 12: 689, 1991.