

Yirmi İki Aylık Bir Çocukta Beslenme Bozukluğu Oluşturan Nadir Bir Patoloji: Alt Dudakta Pleksiform Nörofibroma

Nutritional Disorder in a 22-Month-Old Child due to a Rare Pathology:
Plexiform Neurofibroma on the Lower Lip
Kulak, Burun, Boğaz Hastalıkları

Başvuru: 12.03.2019
Kabul: 31.05.2019
Yayın: 16.07.2019

İbrahim Hıra¹, Mustafa Şahin², Ali Bayram², Mehmet Yaşar², Fatma Çevik Kaya²

¹ Ankara Dr. Hulusi Alataş Elmadağ Devlet Hastanesi

² Sağlık Bilimleri Üniversitesi Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Özet

Pleksiform nörofibromalar periferik sinir hücrelerinden kaynaklanan benign tümörlerdir. Genellikle, asemptomatik olmalarına rağmen tuttıkları sinire bağlı ağrı, parezi veya buldukları yerde kitle etkisi nedeni ile semptomlar oluşturabilirler. Tek ya da nörofibromatozis tip 1'in bileşeni olarak multiple olabilirler. Çalışmamızda nörofibromatozis tip 1 tanısıyla takipli 22 aylık erkek hastada, beslenme bozukluğuna neden olan alt dudak yerleşimli pleksiform nörofibroma olgusu sunulmuştur. Tedavide total cerrahi eksizyon uygulanmıştır. Ameliyat sonrası izleminde hastanın beslenmesi düzeldi ve onsekiz aylık takibinde nüks izlenmedi. Bu olgu nadir görülmesi ve sıra dışı şikayeti nedeniyle sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: *Beslenme bozukluğu, Dudak, Nörofibromatozis tip 1, Oral kavite, Pleksiform nörofibroma*

Abstract

Plexiform neurofibromas are benign tumors that originate from peripheral nerve cells. Although, they are generally asymptomatic, they may cause symptoms related to nerve-induced pain, paresis, or mass effect. Plexiform neurofibroma can be single or multiple as a component of neurofibromatosis type 1. In this study, we presented a plexiform neurofibroma case that caused nutritional disorder in a 22-month-old boy with neurofibromatosis type 1. Total surgical excision was performed. During the postoperative follow-up, the patient's nutrition improved and no recurrence was observed in the 18-month follow-up. This case is presented due to its rarity and unusual clinical complaints.

Keywords: *Lip, Malnutrition, Neurofibromatosis type 1, Oral cavity, Plexiform neurofibroma*

Giriş

Nörofibromalar benign, nöral kaynaklı tümörlerdir. Kutanöz, subkutanöz ve pleksiform olmak üzere alt tiplerine ayrılırlar^{1,2}. Pleksiform nörofibroma (PN) en az görülen varyanttır. Genellikle ilk kez 1882 yılında Von Recklinghausen tarafından tanımlanan deri, sinir sistemi ve gözde belirtiler oluşturan, otozomal dominant geçiş gösteren 17. kromozomdaki gen defekti sonucunda gelişen nörokutanöz bir sendrom olan Nörofibromatozis tip 1 (NF-1) için patognomoniktir².

PN'lar, periferik sinir hücrelerinden kaynaklanan, benign, yavaş büyüyen kapsülsüz ancak iyi sınırlı kitlelerdir. Tuttıkları sinire bağlı olarak ağrı, parestezi, hassasiyet gibi klinik semptomlar oluşturabilirler. Daha da önemlisi malign dönüşüm gösterebilirler. Nörofibromatozise eşlik edenler multipl, sendromik olmayanlar ise genellikle soliter lezyon şeklindedir. PN'lar, baş-boyun bölgesindeki atipik lezyonlarda ayırıcı tanıda göz önünde bulundurulmalıdır³.

Bu yazımızda, NF-1 tanısıyla takipli 22 aylık erkek hastada, beslenme bozukluğuna neden olan alt dudak yerleşimli PN olgusu nadir görülmesi nedeni ile sunulmuştur.

Sorumlu Yazar: İbrahim Hıra , Yenice Mah., Soğukpınar Sok No:3, 06780 Elmadağ/Ankara
dr.ibrahimhira@gmail.com

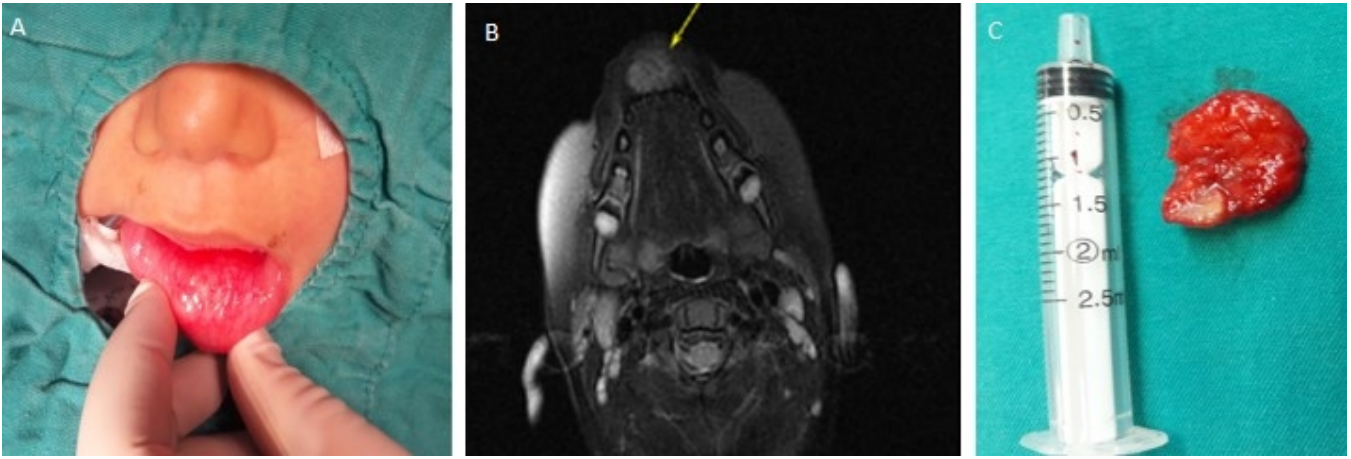
Hıra İ ve ark . Yirmi iki aylık bir çocukta beslenme bozukluğu oluşturan nadir bir patoloji: alt dudakta pleksiform nörofibroma. CausaPedia. 2019; 8(2): 67-70.

Olgu Sunumu

Nörofibromatozis tip 1 tanısıyla takipli 22 aylık erkek çocuk hasta, alt dudakta şişlik, yemek yeme sırasında huzursuzluk ve buna bağlı beslenmeyi reddetme şikayetleri ile ailesi tarafından kliniğimize getirildi. Yapılan fizik muayenesinde; sırtında çok sayıda cafe au lait lekeleri, aksiller çillenme bulunan hastada, alt dudak orta hattın solunda ağırlıklı olmak üzere yaklaşık 2,5x2,5x1,5 cm ölçülerinde sert, palpasyonla ağrılı, multilobüler ve sınırları dudak mukozasından güçlükle ayırt edilen kitle mevcuttu (Şekil 1A). Hastanın diğer muayene bulguları normal idi.

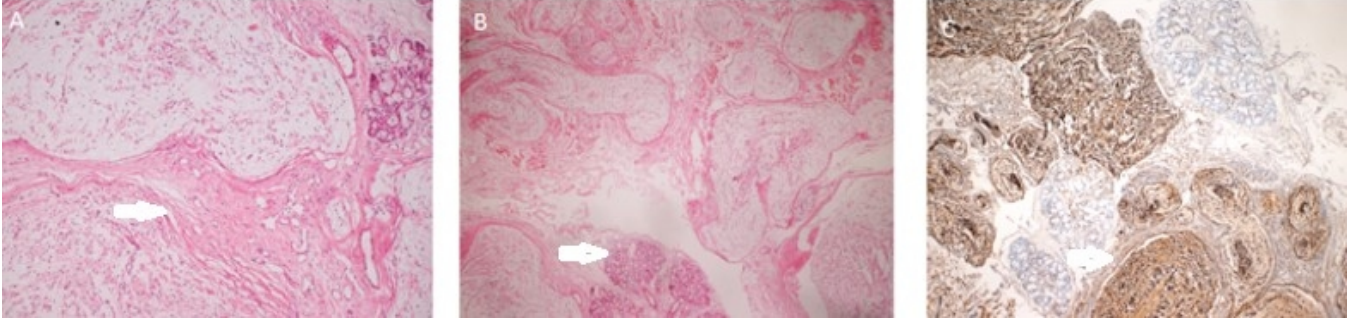
Hastaya kontrastlı maksillofasiyal manyetik rezonans görüntüleme (MRG) yapıldı. Kitlenin, alt dudakta submukozal yerleşimli 2,5x2,5x1,5 cm boyutunda, T1A görüntülerde izointens, T2A görüntülerde hiperintens olduğu ve homojen kontrastlandığı görüldü (Şekil 1B).

Genel anestezi altında, dudak mukozasının hemen altından başlayan ve çevre dokulara oldukça yapışık olduğu izlenen kitle total olarak eksize edildi (Şekil 1C).



Şekil 1 : A; Alt dudak yerleşimli kitle, B; (sarı ok) Aksiyel T2A MRG'de hiperintens kitle, C; cerrahi spesmen

Histopatolojik incelemede sinir dokusunun tortioz genişlemeler gösterdiği, atipi içermediği ve S100 pozitif boyandığı görüldü (Şekil 2). Bu bulgular ile PN tanısı konuldu.



Şekil 2 : A; Tükürük bezi komşuluğunda tortioz genişlemeler gösteren kıvrıntılı, proliferatif sinir kesitleri (H&Ex40), B; ileri derecede proliferasyon gösteren ancak atipi içermeyen sinir kesitleri (H&Ex100), C; S100 pozitif proliferatif sinir kesitleri (x40)

Hastanın ameliyat sonrası izlemlerinde oral alımı düzeldi ve 18 aylık takibinde nüks izlenmedi.

Tartışma

Nörofibromalar sinir kılıfı kaynaklı, benign, yavaş büyüyen, kapsülsüz olmasına rağmen iyi sınırlı kitlelerdir. Vücutta cilt, cilt altı, kas doku, paraspinal bölge, gingiva, dil, larinks, abdomen, skalp gibi birçok bölgede yerleşebilirler^{1,2}. En sık baş-boyun bölgesinde bulunmasına karşın (%14-37), alt dudakta oldukça nadirdir. PN, NF-1 bir komponenti olabileceği gibi NF-1 olmayan hastalarda da görülebilir³.

NF-1 tanısı klinik bulgulara göre konur. Aşağıdaki 7 kriterden en az 2'sinin bulunması tanı için yeterlidir⁴.

1. Puberteden önce 5 mm'den, sonra 15 mm'den büyük 6 veya daha fazla sütlü kahve renginde leke
2. İki veya daha fazla nörofibroma ya da bir PN
3. Aksiler veya inguinal çillenme
4. İki veya daha fazla iris hamartomu
5. Optik gliyom
6. Tipik kemik lezyonları
7. Birinci derece yakınında NF-1 bulunması

Hastamızda tanı kriterlerinden cafe au lait lekeleri, bir adet alt dudakta lokalize PN, aksiler çillenme, sol tarafta Lish nodülü ve aile hikayesi mevcuttu.

Nörofibromalar genellikle belirgin klinik bulgu vermezken, PN, klinikte ağrı şikayetiyle karşımıza çıkar. Hastamızın esas problemi yemek yeme sırasında oluşan ağrıya bağlı beslenme güçlüğü idi. Hastalığın görüntülenmesinde en sık MRG kullanılmaktadır. T1A hipointens, T2A hiperintens multilobüle kitle görüntüsü PN'ü düşündürür². Özellikle nörolojik belirtileri olan hastalarda intrakraniyal ve orbital tutulum açısından beyin ve orbital MRG de yapılmalıdır.

Patolojik incelemede; hemotoksilen eosin ile boyanmada, sinir dokusunda atipi olmaksızın tortioz genişlemeler ile kıvrıntılı proliferasyon görülür ve immünohistokimyasal olarak S100 ile pozitif boyanma izlenir^{2,5}.

Tedavide total cerrahi eksizyon yeterlidir. Literatürde PN'un malignleşme oranı %10-15 olup daha çok NF-1'e eşlik eden derin yerleşimli büyük lezyonlarda beklenmektedir^{3,5}. Metastaz bildirilmemiştir ancak lokal nüks %20'ye yakındır^{6,7}. Genç yaş, tümörün yerleşim yeri, inkomplet rezeksizyon tümörün rekürrensi ile ilişkilidir⁸. Bu

nedenle, bizim hastamızda cerrahi operasyon esnasında, kitle, total olarak ve salim cerrahi sınır ile eksize edildi.

Sonuç olarak, alt dudaktaki lezyona bağlı ağrı ve kitle etkisi nedeniyle beslenme zorluğu olan hastamızın total eksizyon sonrasında beslenme problemi düzeldi ve onsekiz aylık kontrollerinde nüks izlenmedi. Olgumuz, atipik yerleşim ve klinik şikayeti nedeniyle literatür eşliğinde sunulmuştur.

Baş-boyun bölgesindeki atipik lezyonların ayırıcı tanısında PN göz önünde bulundurulmalıdır.

Referanslar

1. Güneri EA, et al. Plexiform neurofibroma of the tongue: a case report of a child. Turk J Pediatr. 2006; 48(2): 155-8.
2. Mobashir MK, et al. Massive plexiform neurofibroma of the neck and larynx. Int Arch Otorhinolaryngol. 2015; 19(4): 349-53.
3. Sharma A, Sengupta P, Das AK. Isolated plexiform neurofibroma of the tongue. J Lab Physicians. 2013; 5(2): 127-9.
4. Neurofibromatosis. Conference statement. National Institutes of Health Consensus Development Conference. Arch Neurol. 1988; 45(5): 575-8.
5. Khajavi M, et al. A brief report of plexiform neurofibroma. Curr Probl Cancer. 2018; 42(2): 256-60.
6. Tchernev G, et al. Plexiform neurofibroma: A case report. Medicine (Baltimore). 2016; 95(6): e2663.
7. Al Bisher H, et al. Plexiform neurofibroma of the submandibular gland in patient with von Recklinghausen's disease. Rare Tumors. 2011; 30: 3(1): e4.
8. Asha'ari ZA, Kahairi A, Shahid H. Surgery for massive paediatric head and neck neurofibroma: two case reports. The International Medical Journal Malaysia. 2012; 11(2): 54-7.

Sunum

13. Uluslararası Kulak Burun Boğaz ve Baş Boyun Cerrahisi Kongresinde (5-7 Nisan 2018, Ankara) (P096) poster bildiri olarak sunulmuştur.