

OLGU BİLDİRİMİ

Kemik Destruksiyonu ile Karşımıza Çıkan Soliter Diffüz Nörofibrom

Hasan Emre AYDIN¹, Zühtü ÖZBEK², Deniz ARIK³, Murat VURAL²,
Tevfik Erhan COŞAN²

¹ Dumlupınar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroşirürji Anabilim Dalı, Kütahya.

² Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, Eskişehir.

³ Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Eskişehir.

ÖZET

Nörofibromlar ve schwannomlar, schwann hücreleri, perinöral hücreler ve fibroblastlardan köken alan nöroektodermal benign tümörlerdir. Nörofibromlar benign olmasına rağmen sadece bir vakada malign dönüşüm tanımlanmıştır. İntranöral ve diffüz formları vardır. Saçlı deride ve deri altı dokuda yerleşen nörofibromlar oksipital bölgede sık görülmekle birlikte nadir olarak kemik destrüksiyonu yapmaktadır. Soliter nörofibromlar cerrahi olarak tümüyle çıkartılırken, diffüz formlarda çevre dokulara invazyondan dolayı cerrahi sınır ayrılmamaktadır.

Anahtar Kelimeler: Diffüz nörofibroma. Kemik invazyonu. Nörofibromatozis.

A Solitary Diffuse Neurofibroma with Bone Destruction

ABSTRACT

Neurofibroma is a peripheral nerve sheath tumor of neuroectodermal origin that includes Schwann cells, perineural cells and fibroblasts. Although neurofibromas are considered benign, only one case of malign transformation has been reported. Although neurofibroma is usually located in the skin and subcutaneous tissue, it has led to infiltration of the bone in our patient which is a rare condition. Surgically, total excision can be performed in the majority of solitary neurofibromas, however total excision is difficult for diffuse neurofibromas because of invasion of surrounding tissue.

Key Words: Diffuse neurofibroma. Infiltration of the bone. Neurofibromatosis.

Periferik sinir kılıfı tümörleri klasik olarak schwannom ve nörofibrom olmak üzere iki gruba ayrılır. Schwann hücreleri ile fibroblastlardan gelişenler nörofibrom adını alır¹. Nörofibromlar net olarak tanımlanamamış olsa da periferik sinir kılıfı tümörleri içinde benign karakterleri lezyonlardır². Sıklıkla çocukluk ve adolesan dönemlerinde ve Nörofibromatozis 1 ile birlikte karşımıza çıkmaktadır³. Nörofibromların soliter, pleksiform ve diffüz olmak üzere farklı üç çeşidi tanımlanmıştır. Diffüz tip daha seyrek görülmekle birlikte farklı klinik bulgularla karşımıza çıkabilen, cilt ve cilt altı dokuya invaze olan tam tanımlanamamış lezyonlardır². Olgumuzda literatürde seyrek olarak karşımıza çıkan diffüz tip nörofibromun kemik destrüksiyonu tanımlanmıştır.

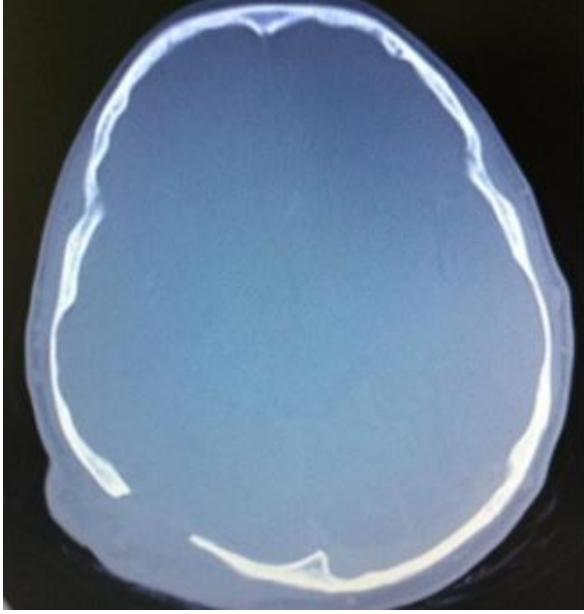
Olgu

28 yaşında bayan hasta başın arkasında son bir ayda giderek büyüyen şişlik nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Özgeçmişinde özellik saptanmayan hastanın yapılan fizik muayenesinde sağ oksipital bölgede saçlı deriye yerleşmiş 6*6 cm boyutlarında yumuşak kıvamlı, fluktasyon gösteren lezyon saptandı. Hastanın beyin bilgisayarlı tomografisinde sağ transvers sinüs ile komşu sağ oksipital bölgede cilt altında yaklaşık 2*6*6 cm boyutlarında heterojen kitle ve komşuluğunda yaklaşık 2 cm kemik defekti saptandı (Şekil 1). İleri tetkik amacıyla yapılan Serebral Manyetik Rezonans görüntüleme de sağda oksipital kemikte ve skalp altı yağ dokusunda silinme, diffüz bir kalınlık artışı, T1 ağırlıklı görüntülemelerde hipo, T2 ağırlıklı görüntülemelerde hiperintens sinyal artışı saptandı (Şekil 2).

Geliş Tarihi: 12 Mart 2017
Kabul Tarihi: 07 Nisan 2017

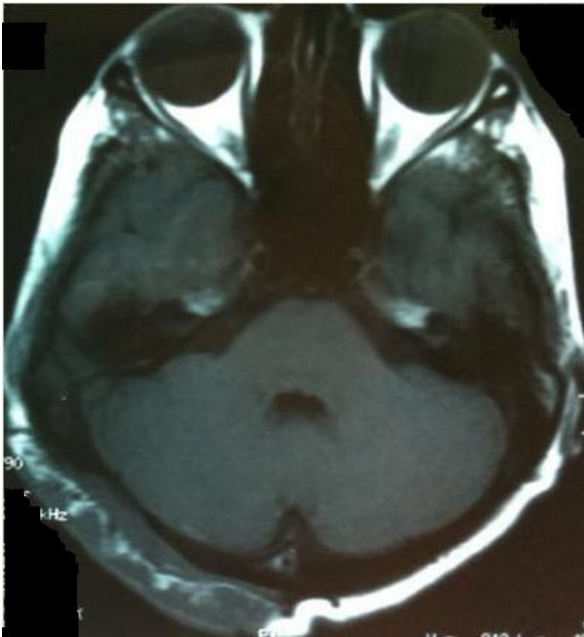
Dr. Hasan Emre AYDIN
Dumlupınar Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Nöroşirürji Anabilim Dalı,
Kütahya.
Tel: 0 274 265 22 86
E-posta: dremreydin@gmail.com

Preoperatif hazırlıkları tamamlanan hasta ameliyata alındı. İntraoperatif diffüz nörofibromun tipik tutulumu olan dermis ve ciltaltı yağ doku invazyonuna ilave olarak skalpte kalınlaşma olduğu ve lezyonun belirgin şekilde kemiği erode ettiği gözlemlendi. Sağlam kemik dokusu sınır alınarak total rezeksiyon sağlandı. Materyalin histopatolojik incelemesi sonucunda diffüz nörofibrom olarak raporlandı. Eşlik eden hastalık olarak Nörofibromatozise yönelik incelemede yapılan oftalmoplejik muayene ve cilt muayenesinde herhangi bir bulguya rastlanmadı. Postoperatif dönemde ek nörolojik defisiti olmayan hasta takibinin 4. gününde şifa ile taburcu edildi.



Şekil 1:

Bilgisayarlı beyin tomografisi aksiyel kesit



Şekil 2:

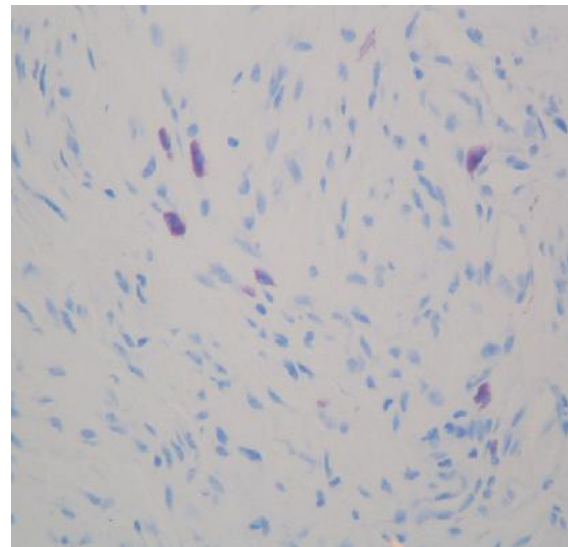
Serebral manyetik rezonans görüntüleme

Tartışma

Nöroektodermal kökenli periferik sinir kılıfı tümörü olan nörofibroma heterojen bir tümör olup, schwann hücreleri, perinöral hücreler ve fibroblastlar içermektedir¹. Cinsiyet ayrımı yapmaksızın en sık 3. ve 4. dekadlarda karşımıza çıkmaktadır³. Benign karakterli olmasına rağmen tanımlanan tek malign dönüşüm Enzinger ve Weiss tarafından raporlanmıştır⁴. Nörofibromlar sıklıkla NF Tip 1 zemininde gelişmesine rağmen diffüz nörofibromda birlikte görülme ihtimali %10'dur².

Histopatolojik olarak iğsi, dalgalı ve uniform hücreler içeren düzensiz sınırlı heterojen tümörlerdir¹. Schwann hücresi, perinöral hücreler, nonspesifik fibroblastlar, endotelial hücreler, mast hücreleri gibi çeşitli hücreler ve kollogenden yoğun bir matris içermektedir⁵ (Şekil 3). S-100 proteini nörofibromlar için sensitif fakat nonspesifik bir markerdir⁶ (Şekil 4). CD34 diffüz nörofibromlarda immunreaktivite gösterir¹. Diffüz nörofibromlarda Wagner Meissner cisimcikleri karakteristiktir fakat her zaman karşımıza çıkmaz⁵. EMA perinöronal hücreler için önemli bir bulgu olsa da nörofibromlarda sık karşılaşılmaz¹.

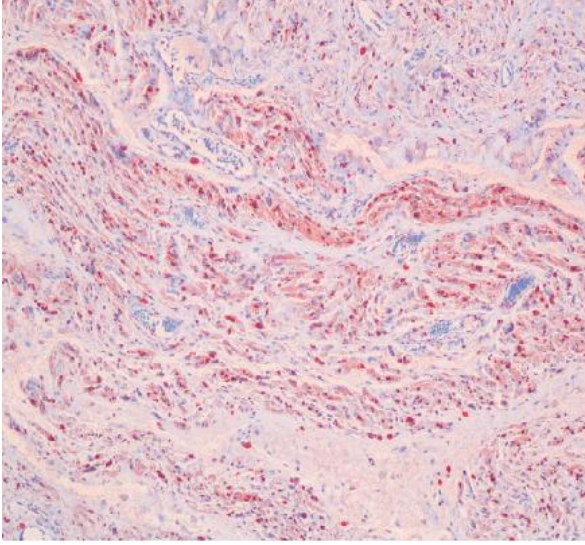
Soliter nörofibromların büyük kısmında cerrahi olarak total eksizyon sağlanmaktadır fakat diffüz nörofibromlar etraf dokuya invaze olduğundan dolayı total eksizyonu güçtür⁴. Makroskopik olarak yumuşak jelatinöz, gri-beyaz görünümde tümörlerdir¹. İnfiltratif olarak büyüyen diffüz tip nörofibromlarda komşu sinir ve yumuşak doku sıklıkla tümör ile birlikte çıkarılır⁶. Bu nedenle diffüz nörofibromlarda cerrahi sonrası nörolojik defisit gelişme riski diğer periferik sinir kılıfı tümörlerine göre daha fazladır^{1,3}. Ayrıca infiltratif özelliğinden dolayı cerrahi olarak total eksizyon sağlansa da nüks ile karşılaşılabilir⁶.



Şekil 3:

Lezyon içerisinde metakromatik boyanan çok sayıda mast hücresi dikkati çekmektedir (Toluidin blue x 400)

Soliter Diffüz Nörofibrom



Şekil 4:

Hücreler S-100 proteini ile diffüz ve kuvvetli pozitifdir (S-100 x 200)

Yapılan çalışmalarda yumuşak doku tümörleri tanısıyla opere edilen hastaların yaklaşık %5 inde nörofibrom tanısı koyulmuştur⁵. MR ayırıcı tanı için geçerli bir yöntem olsa da esas olarak nörofibrom ve çevredeki kas, damar, yağ, sinir dokular ile tümör arası ilişkiyi değerlendirmek amacıyla kullanılmaktadır, kesin tanıda yeri yoktur⁷. Farklı lokalizasyonlarda, farklı klinik bulgularla karşımıza çıktığından dolayı ameliyat öncesi dönemde nörofibrom tanısını radyolojik ve klinik olarak saptamak zordur². Nörofibromlar sıklıkla cilt ve cilt altı dokuda yer almasına rağmen vakamızda seyrek olarak karşılaşılan kemik infiltrasyonuna yol açmıştır. Nörofibromatozis zemininde gelişen malign

karakterli nörofibromlar da kemik yıkımı tanımlanmış olmakla birlikte sunduğumuz olgumuzda yapılan sistem muayenelerinde nörofibromatozise (fizik muayenede ve radyolojik incelemelerde cafe au lait lekelere, Lisch nodülleri, bilateral akustik tümörler) ait bulgu saptanmamıştır⁴.

Tüm bulgulara ilaveten vakamızda lezyonun bir ay gibi kısa bir sürede büyümesi ve radyolojik olarak saptanan transvers sinüs komşuluğundan dolayı tanı koyulur koyulmaz hasta ameliyata alınmış ve total ekzizyon sağlanmıştır. Bu sayede lezyonun hayatı tehdit eden bir durum oluşturması engellenmiştir.

Kaynaklar

1. Riccardi VM. The genetic predisposition to and histogenesis of neurofibromas and neurofibrosarcoma in neurofibromatosis type 1. *Neurosurg Focus* 2007; 22(6): E3
2. Khan AK, Deb S, Ray DK, et al Diffuse Neurofibroma of Scalp. *Neurol India* 2002; 50: 516-518
3. Enzinger FM, Weiss SW Soft tissue tumors. Mosby-Year Book, INC, St. Louis, 1995
4. Traistaru R, Rogoveanu O, Roxana P, et al Periarticular diffuse neurofibroma of the upper limb. *Rom J Morphol Embriol* 2011; 52(4): 1377-1383
5. Ismail JN, Shehu BB, Lasseini A, et al Solitary Giant Neurofibroma of the Scalp with Calvarial Defect in a Child. *J Surg Tech Case Rep* 2010; 2(1): 24-26
6. Van Zuuren EJ, Posma AN Diffuse Neurofibroma on the lower back. *J Am Acad Dermatol* 2003; 48: 938-940
7. Yoo K, Kim B, Rho Y, et al A case of Diffuse Neurofibroma of the Scalp. *Ann Dermatol (Seoul)* 2009; 21(1): 46-48
8. Sharath Kumar BC, Gopal MG, Talwar A Diffuse Neurofibroma of the scalp Presenting as Circumscribed Alopecic Patch. *Int J Trichology* 2012; 2(1): 60-62