

HEMİHYPERTROFİ YAPAN BR NÖROFİBROM VAK'ASI

Op. Dr. Özel ÜLKÜ *

Ö Z E T

Kliniğimize, hemihypertrofi ön tanısıyla yatırılan hastaya yapılan gerekli tetkikler sonunda nörofibromun bu kliniği yaptığı görüldü. Hemihypertrofi ve nörofibrom hakkında kısaca bilgi verip vak'amız resim ve grafileri ile takdim edildi. Hemihypertrofi tedavisinde erken teşhisin önemi belirtildi.

G İ R İ Ş :

Hemihypertrofi vücudun yalnız bir tarafındaki asimetric büyümedir. İlk defa WAGNER tarafından 1839 da 2 vak'a olarak yayınlanmıştır.

Literatürde, konjenital hemicorporal disharmony, megalosomia, hemijigantizm, hemihypertrofi olarak adlandırılır (1.2.3).

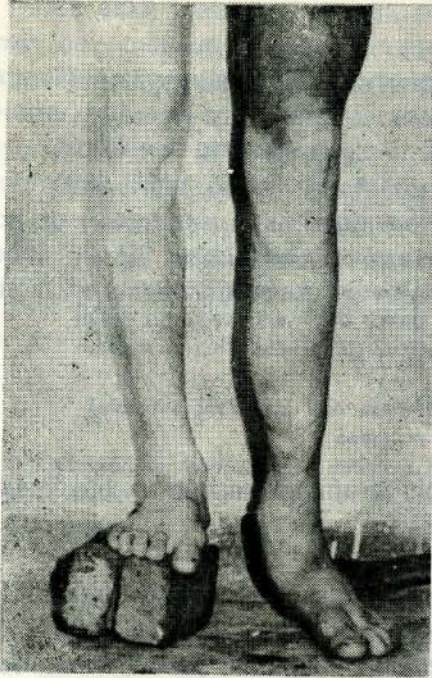
WARD ve LERNEN hemihypertrofileri aşağıdaki şekilde sınıflandırmışlardır. R : (t) (K) (t) (K)

Doğuştan (Konjenital)	Sonradan (Acquired)
Total ypertrofi (Bütün sistemler)	Total
Segmental	Sınırlı
Crossed (Çapraz)	Jigantizm
Hemihypertrofi	Milroy's hastalığı
Sınırlı Hypertrofi	Elefantiasis
Muskuler	Lipotamatisis
Vaskuler	Nörofibromatisis
Skeletal	Vaskuler anomaliler
Norolojik	

TABLO : I

Etyolojileri henüz açıklığa çıkarılmamıştır. Endokrin, vaskuler, lemfatik anomaliler ve beyin lezyonları (Hypotalamus), otonom sistemin embriyonik eksiklikleri, heredite hemihypertrofinin sebepleri arasında sayılabilir. Nörofibrom, periferik sinir sisteminin destek hücrelerinin değişikliğe uğramasıyla cilt, ciltaltı, yumuşak dokular, iskelet sisteminde anomaliler yapan herediter bir tümördür (3.4)

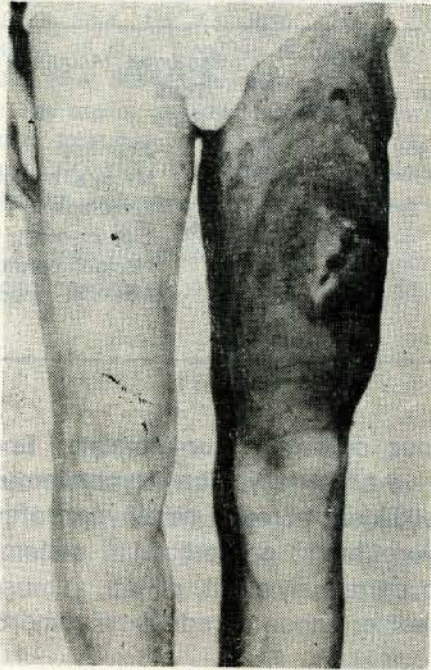
* Kütahpa Devlet Hastanesi Ortopedi ve Travmatoloji Mütihazısı



(Resim : 1)



(Resim : 2)



(Resim : 3)

Cilt lezyonları cafe-au-lait-spots denilen kahverengi lekelerdir.

Ciltaltı lezyonları, periferik sinir sisteminin diffuz olarak büyümesiyle ele gelen sert kitlelerdir.

Kemik lezyonları, norofibromatöz dokunun direkt olarak kemiğe yaptığı baskı neticesindeki destrüksiyona bağlı olabilir. Ayrıca ekstremitelerde kısmen veya tamamen uzayabilir.

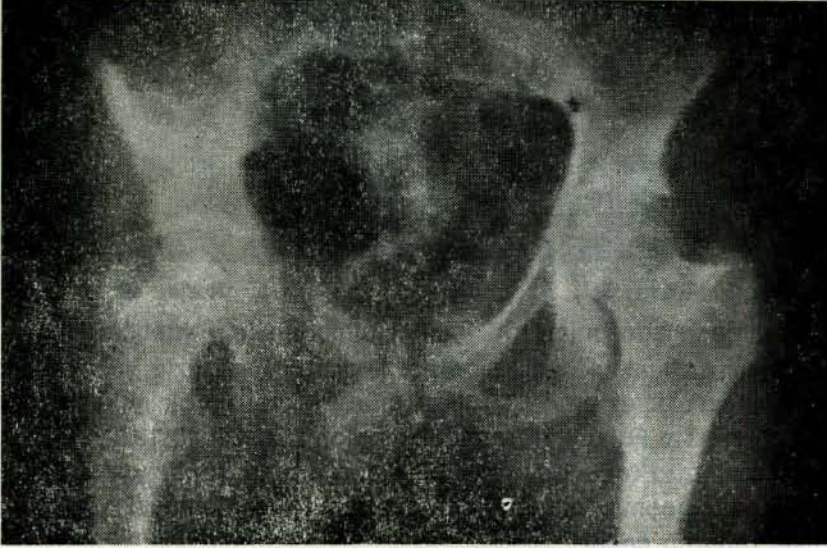
Diğer kemik lezyonları da, norofibromatöz dokunun periyostu direkt irrite etmesi sonunda kortikal kemik defekti olarak, medullar kaviteye baskı sonunda da kemik içinde kistik görünüm şeklinde ortaya çıkar. Ayrıca skolyoz, tibia ve fibula pseudoartrozu, kemik eğilmesi gibi lezyonlarda ortaya çıkarabilir.

Vak'amız, 17 yaşında erkek bir hasta.

Şikâyeti, yürümeye başladığından beri topallaması ve bu topallılığının her geçen sene artması.

Hikâyesi, ilk defa 3 yaşında topallamanın farkına vararak muhtelif hastanelerde patolojik bir bulguya rastlanmamış. En son 11 yaşında tibia önyüzden biopsi alınmış, netice normal gelmiş.

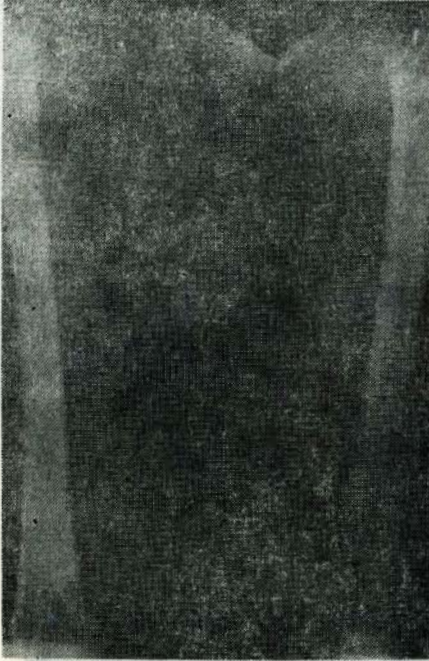
Yapılan muayenede genel durum iyi. Sistemler normal.



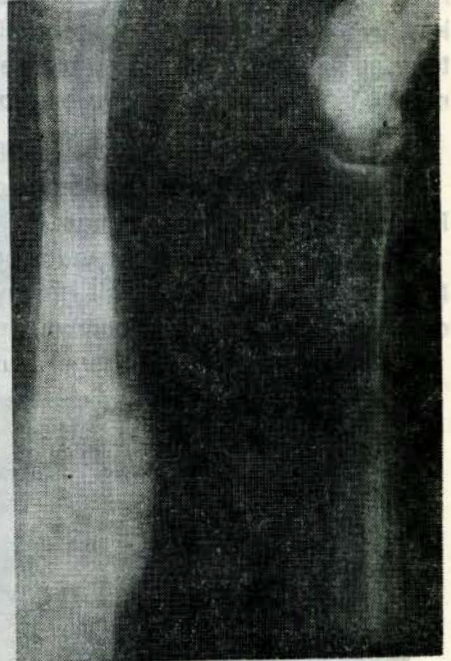
(Resim : 4)

Okal muayenede, sol uyluk önyüzde kasıktan dize kadar uzanan kahverengi pigmentasyon fazlalığı, damar paketlerinin fazlalığı sebebiyle pürüzlü bir cilt görünümü mevcut. Cilt elle tutulup kaldırıldığında çok fazla bir elastikiyet gösteriyor. Cilt altında ele pürüzü ven paketleri geliyor.

Alt ekstremitelerde ölçümlerinde, Crista ilyaka anterior superior ve femur iç kondil arası uzunluğu solda, sağdan 2 cm fazla iç kondil ve iç malleol arası uzunluğu sağa nazaran uyluk çevresi sağa göre 6 cm, sol ruris çevresi 5 cm, sol ayak bileği çevresi de 5 cm daha fazla ölçüldü. Sol ayak sağdan 2 cm uzun idi (Resim: 1,2,3). Mukayeseli röntgende bu uzunluk farkı ve tibia-daki kalınlaşma daha açık görülmektedir (Resim: 4,5,6).



(Resim : 5)



(Resim : 6)

Hastanemizde anjiyografi imkânı olmadığı için yapılamadı.

Uyluk ön yüzdeki vaskularitesi fazla olan pürüzlü yüzeyden alınan yumuşak doku patoloji raporu nörofibrom olarak geldi (İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi Patolojik Anatomi Enstitüsü 1920/78).

Hastamızda tedavi olarak Epifiz durdurması (Epifizyodesiz) tedavisinin yaşı geçmiş olduğu için ekstremitelerde eşitlenmesi yapılamadı. Haliyle taburcu edildi.

TARTIŞMA :

Nörofibrom vak'alarında ekstremitelerde uzaması çok nadir görülür. Mc CARROLL 46 vak'alık bir seride ancak 3 vak'ada ekstremitelerde uzaması görmüştür. % 6. Kemik hipertrofisi 14 vak'ada % 30. Cafe-Au-lait-spot 33 vak'ada % 71 rastlanmıştır (1).

LIBSCOMP ve CHATTERTON II konjenital hemihypertrofi, I total çapraz hemihypertrofi 15 total konjenital segmentel hemihypertrofiyi literatür taramasından tespit etmiş, zamanında yapılan epifizyodesis ile % 75 oranında ekstremite eşitlenmesi gerçekleşebileceğini belirtmişlerdir (2).

Hemihypertrofi vak'alarında erkenden teşhis konup gerekli epifiz durdurması yapılırsa hastanın en önemli şikâyeti olan topallama % 75 ortadan kaldırılabılır. Bizim vak'amızda yaş 17 olduğu için hastamız bu şansını kaybetmiştir.

S U M M A R Y

As a result of the necessary investigations on the patient who has applied our clinic with hemihypertrophie, norofibroma was found out as the cause of it. There were given a short explanation on the hemihypertrophie case was discussed together with photographs and X Rays and the importance of early diagnosis was shown.

L İ T E R A T Ü R

- 1 — A. H. CRENSHAW CAMPBELLS : Operative Orthopaedics. P. 1143-1145.
- 2 — TACHDJIAN : Pediatric Orthopedics Vol 2 P. 1514-1561.
- 3 — AEGERTER - KIRKPATRICK : Orthopedic Diseases. Radiology. Pathology, Physiology P. 407-409.
- 4 — SAMUEL, L. TUREK : Orthopaedic Principles and Their Applications P. 539-541
- 5 — JACK EDEIKEN M. D. PHILIPS J. HODES M. D. : Rontgen Diagnosis of Diseases of Bone Volume I. P. 203-214.