

INTRATORASİK EXTRAPULMONER NEUROFİBROMA

Dr. Güven Sadi SUNAM*, Dr. Mehmet GÖK**, Dr. Sami CERAN*, Dr. Ufuk ÖZERGİN*,
Dr. Aydın ŞANLI*, Tunç SOLAK***, Dr. Hasan SOLAK*

* S.Ü.T.F. Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Kliniği, ** S.Ü.T.F. Göğüs Hastalıkları Kliniği

*** G.Ü.T.F. Stj. Dr.

ÖZET

Bu makalemizde neurofibromalı bir kadın hasta takdim edildi. Radyolojik incelemede sol hemitoraks apexinde kenarları düzgün, homojen kitle görülmesi üzerine neural tümör olabileceği ön tanısı ile sol thorakotomi uygulandı. Sol apexte ektrapulmoner olarak tespit edilen kitlenin histopatolojik tetkiklerinin sonucu neurofibroma olarak geldi. Postop herhangi bir komplikasyon görülmedi.

Anahtar Kelimeler: Norojenik tümör, Neurofibroma.

SUMMARY

Intrathoracic Extrapulmonary Neurofibroma

In our article, a female woman with neurofibroma was presented. Radiological and Clinical diagnosis could not be made preoperatively. Neurofibroma has been diagnosed with histopathological examination of specimen taken at operation. Complication was not seen during the postoperative period.

Key Words: Neurogenic Tumor, Neurofibroma.

GİRİŞ

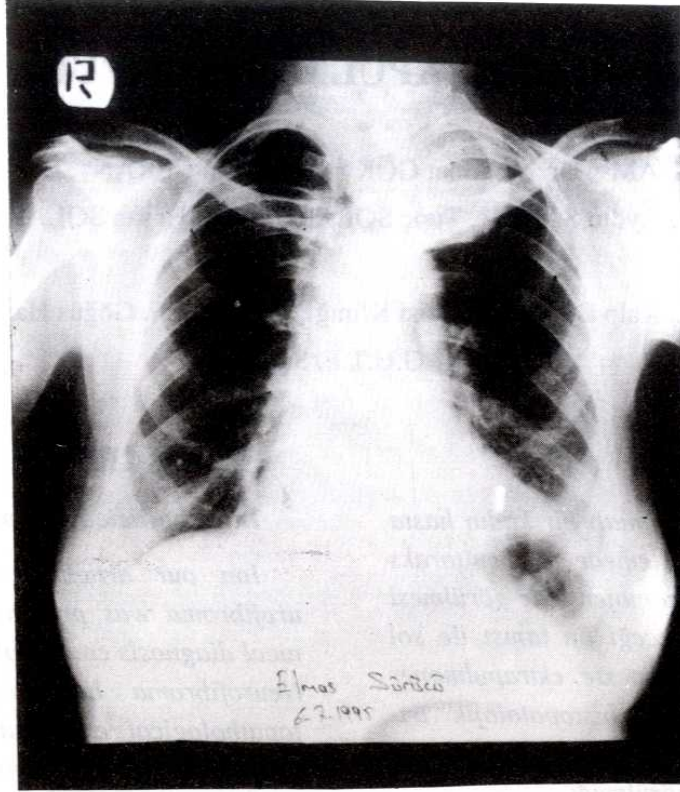
Nörofibromalar arka mediasten tümörleri içinde bening tabiatlı sinir kılıflarından ve fiberlerinden köken alan tümörlerdir (1). Schwannomalar ile birlikte mediastinal neural tümörlerin % 40-65'ini oluştururlar (2). Sinir kılıflarından köken alan tümörlerin ise % 90-95'dir (3). Tipik olarak yavaş yavaş büyüdüklerinden uzun bir dönem sonra teşhis edilirler. Pik yaptığı dönem 4.5 dekadlardır Genellikle asemptomatik olduklarında ise sıklıkla neural basıya bağlı ve bulgularla açığa çıkarlar. Örneğin bölgesel ağrı, kollarda uyuşma, nörolojik anormallikler bası belirtileri gibi (4).

VAKA TAKDİMİ

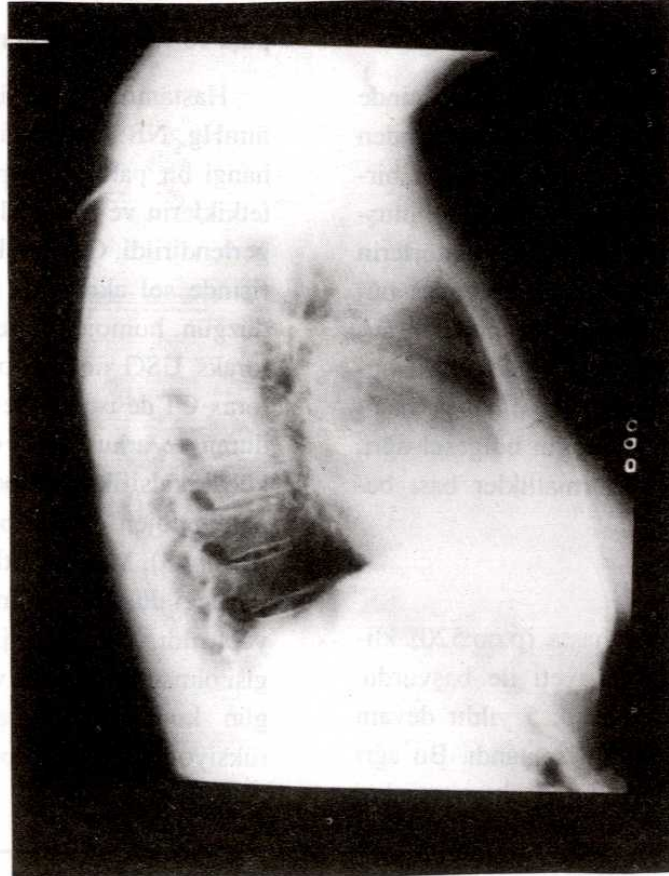
E.S. 66 yaşında bir kadın hasta (p.no:520) kliniğimize sol göğsünde ağrı şikayeti ile başvurdu. Hastanın mevcut ağrısının yaklaşık 5 yıldır devam ettiği son 4 aydır artış gösterdiği saptandı. Bu ağrı sol meme üzerinden başlayıp koltuk altına ve ska-

pula ve vertebral kolona doğru yayılıyordu.

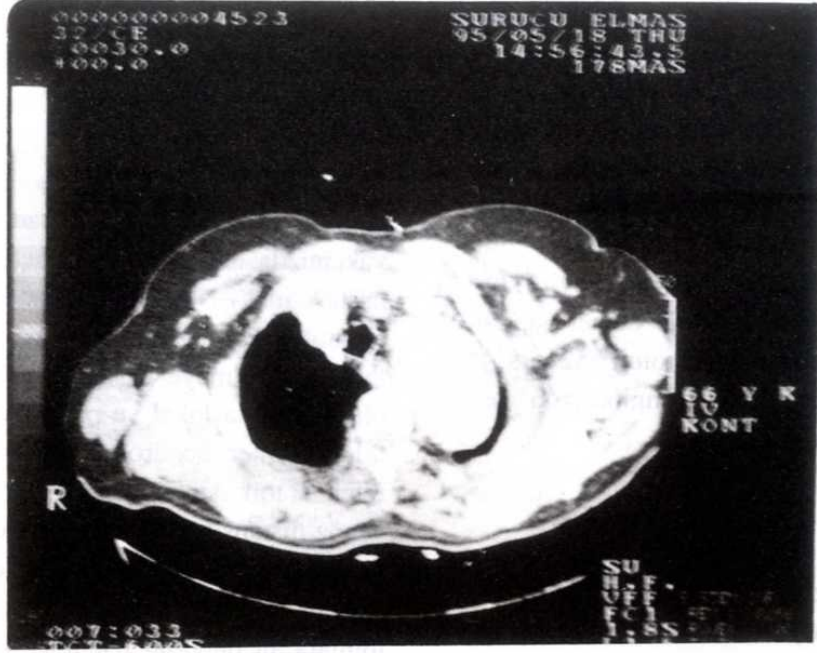
Hastanın yapılan fizik muayenesinde TA: 120/80 mmHg, NB:80/DK. ritmik idi. sistemik olarak herhangi bir patoloji tespit edilmedi. Rutin laloratuvar tetkiklerin ve idrar tahlillerini normal sınırlarda değerlendirildi. Çekilen PA akciğer ve yan akciğer grafisinde sol akciğerde üst zonda 10x8 cm kenarları düzgün, homojen kitle izlendi (Resim 1-2). Yapılan toraks USG normal olarak değerlendirildi. Çekilen torax CT'de ise sol hemitoraks apexini tümüyle dolduran ve arkus aorta düzeyine kadar uzanan içinde küçük kalsifikasyon odakları içeren düzgün konturlu nonhomojen opakla boyanma gösteren kitle izlendi (Resim 3). Mevcut kitlenin damarsal bir patoloji olabileceği düşünüldüğünden ayırıcı tanı için anjiyografi yaptırıldı. Yapılan anjiyoda kitlenin arteriel sistemle ilgisi olmadığı kararına varıldı (Resim 4). Kitlenin düzgün konturlu olması kot veya vertebra destürksiyonu olmaması posteriora yerleşim göstermesi nedeniyle norojenik tümör düşünüldü. Hasta di-



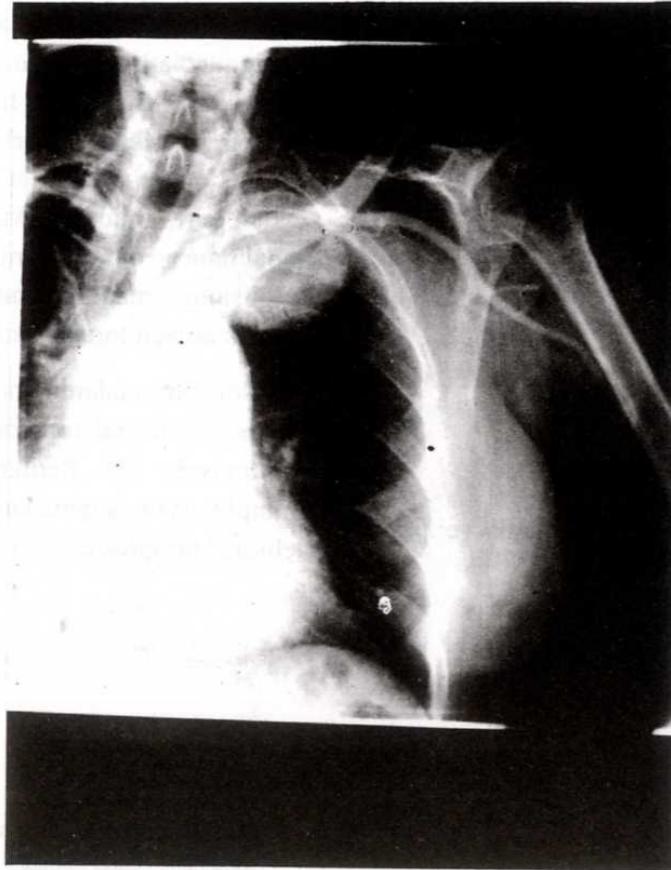
Resim 1. Preop PA AC grafisi.



Resim 2. Preop yan AC grafisi.



Resim 3. Hastanın CT'deki görünümü.



Resim 4. Selektif anjigrafisi

agnostik ve tıroapotik amaçlı torakotomiye alındı. Sol torakotomi uygulanan hastanın gözlemede akciğerin selim olduğu, mevcut kitlenin torax içinde, extrapulmoner, sert kıvamda ve muhtemel 2. interkostal sinirden köken alan bir tümör olduğu düşünöldü. Tümör enükleee edildi. Kanama kontrolünden sonra toraxa 1 adet dren kondu. Katlar kapatıldı. Çıkarılan kitlenin histolojik incelemesinde, kesitlerde bazıları kıvrıntılı seyirli, fu-ziform hücrelerin meydana getirdiği demet yapılar göröldü. Tanı: Neurofibrom (Patoloji 5215/95). Postop dönemde herhangi bir komplikasyon gelişmeyen hasta 7. gün taburcu edildi.

TARTIŞMA

Sinirsel dokulardan köken alan mediastinal nö-rojenik tümörlerinin erişkinlerde % 20'sini, çocuklarda ise % 40'ını teşkil edir. Genellikle tek taraflı paravertebral kitle lezyonları şeklindedirler. Erişkinlerde bu tümörlerin ekserisi benigndir ve semptomsuzdur. Çocuklarda yarıya yakın semptomludur ve maligndir (5). Mediastinal nörojenik tümörler kökenlerine göre gruplanırlar (2).

1- Sinir kılıfından köken olan tümörler

Benign

Neurofibromalar

Malign

Maling Schwannomalar

2) Anatomik sinir sistemi tümörleri

Benign

Ganglioneuromalar

Malign

Ganglioneuroblastoma

Neuroblastoma

3- Paraganglionik tümörler (Sempatik ve parasempatik sistem)

Feokromositomalar

Paragangliomalar

Nörofibromalar, sinir kılıfından köken alan benign tabiatlı tümörlerdir Von Recklinghausen's nörofibromatozislerinin % 30'unda nörofibroma tespit edilmiştir (6). Bizim vakamasıda ise mevcut değildi. Nörofibromalar orta ileri yaş grubunda izlenmekle genellikle 4.5 dekadda görülürler. Bizim vakamızda literatürle uyumlu olarak 6 dekadda bir hasta idi. Nörofibromalar genellikle asemptomatikdirler. Ancak tümörün büyümesiyle semptomlar görölmeye başlar. Bunlar bası semptomları olup sırasıyla lokal ve plevral ağrı, brachial plexus felci, horner sendromu, recurrent larengial sinir felci, frenik sinir felci, öksürük, dispne, disfaji, venöz distansiyon, üst extremitte iskemisi gibi. Hastamızda ise sadece lokal ve plevral ağrı mevcuttu. Hastaların fizik muayenelerinde genellikle semptomlara ait bulgular izlenmektedir. İyi bir anamnez ve Fizik muayane yapılması, en basit yöntem PA AC grafisi ve yan AC graifisi alınmasıdır. Genellikle sınırları belirgin homojen, kitle lezyon şeklindedirler.

Hastanın genel durumunun iyi olması, asemptomatik olması kist hidatik ve diğer benign veya malign tabiatlı AC tümörleri ile tanıya gidilmesi gerekmektedir Bu amaçla hastalara CT veya NMR çekilmeli ve tekrar değerlendirilmelidir. Hastamızda PA AC grafisi ile ayırıcı tanıya gidilememiş, CT ve çıkan aort anjiosu çekilmiş, CT'de kitlenin extrapulmoner olduğu anjio ile de damarsal patolojisinin olmadığı tespit edilerek diagnostik ve tıroapatik amaçlı torakotomi uygulanmıştır.

Nörofibromalarda önerilen tedavi yöntemini klasik posterolateral torakotomi ve lezyonun total çıkarılmasıdır (2). Benign tabiatlı neural tümörler komplikasyon yapmadan teşhis edilip, tedavi edilebilirse prognoz çok iyi olacaktır (7,8,9,10).

KAYNAKLAR

1. Solak H. Göğüs Cerrahisi 1993; 202-203.
2. Wain JC. Neurogenenic Tumors of the Mediastinum. Chest Surg Clin of North Am 1992; 2; 1: 121-35.
3. Dodivson KG, Wolboum PR, Mc Comack RJM. Intrathoracic neural tomours. Thorax 1978; 33: 359.

4. Dodivson RD, Oldham HN, Sabiston DC: Primary cyst and neoplasms of the mediastinum. Recent changes in clinical presentotoon methods of diagnosis, management and results. Ann Thorac Surg 1987; 44: 229.
5. Balcı K. Göğüs Hastalıkları, 1993: 560-565.
6. En Zinger FJ, Weiss SW: Benign tumors of peripheral nerves. In Enzinger FJ, Weins SW (eds): Soft tissue tumors. ST Louis, CV Mosb, 1983: 580.
7. Solak H. Duygu İ, Özgen G, Olca R, Solak N. Intratorasik extrapulmoner benign sahewannoma. D.Ü.T.F. Mec. 1982; 9: 107.
8. Solak H, Solak N, Özer Ş, Yüksek T, Ödev K, Akkoç Ö. Intratorasik neurofibroma. İzmir Devlet Hastanesi Mecmuası. 1986; XXIV, 2: 364-368.
9. Bleqvod S, Lippert H, Sumpler LB- Dybdalh H: Mediastinal tumors: A report of 129 cases. Scand J Thor Cardiovasch Surg 1990; 24: 39.
10. Shields TW. Primary tumors and cysts of the mediastinum In: General Thoracic Surgery Phidelphia, 1989: 1097-1109.