

Vulva Nörofibromunun Eksizyonu

Altay Gezer¹, Hakan Erenel¹, Berna Aslan¹, Orkun Çetin¹, Doğu Vurallı Bakkaloğlu²,
Şennur İlvan², Sergülen Dervişoğlu²

¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, İstanbul

²İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul

Özet

Nörofibromatozis tip 1 ve nörofibromatozis tip 2 özellikle sinir sistemi üzerine etkiler gösteren ve tümör oluşumuna yol açan otozomal dominant geçiş gösteren bozukluklardır. Vulvanın nörofibromu vulvadaki lezyonların nadir bir nedenidir. Nörofibromlar nörofibromatozis tip 1 için karakteristiktirler. 23 yaşındaki olgu sol labium majustan kaynaklanan 12x15 cm boyutunda kitle ile tarafımıza başvurdu. Muayenede sol bacağına cafe au lait lekesi mevcuttu. Vulvadaki hareketli, yumuşak ve ağrısız olan kitle lokal eksizyon ve primer onarım ile çıkarıldı. Patoloji sonucu malign değişim bulguları göstermeyen pigmente nörofibrom olarak geldi. Vulvanın nörofibromu nadir bir durumdur ve vulvadaki benzer lezyonlar ile ayırıcı tanısı yapılmalıdır. Lokal eksizyon malign transformasyonu önler ve kozmetik problemlerin düzelmesini sağlar.

Anahtar kelimeler: Nörofibromatozis tip 1, vulva nörofibromu, labium majus nörofibromu

Cerrahpaşa Tıp Derg 2010; 41: 23-25

Excision of vulval neurofibroma

Abstract

Neurofibromatosis type 1 and neurofibromatosis type 2 are inherited autosomal dominant disorders that have significant impact on the nervous system and predispose to tumour formation. Vulval neurofibroma is a rare cause of vulval lesions. Neurofibromas are characteristic of neurofibromatosis type 1. A 23 year old patient admitted with the complaint of 12x15 cm mass at the left labia majora. On examination one cafe au lait patch were seen on the left leg. Vulval mass was mobil, soft and painless. Local excision and primary closure were performed. The histopathology of the mass was pigmented neurofibroma without evidence of malignant transformation. Vulval neurofibroma is rare entity and it needs to be differentiated from other rare vulval lesions. Local excision is adequate treatment to prevent malignant transformation and it resolve cosmetic issues.

Key words: Neurofibromatosis type 1, vulval neurofibroma, labia majora neurofibroma

Cerrahpaşa J Med 2010; 41: 23-25

Nörofibromatozis ilk olarak Friedrich von Recklinghausen tarafından 1800'lü yılların sonunda kutanöz lezyonlar, santral ve periferik sinir sistemini tutan tümörlerin kombinasyonu şeklinde tanımlanmıştır. Yirminci yüzyılın başlarına kadar nörofibromatozis tip 2 (NF2) tanımlanmamıştır. İlk olarak 1981 yılında nörofibromatozis tip 1 (NF1) ile nörofibromatozis tip 2'nin

net ayrımı yapılmıştır [1]. NF1 hastalarının %26.7'sinde soliter veya pleksiform nörofibrom bulunur ve dış genital sistem tutulumu daha çok kadınlarda rapor edilmiştir [2,3]. Literatürdeki son zamanlara ait derlemelerde otuzdan daha az sayıda NF1 ve dış genital tutulumu olan olgu yayınlanmıştır [4].

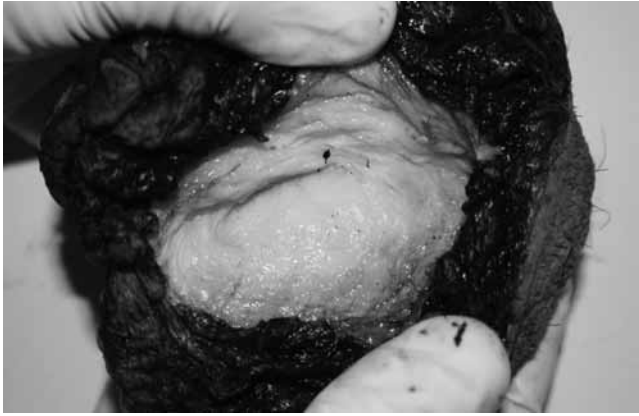
Olgu

23 yaşındaki olgu polikliniğe sol labium majustan kaynaklanan 12x15 cm boyutunda yumuşak, hareketli, ağrısız kitle nedeniyle başvurdu (Resim 1). Olgunun 4

Alındığı Tarih: 19 Ağustos 2010
Yazışma Adresi (Address): Dr. Hakan Erenel
İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi,
Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı
e-posta: hakanerenel@yahoo.com

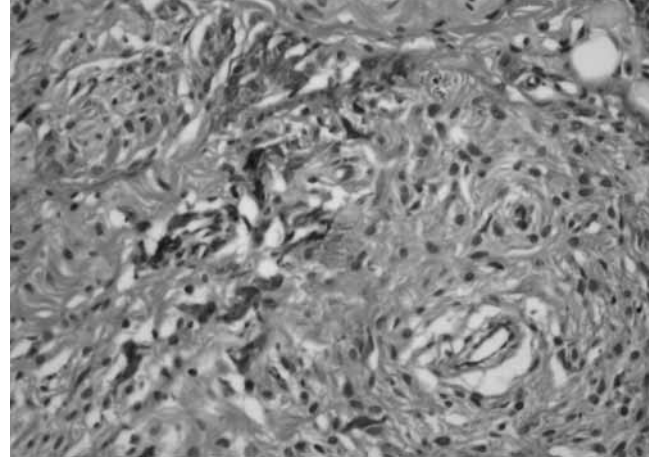


Resim 1. Olgunun preoperatif görünümü.



Resim 2. Cerrahi sınırı boyanmış, üzerinde hiperpigmente deri bulunan, elastik kıvamlı, kesit yüzü kirli-beyaz renkli, yer yer kahverenkli noktalanmalar içeren kitle oluşturan deri-derialtı dokusu. Bazı alanlarda görülen kahverenkli pigmente bu alanlar çoğunlukla çıplak gözle ayırd edilemez, ancak histolojik değerlendirilmede farkedilir.

sene öncesinden NF1 tanısı mevcuttu. Olgunun sadece sol bacağına bir adet cafe au lait lekesi vardı ve NF1'in öteki belirtileri yoktu. Rektal muayene ve transabdominal ultrasonografi ile görüntülemesinde diğer iç ve dış genital organlarda patoloji saptanmadı. Hastadan aydınlatılmış onam alındıktan sonra lokal cerrahi eksizyon ve primer onarım uygulandı (Resim 2). Hasta postoperatif 2. gün komplikasyonsuz taburcu edildi. Kitlenin patoloji sonucu herhangi bir malign transformasyon göstermeyen pigmente nörofibrom olarak geldi (resim 3). Operasyondan bir hafta sonra yara yeri tatmin edici görüntüdeydi (Resim 4).



Resim 3. Çoğu alanda diffüz paternde izlediğimiz tümör, burada da olduğu gibi pleksiform paternde alanlara da sahiptir ve bu alanlar arasında küçük kümeler oluşturan kahverenkli pigmentli epitelioid görünümde hücreler dikkati çekmektedir (X200).



Resim 4. Olgunun postoperatif 1. haftada görünümü.

Tartışma

NF1 ve NF2 sinir sistemini tutan ve tümör oluşumunu tetikleyen konjenital otozomal dominant hastalıklardır. NF1'in görülme sıklığı 2500-3000 doğumda 1'dir [5]. Herhangi diğer işaretler olmadan izole olarak vulvanın tutulumu çok nadirdir [6]. Olgumuzun sadece sol bacağına bir adet cafe au lait lekesi vardı ve NF1'in öteki belirtileri yoktu. Vulva nörofibromu olan hastalar kozmetik ve fonksiyonel problemlerden şikayetçidirler daha nadir olarak klitoral lezyonlar cinsiyette yanılıya yol açabilirler [7]. Klitoromegali olmadan vulva nörofibromu oldukça nadirdir [4]. Olgumuzda klitoral tutulum yoktu. Pleksiform/subkutan nörofibromlar yaşam boyu %10 periferik sınır kılıfı tümörüne dönüşüm riskleri vardır [8]. Lokal eksizyon uygun tedavi yöntemidir ve kozmetik problemleri çözer. Büyük benign lezyonla-

rı maligniteden ayırt etmek için dikkatli bir histolojik inceleme gereklidir. Vulvar kitlelerin ayırıcı tanısında nörofibromlar da göz önünde bulundurulmalıdır.

Kaynaklar

1. Riccardi VM. Von Recklinghausen neurofibromatosis. N Engl J Med 1981;305:1617-1627.
2. Huson SM, Harper PS, Compston DA. Von Recklinghausen neurofibromatosis. A Clinical and population study in south-east Wales. Brain 1988; 111:1355-1381.
3. Labardini MM, Kallet HA, Cerny JC. Urogenital neurofibromatosis simulating an intersex problem. J Urol 1967;98 627-632.
4. Sutphen R, Galán-Gómez E, Kousseff BG. Clitoromegaly in neurofibromatosis. Am J Med Genet 1995; 55:325-330.
5. Evans DG, Howard E, Giblin C, et al. Birth incidence and prevalence of tumor-prone syndromes: estimates from a UK family genetic register service. Am J Med Genet A 2010; 152:327-332.
6. Venter PF, Röhm GF, Slabber CF. Giant neurofibromas of the labia. Obstet Gynecol 1981; 57:128-130.
7. Schepel SJ, Tolhurst DE. Neurofibromata of clitoris and labium majus simulating a penis and testicle. Br J Plast Surg 1981; 34:221-223.
8. Ferner RE. The neurofibromatoses. Pract Neurol 2010; 10: 82-93.