

Olgu Sunumu: İntratorasik Dev Nörofibroma^{††}

CASE REPORT: GIANT NEUROFIBROMA IN THE THORAX

Hüseyin OKUTAN*, Turhan YAVUZ*, R. Oktay PEKER*, Aliye SARI**, Ali KUTSAL***

* Yrd.Doç.Dr., Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs, Kalp ve Damar Cerrahisi AD,

** Yrd.Doç.Dr., Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji AD,

*** Prof.Dr., Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs, Kalp ve Damar Cerrahisi AD, ISPARTA

Özet

İntratorasik dev nörofibroma olgusu sunulmuştur. Nörofibroma izole bir lezyon şeklinde ortaya çıkar, fakat genellikle bu tümörler birden fazla sayıda olup von Recklinghausen multiple nörofibromatozis ile birlikte. Lezyonların çoğu benign olmakla birlikte malign dejenerasyon gösterebilir. 53 yaşında erkek hasta sağ yan ağrı yakınması ile başvurdu. Sağ parahiler bölgede kitle saptandı. Kitle sağ torakotomi ile total olarak çıkartıldı. Kitlenin histopatolojik değerlendirilmesi nörofibroma olarak yorumlandı. Erken cerrahi sonuç yüz güldürücüdür.

Anahtar Kelimeler: Dev nörofibroma, Yetişkin, Toraks

T Klin Kalp-Damar Cerrahisi 2002, 3:115-117

Summary

A case of a giant neurofibroma in the thorax is reported. Neurofibroma can occur as an isolated lesions but usually these tumors are multiple and associated with von Recklinghausen's multiple neurofibromatosis. Although most lesions are benign, malignant degeneration can occur. A 53-year-old male admitted with right flank pain. The tumor mass was detected of the right parahiler region. The mass resected totally by right thoracotomy. Histologically the tumor defined neurofibroma. Early outcome following surgery was excellent.

Key Words: Giant neurofibroma, Adult, Thorax

T Klin J Cardiovascular Surgery 2002, 3:115-117

Nörolojik tümörler mediasteninin en sık primer lezyonlarıdır ve mediastendeki tüm lezyonların %20'sini oluştururlar (1). Sıklıkla buldukları yer posterior mediastendir, genellikle sempatik zincirler ve interkostal sinirlerden köken alırlar. Posterior mediasten tümörleri; nörolemmomalar, gangliyonöromalar, nörofibromalar ve paragangliyonik tümörlerdir. Nörofibromalar nadir görülür ve nörojenik tümörlerin %10' dan daha azını oluştururlar. Nörofibromalar sinir hücreleri ve sinir kılıf hücrelerini içerirler (1). Posterior mediastinel tümörler genellikle göğüs radyografisinde görülür. Bilgisayarlı tomografi ile kistik veya solid yapıda olduğu, kemik doku veya yumuşak dokuya invazyon yapıp yapmadığı anlaşılabilir. Nörofibroma izole bir lezyon şeklinde ortaya çıkar, fakat genellikle bu tümörler birden fazla sayıda olup von Recklinghausen multipl nörofibromatozis ile birlikte (2). Lezyonların çoğu benign fakat malign dejenerasyon gösterebilir. Tümör vertebra

gövdesine yakın ise spinal kanala uzanabilir ve rezeksiyon esnasında sinir cerrahisi konsültasyonu gerekebilir.

Olgu

Elli üç yaşında erkek hasta iki hafta önce başlayan sağ yan ağrısı yakınması ile başvurdu. Ağrı pozisyon ile değişmiyordu ve künt karakterde olarak tanımlanmaktaydı. Hastanın öksürüğü yoktu ve az miktarda kahverengi balgam çıkarmaktaydı. Hastanın 20 yıldır günde 3 paket sigara kullanma öyküsü vardı, ancak iki aydır tütün alışkanlığını bıraktığı öğrenildi. Fizik muayenede her iki hemitoraks solunuma eşit katılıyordu, solunum sesleri doğaldı ve patolojik ses yoktu. Diğer fizik muayene bulguları tamamen normaldi. Hastanın arka-ön göğüs filminde sağ parahiler bölgede düzgün kenarlı 6 cm çaplı kitle görünümü vardı (Şekil 1). Toraks bilgisayarlı tomografisinde sağ akciğer orta zon mediyalinde, hilus düzeyine uyan

bilir (3,4). Bu tümörlerin nöral kanal komplikasyonlarının da başarı ile tedavi edildiği ameliyat teknikleri bildirilmiştir (5). Toraks da benign nörojenik tümörlerin çıkartılması sonrası prognoz mükemmeldir (6).

Periferik sinir sisteminden köken alan mediasten tümörleri benign ve malign tümörler olarak geniş bir spektrum oluştururlar. Bu neoplazmlar genellikle posterior mediyastende bulunur ve nörofibroma bunların az bir bölümünü oluşturur (7).

Nörofibromalar bazen göğüs duvarını tutabilmektedir. Bu klinik durumda ağrı, solunum siste-

Şekil 1. Ameliyat öncesi arka-ön göğüs radyografisi.

kesimde, plevral tabanlı, düzgün kontürlü, heterojen dansitede, 5 x 6 cm boyutlarında kitle tespit edildi (Şekil 2). İntratorasik kitle tanısı ile, hastaya genel anestezi altında, selektif trakeal entübasyon ile, sağ oblik pozisyonda, sağ lateral torakotomi yapıldı, 5. interkostal aralıktan toraks boşluğuna girildi. Yaklaşık 6 cm çaplı düzgün kenarlı kitle parahiler ve posterior yerleşimli olarak bulundu. Yapışıklıklar giderildi ve histopatolojik ön tanı için frozen yapılmak üzere biyopsi alındı. Frozen benign karakterde sinir sistemi tümörü olarak yorumlandı. Kitle künt ve keskin diseksiyon ile tamamen çıkartıldı. Toraks duvarı, kostalar ve vertebral yapılar korundu. Kanama kontrolü sonrası bir adet toraks dreni konularak katlar anatomik planda kapatıldı. Kitlenin ayrıntılı histopatolojik incelemesi nörofibroma olarak değerlendirildi (Şekil 3). Ameliyat sonrası 2. günde dreni çekilen hasta 5. günde cerrahi iyileşme ile taburcu edildi.

Tartışma

Toraks nörojenik tümörleri tüm yaş gruplarında görülmekle birlikte yaşlılarda daha nadirdir. Malignite oranı çocukluk döneminde yaşlılık dönemine nazaran daha sıktır. Otonom sinir sistemi tümörleri çocukluk döneminde daha sık iken sinir kılıf tümörleri yetişkinlerde daha sık görülür. Çocukluk dönemi benign tümörlerinde düşük toraks volümü nedeniyle kitleler erken dönemde belirti verebilir. Spinal kanal uzanımları olabilir ve bu nedenle spinal kord komplikasyonları ortaya çıkabilir (3,4).

Şekil 2. Ameliyat öncesi toraks Bilgisayarlı Tomografisi.

Şekil 3. Kitlenin histopatolojik görünümü. Gevşek ekstrasellüler matriks içinde iğ şekilli hücre demetleri görülmektedir. HE x 200.

minin etkilenmesi, rekürren ülserasyonlar, kozmetik nedenler ve malignite potansiyeli nedeniyle bu lezyonların çıkartılması ve ameliyat sonrası primer olarak kapatılmayacak defektlerde rekonstrüksiyon gerekebileceği bildirilmektedir (8,9). Ancak bizim olgumuzda kitle çıkartıldıktan sonra rekonstrüksiyon gerektirecek bir defekt kalmadığı için primer olarak kapatılması yeterli oldu.

Yine nörfibromanın sarkomatöz transformasyon gösterdiği ve bu transformasyonun radyonükleid imaging ile saptanabildiği bildirilmektedir (10). Ancak, posterior mediasten tümörü olarak görülen nörofibromanın malign bir tümöre dejenerasyon göstermesinin nadir olduğunu bildiren yazarlarda vardır (11). Bununla birlikte, daha önce posterior mediastende nörofibroma tanısı olan bir hastada çok sayıda beyin metastazı geliştiği bildirilmiştir (12). Bizim sunduğumuz olgu da ağrı ve muhtemel malign potansiyel nedeniyle ameliyata alındı.

Gelişen torakoskopik teknikler ile küçük çaplı nörofibroma olgusunun video yardımcı torakoskopik girişim ile çıkartılabildiği bildirilmektedir (13). Bizim olgumuzda, tümör çapının 6 cm olması ve torakoskopik olarak çıkartılması uygun olmadığı için, konvansiyonel torakotomi tercih edildi.

Nadir görülen büyük çaplı intratorasik nörofibroma olgusu literatür eşliğinde sunulmuştur.

KAYNAKLAR

1. Patricia McCormack. Chest Wall Tumors. In: Arthur E. Baue, eds. Glenn's Thoracic and Cardiovascular Surgery 5th ed. Connecticut: Appleton & Lange, 1991:573-4.
2. Patricia McCormack. Chest Wall Tumors. In: Arthur E. Baue, eds. Glenn's Thoracic and Cardiovascular Surgery 5th ed. Connecticut: Appleton & Lange, 1991:518.

3. Tabor EN, Batzdorf U. Thoracic spinal Pantopaque cyst and associated syrinx resulting in progressive spastic paraparesis: case report. Neurosurgery 1996;39(5):1040-2.
4. Daw HA, Markman M. Epidural spinal cord compression in cancer patients: diagnosis and management. Cleve Clin J Med 2000;67(7):497:501-4.
5. Grillo HC, Ojemann RG, Scannell JG, Zervas NT. Combined approach to "dumbbell" intrathoracic and intraspinal neurogenic tumors. Ann Thorac Surg 1983;36(4):402-7.
6. Shields TW, Reynolds M. Neurogenic tumors of the thorax. Surg Clin North Am 1988;68(3):645-68.
7. Marchevsky AM. Mediastinal tumors of peripheral nervous system origin. Semin Diagn Pathol 1999;16(1):65-78.
8. Salazar R, Robotti EB, Chin DH, Grossman JA. Giant neurofibromatosis of the chest wall: two patient reports. Ann Plast Surg 1998;41(2):211-4.
9. Heriot AG, Wells FC. An unusual case of flail chest: surgical repair using Marlex mesh. Thorax 1997;52(5):488-9.
10. Lee J, Sohn SK, Ahn BC, Chun KA, Lee K, Kim CK. Sarcomatous transformation of neurofibromas. Comparative imaging with Ga-67, Tl-201, Tc-99m pentavalent DMSA and Tc-99m MIBI. Clin Nucl Med 1997;22(9):610-4.
11. Strollo DC, Rosado-de-Christenson ML, Jett JR. Primary mediastinal tumors: part II. Tumors of the middle and posterior mediastinum. Chest 1997;112(5):1344-57.
12. Maschke M, Kastrup O, Reinhardt V, Keidel M. Multiple intracerebral metastases of a 17-year-old girl with previously diagnosed neurofibromatosis type I. Clin Neuropathol 1999;18(1):42-4.
13. Kamiyoshihara M, Hirai T, Kawashima O, Morishita Y. Primary solitary neurofibroma of the chest wall: report of a case resected with video-assisted thoracoscopic surgery. Kyobo Geka 1997;50(5):421-3.

Geliş Tarihi: 24.11.2001

Yazışma Adresi: Dr.Hüseyin OKUTAN

Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi
Göğüs, Kalp ve Damar Cerrahisi AD,
Şevket Demirel Kalp Merkezi
32100 ISPARTA
okutanh@yahoo.com

*XIV Ulusal Kanser Kongresinde sunulmuştur (30 Nisan-4 Mayıs 2001 İstanbul).

†1. Dicle Göğüs, Kalp Damar Cerrahisi Günlerinde sunulmuştur (19-23 Ekim 2001, Diyarbakır)