

Nörofibromatozis ve plevral nörofibroma

Hadice SELİMOĞLU ŞEN (*), Ayşe AYDIN (**), Abdurrahman ABAKAY (***),
Abdurrahman ŞENYİĞİT (****)

ÖZET

Nörofibromatoziste farklı akciğer tutulumları mevcuttur. Bu çalışmada toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT) plevral kitle görünümünü veren nörofibromatozisli bir olgu sunulmuştur. 44 yaşında erkek hastanın çocukluğundan beri vücudunun birçok yerinde ciltte nodülleri mevcuttu. Hastaya batın BT ve toraks BT çekilmiş. Toraks BT’de, sol ac alt lob superior segmentte plevraya uzanım gösteren 43*22 mm boyutunda nodüler lezyon tespit edilmiş. Rutin tetkikler, tümör markırları, fiberoptik bronkoskopi, solunum fonksiyon testleri, karbon monoksit difüzyon kapasitesi normal sınırlardaydı. Cilt lezyonlarından bir adet biopsi alındı. Cilt biopsi sonucu nörofibrom olarak geldi. Üç aylık takip sonucunda, Toraks BT’deki lezyonda hiçbir değişiklik saptanmadığından lezyonun nörofibromatozisin akciğer tutulumu olduğu düşünüldü. Nörofibromatozis tanısı konan olgularda farklı plöropulmoner lezyonlar saptanabilir. Bizim olgumuzda olduğu gibi nörofibromatozis tanılı olgularda plevral kitle görünümünü saptandığında primer hastalığa bağlı nörofibrom da düşünülmelidir.

Anahtar kelimeler: Nörofibromatozis, akciğer, kitle

Nörofibromatozis en sık görülen nörojenetik hastalıklardan biridir. Klinik ve genetik olarak hastalık iki ayrı formda tanımlanmıştır. Bunlar Von Recklinghausen hastalığı olarak da bilinen Nörofibromatozis tip 1 (NF 1) ve Nörofibromatozis tip 2 (NF 2)’dir.

NF 1, otozomal dominant geçişli herediter bir nörokütanöz sendrom olup, multipl sütlü kahverengi lekeleri (café au lait spots), Lisch nodülleri ve benign nörofibromlarla tanımlanır (1). Periferik sinirlerin toraksta yaygın olması nedeniyle, NF 1’de göğüs duvarı, akciğerler ve mediasten çeşitli şekillerde etkilenmektedir (2). Bazen tümör büyük boyuta ulaşabilir. Çoğu olgu asemptomatik seyre-

SUMMARY

Neurofibromatosis and pleural neurofibroma: Case report

There is various pulmoner attacks of neurofibromatosis. We presented a neurofibromatosis case with pleural lesion in this study. Fourty four years old male patient. There is a lot of dermal nodules in different sides of his body since childhood. Thorax and abdominal Computed Tomography (CT) has taken. There was a noduler lesion in left lung lower lobe superior segment. It was 43*22 mm size and spurred to pleura. Routine examinations, tumoral markers, fiberoptics bronchoscopy, respiratory function tests and carbon monoxide diffusion capacity test were assessed in normal limits. One biopsy material has taken from dermal lesion. Dermal biopsy result was neurofibrom. After three mounths there was not any difference in lesion at control Thorax CT. The pleural lesion considered as thoracic neurofibroma. There is different pleuropulmoner lesions in neurofibromatosis patients. When we detect pleural mass in neurofibromatosis cases, we must think neurofibrom originated from primer disease in seperator diagnose.

Key words: Neurofibromatosis, lung mass

der. Tedavi yöntemi cerrahidir (3). Nörofibromatoziste farklı akciğer tutulumları saptanmıştır. Bu çalışmada Toraks BT’de plevral kitle görünümünü veren nörofibromatozisli bir olgu sunulmuştur.

OLGU

44 yaşında erkek hasta. Çocukluğundan beri vücudunun birçok yerinde ciltte nodülleri olması nedeni ile nörofibromatozis ön tanısı ile tetkik edilmiş ancak kesin tanı konulamamış. Hastaya, Haziran 2008’de kontrol amaçlı batın bilgisayarlı tomografi (BT) ve Toraks BT çekilmiş. Toraks BT’de sol AC alt lob superior segmentte plevraya uzanım gösteren 43*22 mm boyutunda nodüler lezyon tespit

Geliş tarihi: 06.07.2010

Kabul tarihi: 29.08.2010

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Uz. Dr.*; Dr.**; Yard. Doç. Dr.***; Prof. Dr.****

edilmiş. Hasta, Akciğer karsinomu, nörofibromatozis ön tanıları ile yatırıldı. Özgeçmişinde çocukluğunda ortaya çıkan cilt lekeleri ve lezyonları mevcuttu (Resim 1). Soy geçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenede ciltte “Cafe au lait” lekeleri ve fibröz natürlü lezyonları mevcuttu. Oskültasyonda normal solunum sesleri alınıyordu. Diğer sistemlerin muayeneleri doğaldı. Hastanın çekilen postero-anterior akciğer grafisinde, Solda, üst-orta zon ayırımında, periferik bölgede, plevra tabanlı yaklaşık 4*2 cm boyutlarında, düzgün sınırlı, oval, homojen dansite artımı izleniyordu (Resim 2).

Toraks BT’de sol akciğer alt lob superior segmentte

plevraya uzanım gösteren 43*22 mm boyutunda nodüler lezyon mevcuttu (Resim 3, 4). Rutin tetkikler, tümör markırları normal sınırlardaydı. Bronkoskopi yapıldı. Patolojik bulgu saptanmadı. Solunum fonksiyon testleri, karbon monoksit difüzyon kapasitesi normal idi. Doppler ekokardiyografi normal sınırlarda idi. Cilt lezyonlarından bir adet biyopsi alındı. Cilt lezyonlarında yapılan biyopsi, nörofibroma olarak raporlandı. Akciğer lezyonu için transtoraksik biyopsi planlandı ancak hasta kabul etmedi. Hasta radyolojik takibe alındı. Üç aylık takip sonucunda, Toraks BT’de akciğerdeki lezyonda hiçbir değişiklik saptanmadığından lezyonun nörofibromatozisin akciğer tutulumu olduğu düşünüldü.



Resim 1. Ciltte nörofibrom ve Cafe au lait lekesi.



Resim 2. Postero-anterio akciğer grafisinde kitle lezyonu.



Resim 3,4. Toraks BT’de sol akciğerde 43*22 mm boyutunda nodüler lezyon.



TARTIŞMA

Nörofibromatozis en sık görülen nörojenetik hastalıklardan biridir. Klinik ve genetik olarak hastalık iki ayrı formda tanımlanmıştır. Bunlar Von Recklinghausen hastalığı olarak da bilinen Nörofibromatozis tip 1 (NF 1) ve Nörofibromatozis tip 2 (NF 2)'dir. NF1, tüm vücutta yaygın nörofibromlar, café au lait lekeleri, optik gliomalar, Lisch nodülleri (benign melanotik iris hamartomları) ve kemik lezyonları ile pek çok sistemin etkilendiği, sık (2500-3000 doğumda bir) rastlanan formudur. NF 1 otozomal dominant bir hastalık olmakla birlikte, % 30-50 olguda sporadik olarak (mutasyon sonucu) ortaya çıktığı bildirilmektedir. NF 1 hava yollarını, akciğer parankimini, göğüs kafesini ve duvarını tutabilir. Bu nedenle NF 1 tanısı olan hastalarda respiratuar sistemin ayrıntılı değerlendirilmesi zorunludur.

Nörofibromlar genellikle asemptomatiktir, ancak zaman zaman sinir basısına bağlı veya intervertebral foramenden geçerek spinal kanal basısına bağlı olarak ağrı oluşur, öksürük, göğüs ağrısı, dispne gibi nonspesifik semptomlar gelişebilir (4,5). Benign nörofibromların tedavisi basit enüklasyon yada çevre sinir dokusu ile birlikte geniş eksizyondur (4,6,7). Nörofibromatozisli hastalarda, yeni nörofibromların yada scwannomaların gelişmesi mümkün de benign lezyonların lokal nüksleri mutad değildir. Benign lezyonlarda kür sağlanmaktadır. Nörojenik tümörler, mediastinal neoplazilerin erişkinlerde % 15-20, çocuklarda ise % 40'luk kısmını oluşturur (3,8). Nörojenik tümörlerin yaklaşık % 90'ı arka mediasten yerleşimlidir. Mediasten-deki periferik sinir sistemi kaynaklı tümörler sıklıkla arka mediasten kaynaklıdır (9). Primer arka mediastinal neoplazilerin % 75'i nörojenik tümördür. Çocukluk çağında gözlenen nörojenik tümörlerin % 50'si malign iken, erişkinlerde ise çoğunlukla benignidir (3,10). Hastaların yarısı asemptomatiktir. Soliter nörofibroma 3. ve 4. dekadlarda erkeklerde ve kadınlarda eşit oranda görülür. Tümör büyük boyuta ulaşmasına rağmen çoğu hastada asemptomatiktir (3). Olgumuzun da herhangi bir yakınması yoktu.

Radyolojik olarak nörofibromlar keskin sınırlı, dairesel ve nadiren lobüle olabilen arka mediasten yerleşimli kitlelerdir. Genellikle bir veya iki kot aralığı büyüklükte olmakla birlikte daha büyük boyutlara da ulaşabilir (3,11).

Sonuç olarak nörofibromatozis tanısı konan olgularda farklı plöropulmoner lezyonlar saptanabilir. Bizim olgumuzda olduğu gibi nörofibromatozis tanılı olgularda plevral kitle görünümü saptandığında primer hastalığa bağlı nörofibrom da düşünülmelidir. Torakstaki nörojenik tümörler sıklıkla benignidir. Nörofibrom da bunlardan birisidir. Tümör büyük boyuta ulaşmasına rağmen, çoğu hasta semptomsuzdur. Tedavi yöntemi cerrahidir.

KAYNAKLAR

1. Hirsch NP, Murphy A, Radcliffe JJ. Neurofibromatosis: Clinical presentations and anaesthetic implications. Br J Anaesth 2001;86:555-64. <http://dx.doi.org/10.1093/bja/86.4.555> PMID:11573632
2. Park DR, Vallieres E. Tumors and cysts of mediastinum. In: Mason RJ, Broaddus VC, Murray CF, Nadel JA (eds). Textbook of Respiratory Medicine. 4th ed., Elsevier Inc., Philadelphia, 2011-38, 2005.
3. Shields TW, Reynolds M. Neurogenic tumors of the thorax. Surg Clin North Am 1988;68:645-668. PMID:3375959
4. Mancheasky AM, Koneko M. Surgical pathology of the mediastinum. 2nd ed., Raven Press Ltd., New York, 300-27, 1992.
5. Grillo MC, Mayhisen D. Combined approach to dumbell intrathoracic and intraspinal neurogenic tumors. Ann Thorac Surg 1983;36:902-7. [http://dx.doi.org/10.1016/S0003-4975\(10\)60477-8](http://dx.doi.org/10.1016/S0003-4975(10)60477-8)
6. Gole AW, Jelihousky T, Grant AF, et al. Neurogenic tumors of the mediastinum. Ann Thorac Surg 1974;17:433-43.
7. Benjamin SP, Mc Cormach LJ, Effler DB, et al. Primary tumors of the mediastinum. Chest 1972;62:297-303. <http://dx.doi.org/10.1378/chest.62.3.297> PMID:4341427
8. Azarow KS, Pearl RH, Zurcher R, et al. Primary mediastinal masses. J Thorac Cardiovasc Surg 1993;106:67-72. PMID:8321006
9. Swanson PE. Soft tissue neoplasms of the mediastinum. Semin Diagn Pathol 1991;8:14-34. PMID:1646475
10. Hoffman OA, Gillespie DJ, Aughenbaugh GL, et al. Primary mediastinal neoplasms (other than thymomas). Mayo Clin Proc 1993;68:880-891. PMID:8396701
11. Wychulis AR, Payne WS, Clagett OT, et al. Surgical treatment of mediastinal tumors. J Thorac Cardiovasc Surg 1971;62:379-391. PMID:4331304