

## Bebekte Soliter Anterior Karın Duvarı Nörofibromu

### Solitary Anterior Abdominal Wall Neurofibroma in an Infant: Case Report

Prof.Dr. Sema UĞURALP,<sup>a</sup>  
Yrd.Doç.Dr. Emine TÜRKMEN ŞAMDANCI,<sup>b</sup>  
Prof.Dr. Ahmet SİĞİRCİ<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Çocuk Cerrahisi AD,  
<sup>b</sup>Patoloji AD,  
<sup>c</sup>Radyoloji AD,  
İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Turgut Özal Tıp Merkezi, Malatya

Geliş Tarihi/Received: 01.02.2010  
Kabul Tarihi/Accepted: 02.11.2010

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Prof.Dr. Sema UĞURALP  
İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Turgut Özal Tıp Merkezi,  
Çocuk Cerrahisi AD, Malatya,  
TÜRKİYE/TURKEY  
suguralp@inonu.edu.tr

**ÖZET** Karın duvarı içinde görülen soliter nörofibroma çok nadir bir tümördür. Nörofibromalar sıklıkla 20 ve 30 yaşlar arasında görülürler. Nörofibromaların yaklaşık olarak %90'ı soliter veya lokalize tiptir. Sıklıkla santral veya periferik sinir sistemi içinde herhangi bir yerde bulunurlar. Yedi aylık kız olgu son iki aydır karında şişlik şikâyetiyle başvurdu. Fizik muayenede sağ alt karın duvarında 5x6 cm boyutlarında, görece mobil ve elastik bir kitle bulundu. Bu makalede, alt karın duvarında kitle ile başvuran ve histolojik muayene ile nörofibroma tanısı alan bir kız olgu sunulmuştur. Bildiğimiz kadarıyla karın ön duvarından çıkan soliter nörofibromalı bu çocuk, rapor edilen ilk olgudur.

**Anahtar Kelimeler:** Nörofibrom; soliter fibröz tümörler; çocuk; abdominal duvar

**ABSTRACT** Solitary neurofibroma within the abdominal wall is an extremely rare tumor. Neurofibromas often develop between the ages of 20 and 30 years. Approximately 90% of neurofibromas are solitary or localized type. It frequently appears anywhere within the central or peripheral nervous system. Seven months old girl presented with abdominal distention for the last 2 months. On physical examination, she had a 5x6 cm relatively mobile, elastic mass on the right lower abdominal wall. This paper reports a girl presenting with lower abdominal mass identified as neurofibroma by histological examination. To our knowledge, this is the first report of a solitary neurofibroma child case arising from the anterior abdominal wall.

**Key Words:** Neurofibroma; solitary fibrous tumors; child; abdominal wall

Türkiye Klinikleri J Med Sci 2012;32(3):818-21

Nörofibromaların köken aldığı hücreler Schwann hücrelerine benzemelerine rağmen daha primitif hücrelerdir.<sup>1</sup> Sıklıkla 20-30 yaşlar arasında görülürler ve bunların insidansları bilinmez. Lokal, diffüz ve pleksiform olmak üzere 3 büyüme paternine sahiptirler. Lokal formu sağlıklı bireylerde yaygın olarak dermis veya cilt altında, nadiren de derin yumuşak dokuda görülebilmektedir. Nörofibromaların yaklaşık olarak %90'ı soliter veya lokalize tiptir. Difüz ve pleksiform şekiller nörofibromatozisle birlikte görülmektedir.<sup>2</sup>

Bu makalede, anterior karın duvarında çok nadir olarak görülen soliter nörofibroma olgusu sunulmuştur.

## OLGU SUNUMU

Yedi aylık kız olgu kliniğimize son iki aydır karında şişlik şikâyeti ile başvurdu. Fizik muayenede, sağ alt karın duvarında 5x6 cm boyutlarında, kısmen mobil ve elastik kitle bulundu. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Kan sayımı, idrar tahlili, biyokimyasal testler ve tümör göstergeleri normal sınırlarda idi. Abdominopelvik ultrasonografide rektus abdominus kası komşuluğunda soliter, çift lobüllü, 4,7x3,7 cm boyutlarında heterojen kitle görüldü. Kitle sağ over ve damar yapıları ile ilişkili değildi. Abdominopelvik bilgisayarlı tomografi (BT) incelemesi, kitlenin hipodens görünümlü olduğunu ve kontrast tutmadığını ortaya koydu (Resim 1A). Manyetik rezonans (MR) görüntülemeye kitlenin sağ alt karın duvarında, yağlı doku altında, rektus abdominus kas komşuluğunda, heterojen yoğunlukta ve iyi sınırlı olduğu tespit edildi (Resim 1B). Baş ve göğüs BT incelemesi normaldi. Ameliyatta beyaz-sarı renkli ve iyi sınırlı kitlenin eksternal oblik fasya altında olduğu, komşuluğundaki kasları ittiği görüldü. Kitle kolayca mobilize edildi ve tamamen çıkarıldı. Periton açılmadı. Postoperatif dönem sorunsuz seyretti. Işık mikroskopunda yapılan incelemede, çizgili kas komşuluğunda gevşek miksoid stromaya sahip iğsi hücreli tümör görüldü (Resim 2). Histokimyasal olarak Masson Trickrom boyasında tümör hücreleri ile iç içe kollajen bantlar saptandı (Resim 3). İmmünohistokimyasal olarak, iğsi hücreler S-100 proteini ile pozitif olarak boyandı (Resim 4). Histomorfolojik, histokimyasal ve immünohistokimyasal bulgular ile tümör nörofibroma olarak rapor edildi.

## TARTIŞMA

Soliter nörofibromalar pleksiform olanlardan daha sıklıkla fuziformdurlar. Vücudun sağ yarısında ve kızlarda daha fazla görülürler.<sup>1</sup> Benzer şekilde bizim olgumuz kız idi ve tümör sağ alt karında idi. Nörofibromalar santral veya periferik sinir sisteminin herhangi bir yerinde ortaya çıkabilirler. Göğüs, gastrointestinal sistem ve genitoüriner sistemde herhangi bir lokalizasyonda görülebilirler.<sup>3</sup>

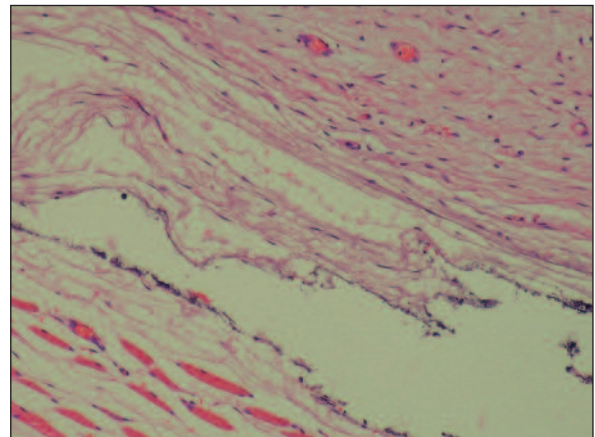
Nörofibromalar ağrısız nodüller şeklinde yavaş büyürler ve semptomları azdır. Makrosko-



**RESİM 1A:** Kontrastlı bilgisayarlı tomografi tetkikinde pelvis sağ kesiminde, 4,7x3,7 cm boyutlarında, düzgün kontürlü, kontrast tutulumu göstermeyen, hipodens lezyon izlenmekte.



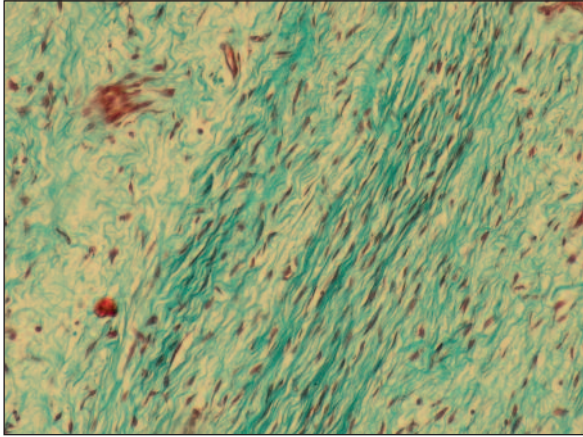
**RESİM 1B:** T2 manyetik rezonans görüntüsünde, pelvisin sağ tarafında yereleşik, 4,8x3,7 cm boyutlu, düzgün kontürlü, heterojen intensitede lezyon görünümü mevcut.



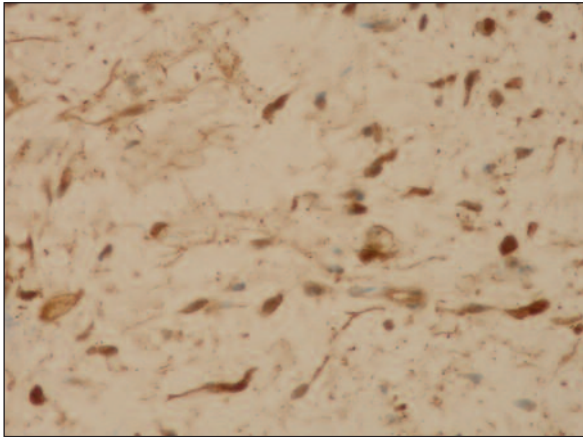
**RESİM 2:** Çizgili kas komşuluğunda gevşek miksoid stroma içinde iğsi tümör hücreleri görülmekte (H&E x 200).

(Renkli hali için Bkz. <http://tipbilimleri.turkiyeklinikleri.com/>)

bik olarak parlak sarı kahverengi-beyaz renkli tümörlerdir. Majör sinirlerden köken almaları durumunda bu lezyonlar, gerçek bir kapsül olan



**RESİM 3:** Tümör içerisindeki kollajen bantlar (Masson Trikrom boyası X200).  
(Renkli hali için Bkz. <http://tipbilimleri.turkiyeklinikleri.com/>)



**RESİM 4:** İğsi tümör hücrelerinin immünohistokimyasal olarak S100 ile pozitif boyanması (İmmünperoksidad X200).  
(Renkli hali için Bkz. <http://tipbilimleri.turkiyeklinikleri.com/>)

epinörium tarafından sarıldığından, fuziform şekil alarak büyürler. Ancak daha sıklıkla nörofibromalar küçük sınırlardan köken alırlar ve böylece yumuşak dokuya kolayca yayılırlar. Sekonder dejeneratif değişiklikler görülmez.<sup>2</sup>

Histopatolojik olarak, değişen oranlarda hücre, müsün ve kollajen içerirler. Nörofibromanın en karakteristik formu kıvrıntılı koyu nükleuslu iğsi hücrelerden oluşan ve birbiriyle çaprazlaşan hücre demetleridir. Tümör, ince kollajen bantlar içerebilir. Tümörün stromasında miksoid sahalar, seyrek mast hücreleri, lenfositler ve nadiren ksantoma hücreleri görülebilir. Malign dejenerasyon daha

sıklıkla derin yerleşimli tümörlerde belirtilmiştir. Bu tümörlerin tedavisi için basit eksizyon yeterlidir.<sup>2</sup>

Nörofibromaların çoğunluğu intravenöz kontrastlı görüntülerde genellikle kontrast tutmaz. Fazla kollajen içeriğine bağlı olarak kontrast tutan fokal sahalar görülebilir.<sup>4</sup> Bizim olgumuzda başlangıç tanımız rabdomiyosarkomdu. Ancak rabdomiyosarkomda homojen ve yoğun kontrast tutulumu görülür ve kas dokusu tümör tarafından invaze edilir. Olgumuzun BT incelemesinde kitlenin hipodens olduğu ve kontrast tutmadığı, MR incelemesinde ise kitlenin komşuluğundaki kası invaze etmediği görüldüğünden, rabdomiyosarkom tanısından uzaklaşıldı. Bu olgunun ayırıcı tanıları arasında rabdomiyosarkomun yanında fibromatozis, leiomyom ve leiomyosarkom sayılabilir. Fibromatozis ağrısız yavaş büyüyen tümörler iken, leiomyosarkomlar orta yaşta daha sık olup yavaş büyüyen ağrılı tümörlerdir. Ulaşılabilen literatürde, çocukluk yaş grubunda karın alt duvarında soliter nörofibroma tanısı alan başka bir olguya rastlanmadı. Literatürde alt abdominal duvar nörofibromu tanısı alan erişkin bir hasta rapor edilmiştir.<sup>5</sup> Başka bir olgu sunumunda, karın duvarında soliter subkütan pleksiform nörofibroma tanısı alan 35 yaşında bir erkek olgu rapor edilmiştir.<sup>5,6</sup>

Soliter karın duvarı nörofibromu sadece çocukta değil erişkin yaş grubunda da oldukça nadir görülen bir tümördür. Nörofibromatozis olgularında vücudun başka kısımlarında da lezyon olabileceğinden, tanıyı koymak daha kolaydır. Ancak soliter nörofibromlarda tanı histolojik olarak konabilmektedir. Olgu sunumunda tümörün seyri, radyolojik özellikleri ve tedavisine değinilmiştir. Karın duvarında kısmen mobil ve yavaş büyüyen bir kitle ile başvurulduğunda, radyolojik olarak kitle karın duvarı kaslarını invaze etmeyen ve kontrast tutmayan özellikte ise kitlenin nörofibroma olabilme ihtimali göz önünde bulundurulmalıdır. Olgumuzda olduğu gibi periton açılmadan ve agresif bir cerrahi girişim gerekmeden kitle kolayca tamamen çıkarılarak tedavi edilebilmektedir.

## KAYNAKLAR

1. Kline DG, Hudson AR, Tiel R, Guha AB. Management of peripheral nerve tumors In: Winn HR, ed. Youmans Neurological Surgery. 5<sup>th</sup> ed. Philadelphia: Saunders&Elsevier; 2004. p.3941-57.
2. Weiss SW, Goldblum JR, Enzinger FM. Benign tumors of peripheral nerves. Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors. 5<sup>th</sup> ed. St Louis: Mosby&Elsevier; 2001. p. 1111-207.
3. Vacanti JP, Cusick RA. Tumors of the soft tissues. In: O'Neill JA Jr, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG, eds. Pediatric Surgery. 5<sup>th</sup> ed. St Louis: Mosby-Year Book; 1998. p.1911-24.
4. Tongsgard JH, Kwak SM, Short MP, Dachman AH. CT imaging in adults with neurofibromatosis-1: frequent asymptomatic plexiform lesions. Neurology 1998;50(6): 1755-60.
5. Chang CG, Provost DA, LeVoyer T, Ellison RW. Abdominal wall neurofibroma presenting as an inguinal hernia. Mil Med 2004;169(3):192-3.
6. Aloï FG, Massobrio R. Solitary plexiform neurofibroma. Dermatologica 1989;179(2):84-6.