

NÖROFİBROMATOZİS ZEMİNİNDE GELİŞEN SPONTAN FLEKSÖR TENDON RÜPTÜRÜ

SPONTANEOUS FLEXOR TENDON RUPTURE DEVELOPED IN NEUROFIBROMATOSIS

*Serdar Yüce, *Ömer Faruk Koçak, *Yılmaz Sultanoğlu, *Muhammet Eren Ersöz, **Dağhan Işık

*Yüzüncü Yıl Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Anabilim Dalı, VAN

** Katip Çelebi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Anabilim Dalı, İZMİR

ÖZET

Nörofibromatozis otozomal dominant geçiş gösteren ve değişik organ sistemlerini etkileyen bir hastalıktır. Nörofibromatozis olgularında, elde intratendinöz nörofibroma proliferasyonuna bağlı spontan fleksör tendon rüptürü olan olgular rapor edilmiştir. Çalışmamızda, nörofibromatozisi bulunan 34 yaşındaki bayan hastada elde tendon rüptürü sunulmuştur. Literatürden farklı olarak bu olguda tendon rüptürünün nörofibromun kitle etkisinden ziyade hastalığın dejeneratif etkisinden olduğu kanaatindeyiz.

Anahtar Sözcükler: Nörofibromatozis, El, Tendon rüptürü.

ABSTRACT

Neurofibromatosis is a disease with an autosomal dominant inheritance pattern and it affects different organ systems. In neurofibromatosis cases, cases with a spontaneous flexor tendon rupture depending on intratendinous neurofibroma proliferation in hand were reported. In our study, tendon rupture in the hand of 34-year-old female patient with neurofibromatosis was presented. Unlike literature in this case, we are of opinion that the disease has degenerative effect instead of neurofibroma mass effect of tendon rupture.

Keywords: Neurofibromatosis, Hand, Tendon Rupture

GİRİŞ

Nörofibromatozis bir grup genetik hastalık için kullanılan bir terimdir. Primer olarak nöral dokulardaki hücre büyümesi etkilenir. İki tipi vardır, tip 1 en yaygın şeklidir, deri, periferik ve santral sinir sistemi, kemikler, endokrin sistem, gastrointestinal ve kardiovasküler sistem gibi birçok sistemler etkilenebilir.^{1,2} Çalışmamızda, el palmar bölge yerleşimli nörofibromatozise bağlı fleksör tendon rüptürü gelişen bir olgu sunulmaktadır.

OLGU SUNUMU

Otuz dört yaşında bayan hasta kliniğimize ağır kaldırma sonrası sol el 4. parmağını bükememe nedeniyle başvurdu. Daha önce nörofibromatozis tanısı aldığı öğrenilen hastanın fizik muayenesinde sol önkol distalinde volar yüzden başlayan ve palmar bölgeyi tamamen kaplayan parmaklarda ise proksimal falanks seviyesini etkilemiş olan yumuşak doku kitlesi, el bilek seviyesinde café au lait lekeleri gözlemlendi. Tendon muayenesinde 4. parmak derin ve yüzeysel tendon hareketlerinde kayıp saptandı ve hasta fleksör tendon rüptürü öntanısı ile ameliyat edildi (Şekil 1). Rejyonel anestezi (Aksiller blok) ve turnike altında zig zag insizyonlar ile eksplorasyon yapıldı. Palmar bölge seviyesinde fleksör digitorum profundus tendonunun rüptüre olduğu, fleksör digitorum superficialis tendonunun ise deforme olduğu boyunun uzamış ve incelmış olarak bulunduğu

görüldü. Rüptüre olan 4. parmak fleksör digitorum profundus tendonu modifiye Kessler yöntemi ile onarıldı (Şekil 2). Hasta istemediği için nörofibromatozise bağlı eldeki kitleye yönelik işlem yapılmadı. Postoperatif dönemde komplikasyon gözlenmedi (Şekil 3).

TARTIŞMA

Nörofibromatozis otozomal dominant geçiş gösteren ve değişik organ sistemlerini etkileyen bir hastalıktır. Tip-1 Nörofibromatozis genellikle 3000-4000 canlı doğumda bir görülen 17. kromozomla kalıtsal geçiş gösteren ve aynı zamanda von Recklinghausen Hastalığı olarak da bilinen bir neurodermal displazidir. Bu hastalık ilk olarak 1882'de bir patolog olan Friederich Daniel von Recklinghausen tarafından tanımlanmıştır.^{1,2} Nörofibromatozis tip 1 nörofibromatozisin olgularının %90'unu oluşturur.² Nörofibromatozis tip-2 ise aynı şekilde otozomal dominant geçiş gösteren 22. kromozomla kalıtılan ve tipik olarak schwannom, menenjiom ve ependimomların gibi benign karakterli tümörlerin eşlik ettiği hastalıktır.³

Literatürde Nörofibromatozis ve elde intratendinöz nörofibroma proliferasyonuna bağlı spontan fleksör tendon rüptürü olan 2 olgunun rapor edildiğine rastladık. Kawabata ve arkadaşları nörofibromun intratendinöz büyümesi sonucu fleksör pollicis longus tendon

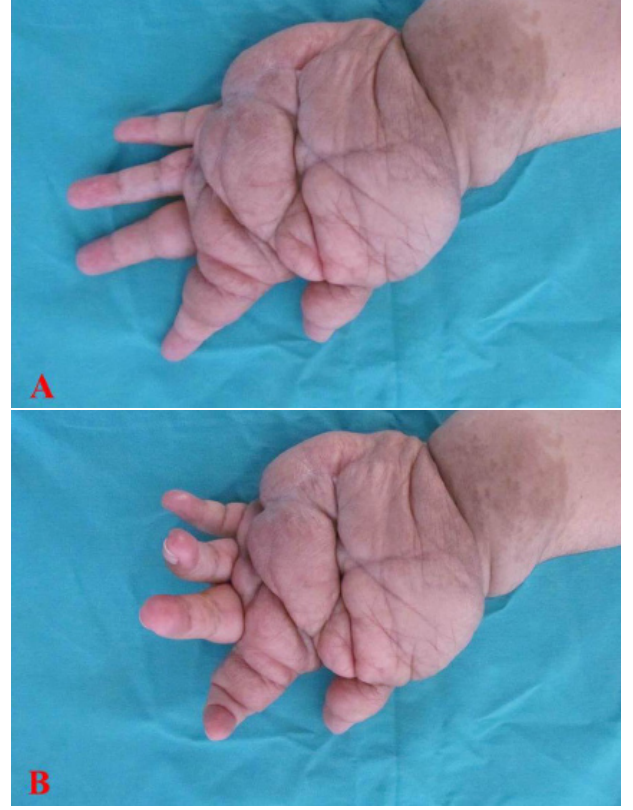


Şekil 1. A. Preoperatif sol elin görüntüsü. B. Preoperatif sol elde fleksiyon hareketi sonrası parmakların görüntüsü



Şekil 2. İntraoperatif tendon onarımı sonrası görüntü

rüptürüne ve bununda başparmağın interfalangeal eklem seviyesinde fleksiyon kaybına neden olduğu bir olgu sunmuşlardır.⁴ Arkwright ve arkadaşları da intratendinöz nörofibroma bağlı 3. parmak derin fleksör tendon rüptürü olan bir genç erkek olgu sunmuşlardır.⁵ Her iki olguda da patolojinin nedeni intratendinöz bölgede yerleşen nörofibromun kitle etkisi olmuştur. Çalışmamızda sunulan olguda ise literatürden farklı olarak tendon rüptürünün, nörofibromun kitle etkisiyle değil nörofibromatozis hastalığının neden olduğu inflamatuvar süreçten kaynaklanan dejeneratif etkiye bağlı tendonda inceleme ve uzamanın sonucunda olduğunu düşünmekteyiz.



Şekil 3. A. Postoperatif 6. ay sol elin görüntüsü. B. Postoperatif 6. ayda sol elde fleksiyon hareketi sonrası parmakların görüntüsü

SONUÇ

Sonuç olarak, ekstremitelerde yerleşimli nörofibromatozis olgularında kitle nedeniyle veya inflamatuvar süreçten kaynaklanan dejeneratif değişikliklere bağlı tendon patolojileri olabileceği kanaatindeyiz.

Dr. Serdar YÜCE

Yüzüncü Yıl Üniversitesi, Tıp Fakültesi,
Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Anabilim Dalı, VAN,
65100
E-posta: ayuceserdar23@yahoo.com

KAYNAKLAR

1. Lammert M, Friedman JM, Kluwe L, Mautner VF. Prevalence of neurofibromatosis 1 in German children at elementary school enrollment. Arch Dermatol. 2005;141(1):71-4.
2. Ghalayani P, Saberi Z, Sardari F. Neurofibromatosis type I (von Recklinghausen's disease): A family case report and literature review. Dent. Res. J (Isfahan). 2012;9(4):483-8.
3. Szudek J, Briggs R, Leung R. Surgery for neurofibromatosis 2. Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg. 2012;20(5):347-52.
4. Kawabata H, Masada K, Kawai H, Masatomi T. Rupture of the flexor pollicis longus in von Recklinghausen's disease. J Hand Surg Am. 1991;16(4):666-9.
5. Arkwright S, Leps P, Ebelin M, Vilde F, Lemerle JP. Spontaneous rupture of the flexor tendon of the hand disclosing the presence of Recklinghausen's disease. Ann Chir Main. 1989;8(1):64-6.