

Nörofibromatozis yokluğunda retroperiton yerleşimli soliter nörofibrom: Olgusu sunumu

Solitary neurofibroma in the retroperitoneum without neurofibromatosis: case report

Selami Ilgaz KAYILIOĞLU,¹ Cihangir AKYOL,¹ Başak Ceyda ORBEY-MEÇO,² Erkin İSMAİL,¹ Atıl ÇAKMAK¹

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı, Ankara

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı

Nörofibrom benign sinir kılıfı tümörlerinin sık görülen bir türüdür. Çoklu veya soliter olarak izlenebilir. Bu yazıda, von Recklinghausen hastalığı olmaksızın retroperiton yerleşimli izlenen soliter nörofibromlu olgu sunuldu. Karın ağrısı nedeniyle başvuran 38 yaşında kadın hastada, ultrasonografi ve bilgisayarlı tomografi ile tespit edilen retroperitoneal kitlenin tam cerrahi çıkarımı yapıldı. Histopatolojik inceleme nörofibromla uyumlu sonuçlandı. Sorunsuz iyileşme döneminin ardından yapılan altı aylık takipte bilgisayarlı tomografi ile nüks, rezidü veya yeni kitle olmadığı gösterildi. Retroperiton yerleşimli izole soliter nörofibrom akılda tutulması gereken nadir görülen bir durumdur. Bu tür olgularda tam çıkarım ve rutin takip gerekli ve yeterli olacaktır.

Anahtar sözcükler: Nörofibrom; retroperiton; retroperitoneal kitle; soliter nörofibrom.

Neurofibroma is a common form of benign peripheral nerve sheath neoplasms. Neurofibromas can be seen multiple or as a solitary tumor. We present a case of solitary neurofibroma located in retroperitoneum without von Recklinghausen's disease. A 38-year-old female, suffering from abdominal pain is presented. Ultrasonography and computerized tomography revealed a retroperitoneal mass. Complete resection was performed. Histopathological evidences were consistent with neurofibroma. After an uneventful recovery; six-month follow-up computerized tomography scan revealed no signs of relapse, residue tumor or any mass. Retroperitoneal localization of solitary neurofibroma, is an extremely rare entity. Our case represents a unilateral, symptomatic neurofibroma located in the retroperitoneum, which is treated surgically with success.

Key words: Neurofibroma; retroperitoneum; retroperitoneal mass; solitary neurofibroma.

Nörofibrom, von Recklinghausen Sendromu olarak da bilinen Tip 1 Nörofibromatozis'in bir bileşeni olarak da görülebilen, nadir bir benign periferik sinir kılıfı neoplazmı türüdür. Nörofibromlar Schwann hücreleri, fibroblastlar ve perinöral benzeri hücrelerin bir karışımından meydana gelmektedir.^[1] Özellikle von Recklinghausen hastalığında olmak üzere, en sık karşılaşılan tipi cilt nörofibromlarıdır. Diğer yandan, sinir köklerinden, sinir pleksuslarından ve periferik sinirlerden köken alan ve daha derin yerleşimli izlenen intranöral nörofib-

romlar bulunmaktadır. Nörofibromlar soliter veya çoklu olarak tespit edilebilir. Çoklu nörofibromlar genellikle von Recklinghausen hastalığının habercisidir. Soliter lezyon olarak izlendiğinde nörofibromların von Recklinghausen hastalığı ile ilişkili olması beklenmez.^[2] Bunun yanında, cerrahi olarak çıkarılan nörofibromların üçte ikisini soliter nörofibromlar oluşturur.^[3]

Bu yazıda von Recklinghausen hastalığı yokluğunda retroperitonda izlenen bir soliter nörofibrom olgusu sunuldu.

İletişim (Correspondence): Dr. Selami Ilgaz KAYILIOĞLU. Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı, Ankara, Turkey.

Tel: +90 - 312 - 508 22 88 e-posta (e-mail): kayilioglu@yahoo.com

© 2014 Türk Radyasyon Onkolojisi Derneği - © 2014 Turkish Society for Radiation Oncology

OLGU SUNUMU

Otuz sekiz yaşında kadın hasta üç aydır devam eden sol yan karın ağrısı nedeniyle başvurdu. Karın ağrısı dışında belirgin bir belirtisi olmayan hastanın özgeçmiş ve soygeçmişinde önemli bir özellik yoktu. Fizik muayene bulguları normaldi. Yapılan ultrasonografide, sol böbrek komşuluğunda yaklaşık 10 santimetre çaplı solid kitle tespit edildi. Bilgisayarlı tomografi ise, lezyonun sol böbrek inferomedial kenarı ile abdominal aorta arasında, aynı zamanda vena kava posteriorunda uzanarak sağ renal veni çevreleyen, kistik komponent içermeyen, düzgün sınırlı, 10x5 santimetrelik bir kitle olduğunu ortaya koydu (Şekil 1). Başka patolojik bulgu izlenmedi. Transabdominal yaklaşımla, lateral peritoneal katlantı boyunca yapılan Rokitansky insizyonu ile retroperitona ulaşıldı ve total eksizyon yapıldı. Hasta ameliyat sonrası beşinci günde sorunsuz olarak taburcu edildi. Histopatolojik incelemeler, nörofibromla uyumlu olarak sonuçlandı. Yapılan torako-abdominal manyetik rezonans görüntüleme herhangi bir kitle izlenmedi. Altıncı ay kontrol torako-abdomino-pelvik bilgisayarlı tomografide nüks, rezidü tümör veya yeni lezyon izlenmedi.



Şekil 1. Otuz sekiz yaşında kadın hastanın bilgisayarlı tomografi görüntüsünde düşük yoğunluklu, düzgün sınırlı kitle görülüyor (büyük ok). Kitlenin vena kavanın posteriorunda yer aldığına ve sağ renal veni sardığına dikkat ediniz (küçük ok).

TARTIŞMA

Retroperitoneal neoplazmlar genellikle maligndir. Bunun yanında, retroperitonda izlenen izole, ekstraseral, yumuşak doku tümörlerinin büyük çoğunluğunu sarkomlar oluşturmaktadır. Lenfomalar, primer germ hücre tümörleri ve metastatik testis kanserleri de retroperitoneal kitleye sebep olabilmektedir.^[4] Bizim olgumuzda olduğu gibi, özellikle aorta ve vena kavayla ilişkili retroperitoneal kitlelerin ayırıcı tanısında nörojenik tümörler de akılda tutulmalıdır.^[5]

Hücre kökenlerine göre ele alındığında, karında üç temel nörojenik tümör izlenmektedir. Bunlar; a) ganglion hücre kökenli ganglionöromalar ve nöroblastomlar, b) paraganglionik sistem kökenli paragangliomalar ve feokromasitomalar ve c) sinir kılıfı kökenli nörolemiomalar ve nörofibromlar. Nörofibromlar özellikle nörofibromatozis olgularında sıklıkla malign dejenerasyon gösterirler.^[6]

Soliter cilt harici nörofibromların büyük çoğunluğu sistemik hastalıktan bağımsız olarak ortaya çıkar ve etiyojileri belirsizdir; buna karşın soliter “cilt” nörofibromları yüksek oranda von Recklinghausen hastalığı ile ilişkilidir.^[3] Soliter nörofibromlar (SN) genellikle boyunda, pelviste ve ekstremitelerde görülmektedir.^[7,8] SN’ler nadiren retroperitonda görülür.^[9] Retroperitoneal SN’ler genellikle bilgisayarlı tomografilerde, parapsosas veya presakral yerleşimli, iki taraflı, simetrik, düşük yoğunluklu kitleler olarak tespit edilir.^[10] Bu yazıda cerrahi olarak tam çıkarımı yapılmış, tek taraflı, semptomlu SN sunulmuştur.

İzole retroperitoneal SN çoğunlukla semptomsuz olarak seyreder. Bu nedenle tanı sırasında büyük kitleler tespit edilebilir. Hafif karın ağrısı, karın çevresinde boyut artışı, erken doyma ve karında huzursuzluk görülebilen semptomlar arasındadır ve bu kitleler nadiren elle hissedilebilir.^[4] Ultrasonografi, intravenöz pyelografi ve bilgisayarlı tomografi ayırıcı tanıda kullanılmalıdır. Doğru ve kesin tanı ancak histopatolojik incelemeyle konabilir. Manyetik rezonans görüntüleme ise takip için uygun bir araçtır.^[11]

Tıp literatüründe birçok izole SN olgusu sunulmuştur. Boyunda, başta ve ekstremitelerde izlenen

SN'lerin tanısı görece kolaydır. Buna karşın, bizim literatür taramamıza göre, bildirilmiş izole retroperitoneal SN sayısı sınırlıdır. Bu olgulardan ikisi bizim olgumuzla yakın benzerlik göstermektedir.^[12,13] Bunların yanında laparoskopi yardımıyla çıkarımı yapılmış nörofibrom,^[14] mesaneyi içine alan nörofibrom^[15] ve karın duvarına invaze nörofibrom^[16] bildirilmiş olgular arasındadır.

Soliter nörofibromlar karın ağrısı ve huzursuzluk gibi abdominal belirtilere yol açabilirler. Batın içi kitleler olguların çoğunda semptomsuz veya hafif semptomları olan hastalarda tesadüfen tespit edilir.^[5] SN retroperitoneal kitlenin nadir görülen bir nedenidir ve akılda tutulması gerekmektedir. Bu tür olgularda, tam cerrahi çıkarım ve rutin takip gerekli ve yeterli olacaktır.

KAYNAKLAR

1. Skovronsky DM, Oberholtzer JC. Pathologic classification of peripheral nerve tumors. *Neurosurg Clin N Am* 2004;15(2):157-66. [CrossRef](#)
2. Woertler K. Tumors and tumor-like lesions of peripheral nerves. *Semin Musculoskelet Radiol* 2010;14(5):547-58. [CrossRef](#)
3. Kim DH, Murovic JA, Tiel RL, Kline DG. Operative outcomes of 546 Louisiana State University Health Sciences Center peripheral nerve tumors. *Neurosurg Clin N Am* 2004;15(2):177-92. [CrossRef](#)
4. Strauss DC, Hayes AJ, Thomas JM. Retroperitoneal tumours: review of management. *Ann R Coll Surg Engl* 2011;93(4):275-80. [CrossRef](#)
5. Mullen JT, Delaney TF. Clinical features, evaluation, and treatment of retroperitoneal soft tissue sarcoma. Available at: <http://www.uptodate.com/contents/clinical-features-evaluation-and-treatment-of-retroperitoneal-soft-tissue-sarcoma>. Accessed April 23, 2014.
6. Rha SE, Byun JY, Jung SE, Chun HJ, Lee HG, Lee JM. Neurogenic tumors in the abdomen: tumor types and imaging characteristics. *Radiographics* 2003;23(1):29-43. [CrossRef](#)
7. Fenton LZ, Foreman N, Wyatt-Ashmead J. Diffuse, retroperitoneal mesenteric and intrahepatic periportal plexiform neurofibroma in a 5-year-old boy. *Pediatr Radiol* 2001;31(9):637-9. [CrossRef](#)
8. Mirich DR, Gray RR, Grosman H. Abdominal plexiform neurofibromatosis simulating pseudomyxoma peritonei on computed tomography. *J Comput Assist Tomogr* 1989;13(4):709-11. [CrossRef](#)
9. Bastounis E, Asimacopoulos PJ, Pikoulis E, Leppäniemi AK, Aggouras D, Papakonstadinou K, et al. Benign retroperitoneal neural sheath tumors in patients without von Recklinghausen's disease. *Scand J Urol Nephrol* 1997;31(2):129-36. [CrossRef](#)
10. Bass JC, Korobkin M, Francis IR, Ellis JH, Cohan RH. Retroperitoneal plexiform neurofibromas: CT findings. *AJR Am J Roentgenol* 1994;163(3):617-20. [CrossRef](#)
11. Ferner RE, Gutmann DH. International consensus statement on malignant peripheral nerve sheath tumors in neurofibromatosis. *Cancer Res* 2002;62(5):1573-7.
12. Ameer A, Lezrek M, Jira H, el Alami M, Beddouch A, Abbar M. Solitary giant retroperitoneal neurofibroma. [Article in French] *Prog Urol* 2002;12(3):465-8. [Abstract]
13. Ishikawa J, Kamidono S, Maeda S, Sugiyama T, Hara I, Takechi Y, et al. Solitary retroperitoneal neurofibroma: a case report. *Hinyokika Kyo* 1989;35(7):1157-60.
14. Johna S, Shalita T, Johnson W. Laparoscopic-assisted resection of a large retroperitoneal tumor. *JLS* 2004;8(3):287-9.
15. Meesa IR, Junewick JJ. Pelvic plexiform neurofibroma involving the urinary bladder. *Pediatr Radiol* 2008;38(8):916. [CrossRef](#)
16. Barajas-Gamboa JS, Flórez-Salamanca L. Solitary neurofibroma in the abdominal wall of a patient without neurofibromatosis: case report. *Biomedica* 2009;29(4):501-5.