

Skalp Pleksiform Nörofibroması; 2 Olgu Sunumu

Scalp Plexiform Neurofibroma; Report of Two Cases

KAYHAN KUZEYLİ, GÖKALP KARAARSLAN, ERTUĞRUL ÇAKIR,
HAYDAR USUL, SÜLEYMAN BAYKAL

Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Beyin ve Sinir Cerrahi Anabilim Dalı, 61080 Trabzon

Geliş Tarihi: 11.02.2002 ⇒ Kabul Tarihi: 11.04.2002

Amaç: Bu makalede saçlı deride pleksiform nörofibrom tespit edilmiş 2 olgu klinik, radyolojik görüntüleme ve tedaviye yaklaşım bakımından sunulmuştur.

Bulgular: Her iki hastada da lezyonlar total olarak çıkarılmış ve skalp defektleri primer olarak tamir edilmiştir. Hastaların takiplerinde nüks izlenmemiştir.

Sonuç: Pleksiform nörofibrom olguları konjenital lezyonlardır. Bu lezyonların malign değişim risklerinin bulunması nedeniyle, tanı konulduğu anda total eksizyonları önerilir.

Anahtar Kelimeler: Pleksiform nörofibroma, nörofibromatozis, oksipital, skalp

Aim: Here we discuss clinical, neuroradiological findings and management of 2 cases of plexiform neurofibroma.

Results: Total excision of the lesions was achieved at both of the patients and no recurrences were detected at follow-ups.

Conclusion: Although plexiform neurofibromas are congenital lesions, they have a risk of malignant transformation. Total excision is recommended at the time of diagnosis.

Key Words: Plexiform neurofibroma, neurofibromatosis, occipital, scalp

GİRİŞ

Epikraniyal nörofibromatozis; nörofibromatozisin nadir bir bulgusudur (3,5). Ciltteki renk değişikliği ile karakterizedir. Oksipital bölgede daha sık olarak görülmekte, oksipital kalvaryumda kemik destrüksiyonuna neden olabilmektedir (3-6).

Pleksiform nörofibromalar nörofibromatozisin diğer bulguları olmadan da görülebilirler. Genellikle doğumdan hemen sonra tespit edilirler (5,6).

Bu makalede tespit edilmiş 2 saçlı deri pleksiform nörofibroma olgusu klinik, radyolojik ve tedavi açısından tartışılmıştır.

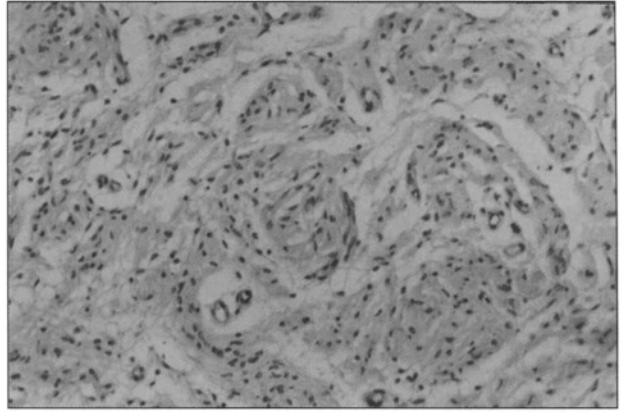
OLGU SUNUMU - OLGU 1

35 Yaşında erkek hasta, başının arka kısmında şişlik nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Öyküsünde şişliğin 15 yıldır mevcut olduğu; küçük bir fındık büyüklüğündeyken giderek artmış olduğu öğrenildi. Hastanın genel fizik muayenesinde sol oksipital bölgeye lokalize 7x8 cm boyutlarında nodüler ve hiperpigmente lezyon saptandı. Norolojik muayenesinde patolojik bulguya rastlanmadı. Diğer labarotuvuar değerleri normal sınırlardaydı.

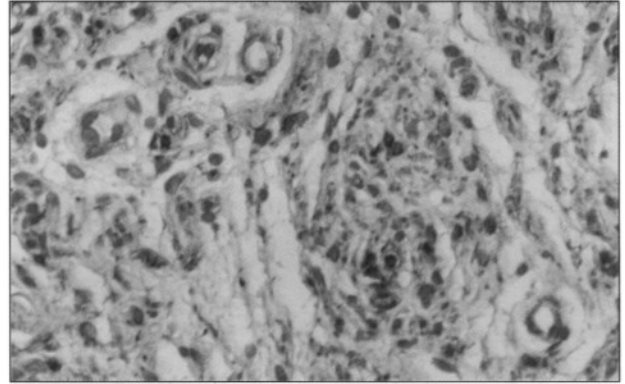
Hastanın kranial tomografisinde, sol oksipital bölgede 5x6 cm büyüklüğünde saçlı deride kalınlaşma ve komşuluğundaki kemik yapıda iç ve dış tabuların birbiriyle birleşmiş olduğu, kemik korteksin ileri derecede incelendiği ancak kemikte defekt veya destrüksiyonun olmadığı saptandı.

Manyetik rezonans görüntüleme (MRG), sol oksipital bölgede subgaleal 5x6 cm çapında T1 ağırlıklı serilerde kas dokusu ile izointens, proton dansitede ve T2 ağırlıklı serilerde hiperintens lezyon izlendi. Post kontrast serilerde tanımlanan yumuşak doku lezyonunun santraldeki 2 cm boyutundaki bir kısım dışında homojen boyandığı görüldü. Ancak intrakranial mesafede herhangi bir lezyon izlenmedi (Resim 1a).

Hasta operasyona alınarak kitle subgaleal total olarak eksize edildi. Alınan yumuşak doku kitlesinin patoloji sonucu pleksiform nörofibrom olarak değerlendirildi (Resim 1b,c). Hastanın operasyondan sonraki 2 yıllık takiplerinde rekürrens izlenmedi.



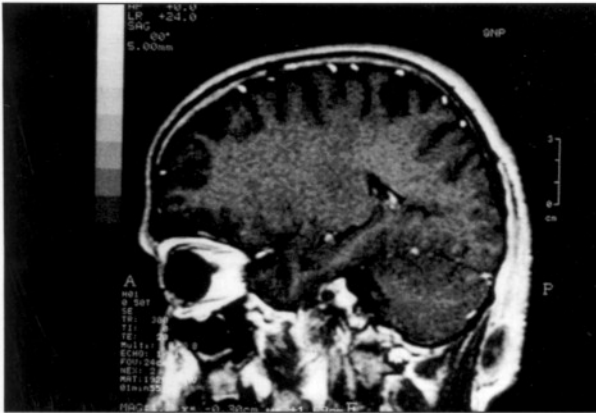
Resim 1b: Oval ya da iğsel nitelikte schwann hücreleri ve fibroblast proliferasyonundan oluşan neoplazm dokusu (HEx200).



Resim 1c: İmmunohistokimyasal çalışmada schwann hücrelerinde S-100 protein pozitifliği (İmmunperoksidaz-S-100 protein).

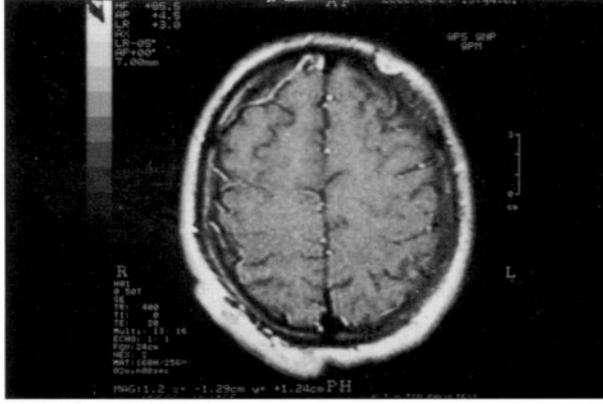
OLGU 2

21 yaşında erkek hasta araç içi trafik kazası sonucu acil polikliniğe getirildi. Fizik muayene de sağ oksipital bölgeyi tamamen içeren subgaleal kalınlaşma saptandı. Hastanın Glaskow Koma Puanı 12 idi. Bilgisayarlı Beyin Tomografisi (BBT)'nde; pnömosefalus ve kontüzyo serebri saptandı. Oksipitaldeki lezyon, ilk değerlendirmede travmatik subgaleal hematom olarak düşünülmüştü. Ancak öyküsünde bu lezyonun çocukluktan itibaren var olduğu ve zamanla büyüdüğü öğrenildi. Travmadan dolayı hasta konservatif tedaviye alındıktan ve nörolojik muayenesi normale döndükten 1 ay sonra yapılan kontrolünde; lezyona yönelik MRG'de; T1 ağırlıklı serilerde kas dokusu ile izointens, proton dansite ve T2 ağırlıklı serilerde hiperintens lezyon izlendi. Post kontrast serilerde ise lezyonun kontrast tuttuğu görüldü (Resim 2a). Kemik yapıda destrüksiyon saptanmadı. Hasta Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi bölümüyle birlikte

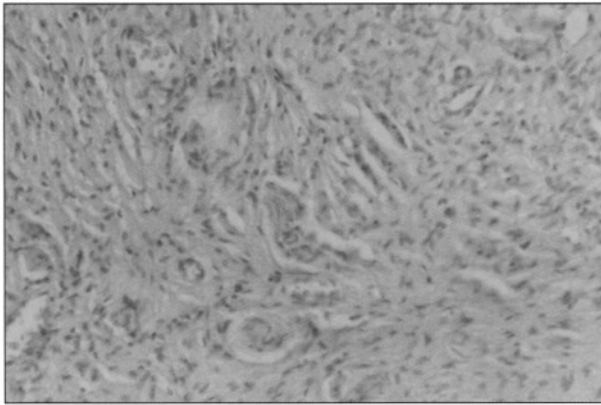


Resim 1a: T1 ağırlıklı MR incelemede kontrastlı sagittal serilerde homojen fakat santralindeki bir kısım kontrast boyanma göstermeyen skalp lezyonu.

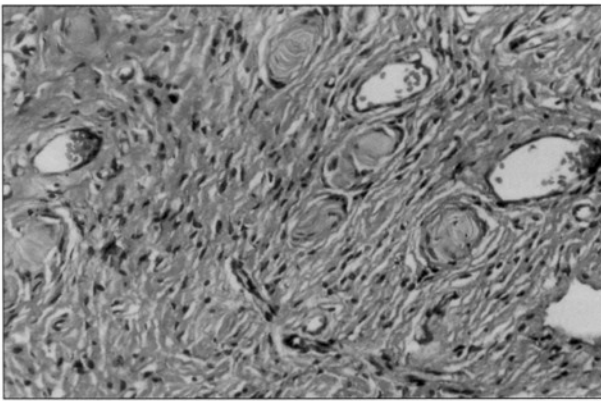
operasyona alınarak total eksizyon gerçekleştirildi. Alınan 11x10x1,5cm büyüklüğündeki lezyonun patolojik incelemesinde tanı pleksiform nörofibroma olarak koyuldu (Resim 2b,c). Hastanın 1,5 yıllık takiplerinde rekürens izlenmedi.



Resim 2a : T1 ağırlıklı MR incelemede kontrastlı aksiyal kesitlerde homojen kontrast boyanma gösteren skalp lezyonu.



Resim 2b: Demetler oluşturan schwann hücreleri ile karışık fibroblastik proliferasyon (HEx200).



Resim 2c: Masson Trichrome histokimyasal boyamasında "Tactil cisimcikleri" izlenmekte (M.Trichrome x 200).

TARTIŞMA

Epikraniyal nörofibromatozis, nörofibromatozis I (Von-Recklinghausen hastalığı) ile beraber görülebildiği gibi, nörofibromatozisin diğer bulguları olmaksızın da görülebilir ve konjenital nörofibromlar arasında sınıflandırılır (5,6). Nörofibromatozis I; hereditör, otozomal dominant nörokutanöz sendromlardandır. Vücutta yaygın olarak bulunan nörofibromlar ve ciltte yaygın pigmentasyon artışı yani café-au-lait lekeleri ile karakterizedir ve Santral Sinir Sistemi tümörleri sıklıkla eşlik edebilir (2).

Saçlı deri pleksiform nörofibroması (SDPN) neurofibromatozisin nadir bir bulgusudur (3,5). Genellikle oksipital bölgede görülmektedir. Kendisini saçlı deri kalınlığında artma ve pigmentasyon değişikliği ile gösterir. Pleksiform nörofibromlar en sık boyun, pelvis ve ekstremitelerde görülmektedir. Mezenterik pleksiform nörofibromanın Von-Recklinghausen hastalığı için patognomonik olduğu belirtilmektedir (3-7).

SDPN kemikte destürüksiyona neden olabilir ve bu durum genellikle oksipital kemikte izlenmektedir. Lambdoid sütürü destürükte ederek transvers sinüse kadar uzanabilirler. SDPN genellikle doğumda tespit edilir ve yaşla birlikte boyut artışı yanında pigmentasyonunda da artış görülebilir (3-6).

Bu tümörler genellikle benign karakterli olup malign dönüşüm gösteren olgular da bildirilmiştir. Genellikle diffüz vasküler dağılım gösteren SDPN'ler büyük boyutlara ulaştıklarında kanama eğilimindedirler (1-3).

Pleksiform neurofibromanın histopatolojisinde, periferik sinirlerde fusiform genişleme, sıklıkla miksoid matriks, schwann hücreleri, fibroblastlar ve kollajen lifler görülür (1,2).

Genellikle MRG'de multinodüler karakterdedirler. T1 ağırlıklı serilerde hipointens, T2 ağırlıklı kesitlerde hiperintens ve multiple lobüler ring yapısındadırlar. Vasküler yoğunluğa göre orta veya yüksek derecede kontrast tutarlar (1,5-7).

Tedavinin planlamasında anjiyografi ve sonrası eksizyon önerilir. Total eksizyon sonrası total kür mümkündür (1,2). Total eksizyon bazen subgaleal yada saçlı derinin tutulduğu tabakalardan disseksiyonla mümkünse de (Olgu 1) bazen lezyonun saçlı deriden disseksiyonu söz konusu olamaz. Bu olgular da (Olgu 2) saçlı derinin hemen hemen tamamı lezyondan ibarettir ve total eksizyon sonrası primer tamirin mümkün olmadığı olgularda rekonstrüktif greftlemeyi gerektirirler. Bu makalede sunulan iki olguda da total eksizyon gerçekleştirilmiş ve greftleme gerekmemiştir. 2 olguda da nörofibromatozisin diğer bulgu ve semptomlarına ratlanmamıştır. Tedavilerinden sonra sırasıyla 1 ve 1,5 yıl geçmesine rağmen rekürrens izlenmemiştir.

SDPN da izlem için en önemli sorun literatürde de belirtilmiş olan malign değişim ve büyüklüğe bağlı olarak meydana gelebilecek gross kanamalardır (6). Aynı zamanda kemik yapıda meydana getirebildikleri destürüksiyon ve sonuçta sinüs tutulumları da benign davranış sergileyen SDPN'lerin, hayatı tehdit eden lezyonlara dönüşmelerine neden olabilir (4,6). Cerrahi işlem sırasında karşılaşılabilecek en önemli sorunlar ise rekonstrüksiyonun gerekebilmesi ve gross kanamalardır. Total eksizyon hem rekürrensi hem de malign değişimi engelleyen bir yaklaşımdır. Bu nedenle gelişebilecek komplikasyonların önlenmesi açısından bu lezyonların görüldükleri zaman büyümeleri beklenmeden total eksizyonu önerilir.

Yazışma adresi: Dr. Kayhan Kuzeyli
KTU Tıp Fakültesi Farabi Hastanesi
Beyin ve Sinir Cerrahi Anabilim Dalı
61080 Trabzon
Tel: 462 377 57 00

KAYNAKLAR

1. Chowdary RP, Little BW.; Large vascular plexiform neurofibroma of scalp: excision and coverage with free tissue transfer; Ann Plast Surg 24(1):75-9. Jan 1990
2. Friedrich RE, Gehrke G, Giese M, Mautner VF, Schmelzle R.; Tumor reduction of plexiform neurofibroma in the craniofacial and neck area; Mund Kiefer Gesichtschir; 2 Suppl 1:S86-90. May 1998
3. Garcia-Uria J, Sola RG, Carrillo R, Bravo G.; Epicranial plexiform neurofibroma; Surg Neurol.; 11(5):390-392. May 1979
4. Nakasu S, Nakasu Y, Matsuda I, Handa J.; Giant neurofibroma of the occipital scalp associated with lambda defect-case report (author's transl); No To Shinkei. 33(2):181-5. Feb 1981
5. Ohaegbulam SC.; "Congenital" plexiform neurofibroma of the occipital scalp. Case report; J Neurosurg.; 46(2):245-247. Feb 1977
6. Reeves JE.; Neurofibromatosis of the scalp; Ariz Med. 26(8):658-659. Aug 1969
7. Tada M, Sawamura Y, Ishii N, Chin S, Abe H.; Massive plexiform neurofibroma in the orbit in a child with Von Recklinghausen's disease. Child's Nerv Syst 14:210-212.1998