



Travma Sonrası Derialtı Hematomla Prezente Olan Soliter Kalvarial Nörofibroma

Scalp Neurofibroma Presenting with Hematoma After Trauma

Şevki Gök, Selçuk Göçmen*, Tolga Şentürk**

Kurtköy Ersoy Hastanesi, Beyin Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

*Anadolu Sağlık John Hopkins Hastanesi, Beyin Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

**Medical Park Silivri Hastanesi, Patoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

Öz

Nörofibromatozis (NF) tip 1 herediter, otozomal dominant geçiş gösteren nörokütanöz bir sendromdur. Vücutta yaygın nörofibromlar, derite pigmentasyon artışı (cafe-au-lait lekeleri) ve sıklıkla santral sinir sistemi tümörleri eşlik etmektedir. Nörofibromlar sinir kılıfı kökenli tümörlerdir, Schwann hücrelerinden, perinöral hücrelerden ve fibroblastlardan köken almaktadır. Saçlı deri NF'nin nadir bir bulgusudur. Diffüz nörofibrom, nörofibromun bir formu olup belirgin dermal ve subkütan kalınlaşma göstermektedir. Çoğu yetişkinlerin baş, boyun ve gövde kısmında lokalize olmaktadır. NF veya phakomatozis olmadan skalp yerleşimli nörofibrom nadiren kalvarial defekt oluşturmaktadır. Biz bu makalemizde, kafa travma sonrası kanamış saçlı deri nörofibromuyla ortaya çıkan NF tip 1 saptanan bir olgu sunduk. Saçlı deride nörofibromu olan NF tip 1 olgularında gross total cerrahi önemlidir. Özellikle büyük lezyonlarda, kafa travması sonrası lezyon içinde kanama olabilmektedir. Bu hastaların mutlaka bilgisayarlı beyin tomografisi ve manyetik rezonans görüntülemeleri ameliyat öncesinde yapılmalıdır. Kemikte destrüksiyon varsa, cerrahi planlanmada kraniyoplasti düşünülmelidir. Postoperatif dönemde, malign dönüşüm ve nüks açısından yakın takip edilmelidir.

Anahtar Sözcükler: Hematom, travma, nörofibromatozis, nörofibrom, cafe-au-lait lekesi, lisch nodülü

Abstract

Neurofibromatosis (NF) type 1 is a hereditary, autosomal dominant neurocutaneous syndrome often accompanied by diffuse neurofibromas in the body, increased skin pigmentation (cafe-au-lait spots) and central nervous system tumors. Neurofibromas are tumors of nerve sheath origin, composed of Schwann cells, perineural cells and fibroblasts. Neurofibromas of the scalp are rare findings of NF. Being a form of neurofibroma, diffuse neurofibroma shows marked dermal and subcutaneous thickening. In most adults, it is localized in the head, neck and body. A neurofibroma located in the scalp without NF or phakomatoses rarely generates a calvarial defect. In this report, we present a case of NF type 1 diagnosed after a bleeding scalp neurofibroma due to a head trauma. Gross total surgery is important in NF type 1 cases with a neurofibroma on the scalp. Especially in large lesions, a hemorrhage may occur within the lesion after head trauma. In these patients, computed tomography and magnetic resonance imaging of the brain should absolutely be performed before surgery. If the bone is destructed, cranioplasty should be considered in surgical planning. In the postoperative period, close follow-up for malignant transformation and recurrence is needed.

Keywords: Hematoma, trauma, neurofibromatosis, neurofibroma, cafe-au-lait spots, lisch nodule

Giriş

Nörofibromatozis (NF) tip 1 herediter, otozomal dominant geçiş gösteren nörokütanöz bir sendromdur. Vücutta yaygın nörofibromlar, derite pigmentasyon artışı (cafe-au-lait lekeleri) ve sıklıkla SSS tümörleri eşlik etmektedir (1). Nörofibromlar sinir kılıfı kökenli tümörlerdir,

Schwann hücrelerinden, perinöral hücrelerden ve fibroblastlardan köken almaktadır. Çoğu yetişkinlerin baş, boyun ve gövde kısmında lokalize olmaktadır. NF veya fakomatozis olmadan skalp yerleşimli nörofibrom nadir kalvarial defekt oluşturmaktadır (2). Biz bu makalemizde, kafa travma sonrası kanamış saçlı deri nörofibromuyla ortaya çıkan NF tip 1 saptanan bir olgu sunduk.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Şevki Gök, Kurtköy Ersoy Hastanesi, Beyin Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

E-posta: drsevki@haseki.com.tr ORCID: orcid.org/0000-0002-9361-8787

Geliş Tarihi/Received: 04 Şubat 2019 **Kabul Tarihi/Accepted:** 07 Şubat 2019

©Telif Hakkı 2019 İstanbul Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi Haseki Tıp Bülteni, Galenos Yayınevi tarafından yayınlanmıştır.

©Copyright 2019 by The Medical Bulletin of İstanbul Haseki Training and Research Hospital The Medical Bulletin of Haseki published by Galenos Yayınevi.

Olgu

Yirmi dokuz yaşında erkek hasta merdivenlerden düşme sonucu kafa travması nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Hastanın yapılan genel muayenesinde başının sol temporal bölgesinde 8x10 cm boyutlarında ekspanse olmuş şişlik saptandı (Resim 1a). Hikayesinde, hasta bu şişliğinin 7-8 yıldır olduğunu, düştükten sonra büyüdüğünü ifade etti. Nörolojik muayenesinde vücutta ve ekstremitelerde yaygın cafe-au-lait lekeleri ve lisch nodülleri görüldü (Resim 1b). Yapılan göz muayenesinde patoloji saptanmadı. Diğer laboratuvar değerleri normal sınırlardaydı. Hastanın bilgisayarlı beyin tomografisinde (BBT) sol temporal bölgede hiperdens lezyon izlendi (Resim 2a). Magnetik rezonans görüntüleme (MRG) sol frontotemporoparyetalde skalpte, mastikator boşluğa ve sol orbita superioruna uzanım gösteren T1-ağırlıklı sekanslarda hipointens, T2-ağırlıklı sekanslarda hafif hiperintens, yoğun kontrastlanan kitle izlendi (Resim 2b).

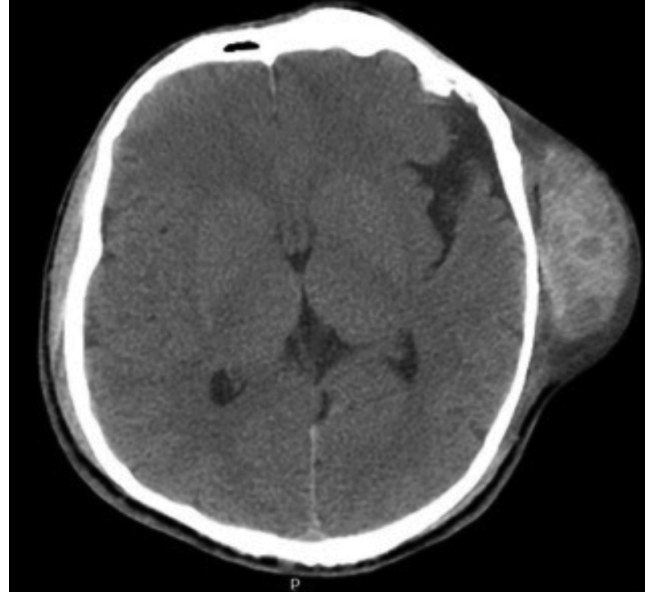


Resim 1a. Sol temporal bölgesinde 8x10 cm boyutlarında ekspanse olmuş şişlik

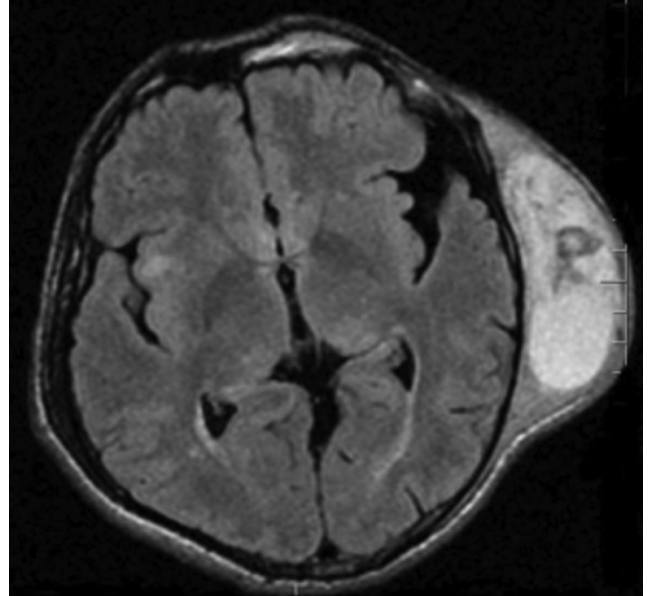


Resim 1b. Sol kolda yaygın cafe-au-lait lekeleri ve lisch nodülü

Lezyonun santralinde yaklaşık 86x34 mm boyutlarında T2-gradient eko sekansda hematoma ile uyumlu oluşum görüldü. Hasta operasyona alınarak kitle subgaleal olarak gross total eksize edildi. Lezyon deri altı, subgaleal doku ve temporal adaleye invaze idi. Temporal kemikte destrüksiyon yapmamıştı. Tümörle birlikte ortasındaki organize hematoma boşaltıldı (Resim 3a). Postoperatif

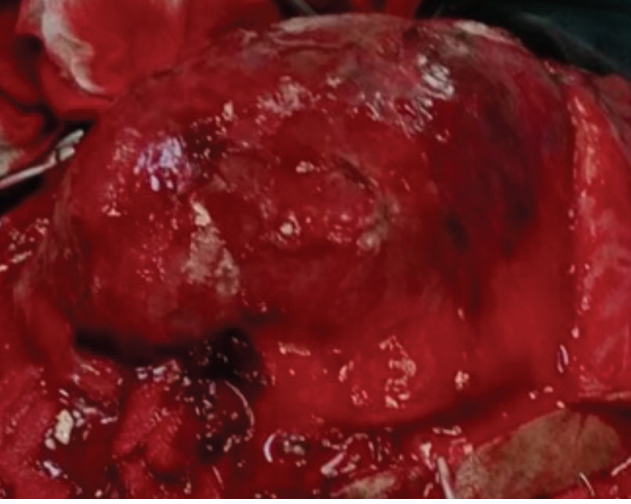


Resim 2a. BBT'de sol temporal bölgede hiperdens lezyon
BBT: Bilgisayarlı beyin tomografisi

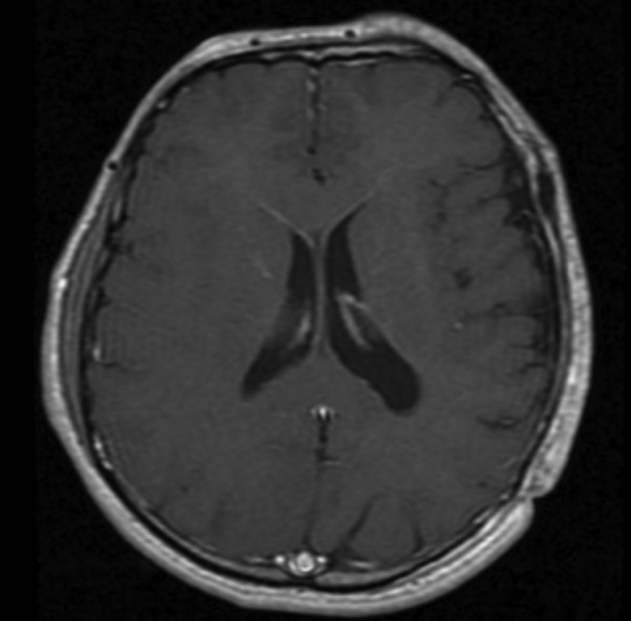


Resim 2b. MRG'de sol frontotemporoparyetalde skalpte, mastikator boşluğa ve sol orbita superioruna uzanım gösteren T1-ağırlıklı sekanslarda hipointens yoğun kontrastlanan kitle
MRG: Manyetik rezonans görüntüleme

dönemde çekilen MRG'de tümörün total olarak çıkarıldığı görüldü (Resim 3b). Histopatolojik inceleme sonucunda iğsi sitoplazmalı ve serpentine nükleuslu hücrelerin oluşturduğu kanamalı lezyon izlendi. Vasküler yapılardan zengin, gevşek miksoid bir stroma içerisinde seyrek mononükleer enflamatuvar hücre infiltrasyonları görüldü. Arada yoğun fibriller zeminde birbirinden itilmiş iğsi hücre toplulukları (Wagner meissner body) görüldü (Resim 4a, b). Nörofibroma olarak raporlanan hastanın 2 yıllık takibinde herhangi bir nüks ve rezidü izlenmedi.



Resim 3a. Preop sol temporal durayı geren, yer yer nekroze, kanamalı lezyon

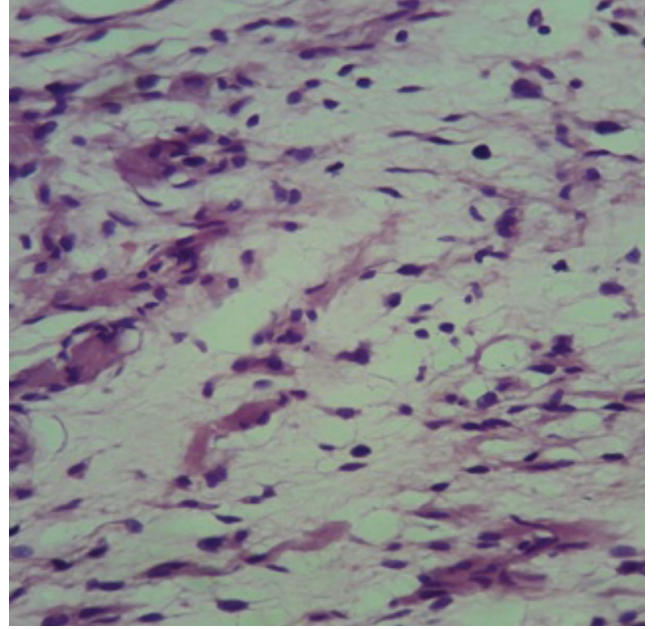


Resim 3b. Postop çekilen MRG'de T1 lezitlede tümörün total olarak çıkarıldığı görülmektedir

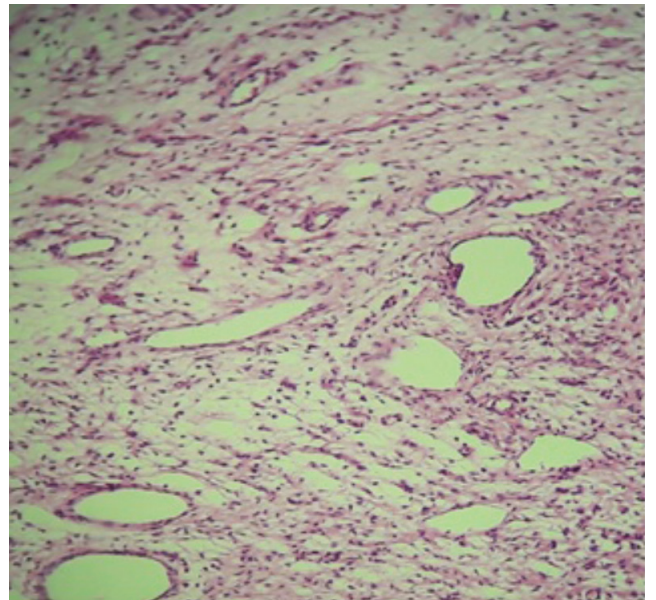
MRG: Manyetik rezonans görüntüleme

Tartışma

Saçlı deride lipom, fibrom, nörofibrom ve miyojenik tümörler kitlesel lezyon yaparlar. Saçlı deri nörofibromları, NF'nin nadir bir bulgusudur (3). Diffüz nörofibrom, nörofibromun bir formu olup belirgin dermal ve subkutan kalınlaşma göstermektedir. Saçlı deride soliter



Resim 4a. İğsi sitoplazmalı ve serpentine nükleuslu hücrelerin oluşturduğu kanamalı lezyon, vasküler yapılardan zengin, gevşek miksoid bir stroma içerisinde seyrek mononükleer enflamatuvar hücre infiltrasyonları



Resim 4b. Arada yoğun fibriller zeminde birbirinden itilmiş iğsi hücre toplulukları (Wagner meissner body) görülmektedir

nörofibroma, NF'yi olmayanlarda nadir görülür, bununla ilgili literatürlerde birkaç tane olgu bildirilmiştir (2,4). Bu bildirilen olgular yetişkin olup, tümörlerin büyüme oranları da yavaştır. Saçlı deride nörofibrom en sık oksipital bölgede görülmektedir. Saçlı deride kalınlaşma ve pigmentasyon artışı ile göstermektedir. Hastamızda temporal bölgedeki şişlik zaman içinde yavaş yavaş büyümüş (7-8 yıl) ve travma sonrasında hematoma ile birlikte şikayeti belirginleşmiştir.

Kalvariyal kemik defektleri altta yatan pleksiform nörofibroma ve meningiomanın kemik rezorbsiyonuna bağlanabilir (5,6). Bu tip kafatası defektlerinin gelişiminde patoloji net değildir. Bizim olgumuzda kemik dış tabulasına invaze ama destrüksiyon yapmamıştı. Bu tip kafatası defektlerinin yönetimi ile ilgili olarak NF-1 olgularında tedavi protokolü bulunmamaktadır. Kemik defektli olgularda metil akrilik ile sonrası, kraniyoplasti nüksü olduğunu bazı yazarlar bildirmiştir (7,8). Mevcut literatürlerde, kraniyoplastinin zamanlaması net değildir. İsmail ve ark. (7) yaptıkları çalışmada tümörün çıkarılması ve kraniyoplasti işleminin tek seferde yapılmasını önermişlerdir. Böylece hasta, kemik defekti nedeni ile kozmetik açıdan sıkıntı yaşamayacağı ve ikinci seans cerrahiye gerek kalmayacağını bildirmişlerdir.

Saçlı deride görülen nörofibromlarda en önemli sorun malign dönüşüm ve gelişebilecek gross kanamalardır (6). Olgumuz travma sonrası kanama ile prezente olmuştu, literatüre baktığımızda komplikasyon hariç travma ile prezente olan olgu görmedik. Tanıda Kontrastlı BBT ve MRG önemlidir. Klinik teşhis bu görüntüleme yöntemleri ile doğrulanamayabilir, histopatolojik tanı gerekebilmektedir (7). Tedavide gross total eksizyon hem rekürensisi hem de malignite gelişimini engellemektedir. Ayırıcı tanıda lipom, fibrom, nörofibrom ve miyojenik tümörler düşünülmelidir (9).

Sonuç

Saçlı deride nörofibromu olan NF tip 1 olgularında gross total cerrahi önemlidir. Özellikle büyük lezyonlarda, kafa travması sonrası lezyon içinde kanama olabilmektedir.

Bu hastaların mutlaka BBT ve MRG'leri ameliyat öncesinde yapılmalıdır. Kemikte destrüksiyon varsa, cerrahi planlanmada kraniyoplasti düşünülmelidir. Postoperatif dönemde, malign dönüşüm ve nüks açısından hastalar yakın takip edilmelidir.

Yazarlık Katkıları

Konsept: Ş.G., S.G. Dizayn: Ş.G. Veri Toplama veya İşleme: Ş.G., T.Ş. Analiz veya Yorumlama: Ş.G., S.G. Literatür Arama: Ş.G. Yazan: Ş.G.

Çıkar Çatışması: Yazarlar tarafından çıkar çatışması bildirilmemiştir.

Finansal Destek: Yazarlar tarafından finansal destek almadıkları bildirilmiştir.

Kaynaklar

1. Claus EB, Persing JA. Scalp tumors. Youman's neurological surgery. Philadelphia:Saunders;2004.1409-18.
2. Garcia-Uria J, Sola RG, Carrillo R, Bravo G. Epicranial plexiform neurofibroma. Surg Neurol 1979;390-2.
3. Kumar S, Chaurasia P, Singh D, Batra VV, Aher R. Solitary giant diffuse neurofibroma of the scalp with calvarial defect. Asian J Neurosurg 2017;12:263-5.
4. Ohaegbulam S. Congenital plexiform neurofibroma of the occipital scalp. J Neurosurg 1977;245-7.
5. Chirag S, Sudheesh R, Bhagvatula ID, Rajeev S. Calvarial defects in the region of the lambdoid suture in neurofibromatosis type-1 patients. J Pediatr Neurosci 2015;10:22-4.
6. Reeves JE. Neurofibromatosis of the scalp. Ariz Med 1969;658-9.
7. İsmail NJ, Shehu BB, Lasseini A, et al. Solitary giant neurofibroma of scalp with calvarial defect. J Surg Tech 2010;2:24-6.
8. Mislow JM, Proctor MR, McNeely PD, et al. Calvarial defects associated with neurofibromatosis type I: J Neurosurg 2007;484-9.
9. Natsuki S, Satoshi T, Chihiro A. et al. Solitary Epicranial Neurofibroma with Neurofibromatosis Type 1-Related Germline Mutation. Neurol Med Chir 2014;310-3.