

YENİDOĞAN DİLDE PLEKSİFORM NÖROFİBROM

Dr. Mustafa KÜÇÜKAYDIN*

Dr. Süleyman BALKANLI**

Dr. Atilla KURŞUN*

Dr. M. Ali ALTIN*

ÖZET : Oral bölgede, sinir dokusundan gelişen tümörlere oldukça seyrek raslanır. Bu tümörler dental kaviste resorpsiyon, kanama, konuşma ve yutma bozukluğu gibi komplikasyonlara sebep olabilirler. Tedavide tümörün tek veya multiple olmasına bakılmaksızın cerrahi eksizyon ilk seçenektir. Biz dilde pleksiform nörofibromalı bir yenidoğan hastayı sunduk.

PLEXIFORM NEUROFIBROMA OF THE TONGUE IN THE NEWBORN

SUMMARY : A Tumor of nerve origin is relatively rare in the oral region. As to complications of neurofibromas in the oral cavity; dental root resorption, bleeding, dysphonia and dysphagia have been reported. Surgical excision is considered to be the first choice of treatment regardless of whether the tumor is single or multiple. We report a case of plexiform neurofibroma in a newborn.

KEY WORDS. plexiform neurofibroma, tumor of tongue

Oral bölgede sinir dokusundan gelişen tümörlere oldukça seyrek raslanır (2). Murai ve arkadaşları (6), on yıllık süre içinde oral yerleşimli 269 iyi huylu tümör içinde sadece onunun (%3.7) sinir dokusundan geliştiğini bildirmişlerdir. Bu tümörler içinde nörinoma ve nörofibromlar daha sık olup, çoğunlukla yumuşak dokularda yerleşirler (7). Bu makalede dilde pleksiform nörofibroması olan yenidoğan bir hastayı sunduk.

VAKA TAKDİMİ

B.Ö. (375724), fulterm 2900 g bir günlük erkek hasta. Ağız

(*) Erciyes Üniversitesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı

(**) Erciyes Üniversitesi Patoloji Anabilim Dalı

içini tamamen doldurmuş kanamalı kitle, beslenme ve solunum zorluğu yakınmaları olan hasta 13.11.1986 tarihinde kliniğimize yatırıldı. Hastanın soy geçmişinde bir özellik yoktu. Fizik muayene de dilden kökenli sert ağız tabanını o tarafta tamamen doldurmuş ve nazofarinksi hemen hemen tamamen tıkamış boyuna doğru uzanan kanamalı kitle tesbit edildi (Resim 1). Hemogloblin : 14.2 g/100ml, Lokosit : 10000/mm³, akciğer grafisi : Normal, idrar : Normal, kan şekeri : 45mg/100ml, BUN : 20mg/100ml, Na: 142 mEq/lt, K : 4.8mEq/lt, Cl : 102mEq/lt bulundu.



RESİM 1 : Ameliyat öncesi kitlenin görünümü

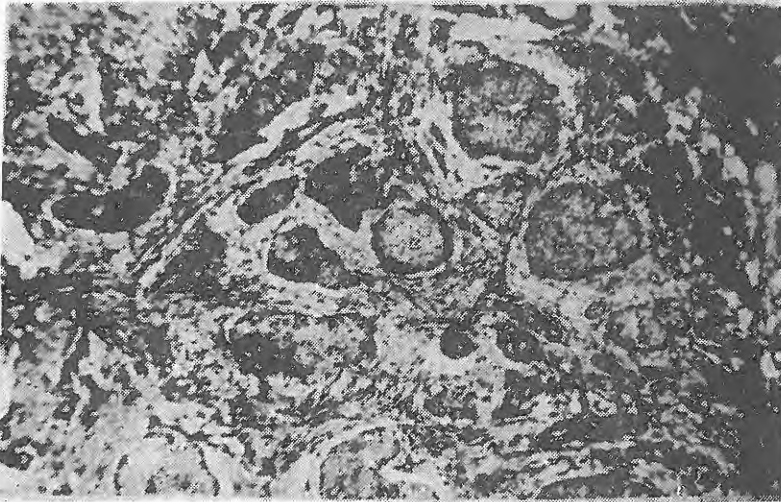
Hastaya trakeostomi yolu ile endotrakeal tüp kondu ve genel anestezi altında oral ve submandibular girişimle çevre dokudan sesin sınırlarla ayrılamayan kapsülsüz kitle parsiyel dil eksizyonu ile çıkarıldı. Ağız tabanı ve dil onarıldı, penröz dren kondu ve gastrostomi yapıldı.

Hasta postoperatif birinci günü gastrostomiden, onikinci günü de oral beslenmeye başlandı. Onbeşinci günü gastrostomisi çekildi ve 20.günü beslenme ve solunum fonksiyonu düzelmiş şekilde yüzde minimal deformite ile (Resim 2) taburcu edildi.



RESİM 2 : Ameliyattın 18. günü hastanın yüz görünümü

Eksize edilen 6x4x3 cm boyutlarında, kapsülsüz, sert nodüler görünümdeki kitle seri kesitlerle incelendiğinde, gri-mor renkte ve yer yer kanamalı bir görünüm arz ediyordu. Histopatolojik in-



RESİM 3 : Hipertrofiye çok sayıda sinir nodülü ve miksomatö stroma izlenmekte HE X 160

celemede, miksoid bir zeminde küçük yuvarlak hücreler, kollagen bantlar ve hipertrofik sinir liflerinden oluşan nodüler alanlar izlendi (Resim 3).

TARTIŞMA : Nörofibromların Schwan hücreleri, mezenkimal hücreler veya distrofiye olmuş sinir dokusundan geliştiği şeklinde değişik düşünceler vardır (10). Murai ve arkadaşlarının (6) oral yerleşimli tümörü olan 269 hastalık serilerinde sadece on hastanın (%3.7) tümörü sinir dokusundan gelişmiştir. Griffith ve arkadaşlarının (4) 25 yılda gördükleri 20 başboyun nörofibroması arasında yalnızca ikisi pleksiform nörofibromadır. Oral kavitede nörofibroma bulunan vakaların cildinde çoğunlukla sütlü kahve lekesi (cafe au lait) bulunmaz (9). Bizim hastamızda da bu tür lekeler tesbit edilmedi. Nörofibromlar oral kavitenin herhangi bir yerinde görülebilirse de Baden ve arkadaşlarına göre (1) en sık dilde ve damakta, en az çene kemiğinde yerleşir. Bu tip tümörler genellikle normal mukoza rengine yakın, sert, ağrısız, nörinomaya benzer şekilde kapsülsüz ve çevre dokudan kesin sınırlarla ayırlamayan kitlelerdir. Cherricle ve Eversole (3) nörofibromların sadece % 4 oranında kapsüllü olduğunu, Yonezawa (10) ve Hinose (5) ise kapsül bulunmadığını bildirmişlerdir. Hastamızın tümörü de kapsülsüz olup, çevre dokulardan kesin sınırlarla ayırt edilememiştir.

Oral yerleşimli nörofibromalarda sıklıkla görülen komplikasyonlar; kanama, konuşma bozukluğu, dental kaviste resorpsiyon, beslenme ve solunum güçlüğüdür (5). Hastamızda da kanama, beslenme ve solunum güçlüğü tesbit edilmiştir.

Nörofibromların tedavisinde cerrahi ve radioterapi önerilmiş olmasına rağmen, tümörün tek yada birden fazla olmasına bakılmaksızın ilk seçilecek tedavi yöntemi cerrahi girişim olmalıdır. Nörofibromalarda cerrahi girişimin maligniteye dönüşümde etkisinin olmadığı, hatta tümörün parsiyel eksizyonunun zaman zaman tümörün gerilemesini bile sağladığı bilinmektedir. (7). Bu hastaların tedavisinde fonksiyon ve estetik daima gözönünde bulundurulmalı, ayrıca ameliyattan önce hastaya veya ailesine bu hastalığın uzun süreli takip gerektireceği, yeniden ameliyata ihtiyaç duyulabileceği anlatılmalıdır (4).

Birden çok lokalizasyonda nörofibromu olan hastalarda maligniyete dönüşme şansı %10-15 arasında olup, radyoterapinin bu oranı arttırdığı bildirilmiştir (6). Baş boyun tümörleri arasında oral kavitede oldukça seyrek görülen dilde yerleşmiş pleksiform nörofibromlu yenidoğanın, ekstensif cerrahi ile solunum ve beslenme fonksiyonları normale getirilmiş, estetik olarak kabul edilebilir minimal deformite ile iyileşmesi sağlanmıştır.

KAYNAKLAR

1. Baten E, Pierce HE, Jackson WF : Multiple neurofibromatosis with oral lesion. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 8 : 263-280, 1955.
2. Blatt J, Jaffe R, Deutsch M, Adkins JC : Neurofibromatosis and childhood tumors. *Cancer* 57 : 1225-1229, 1986.
3. Cherrich HM, Eversole LR : Benign neural sheath neoplasm of the oral cavity. Report of thirty-seven cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 32 : 900-909, 1971.
4. Griffith BH, Lewis VL, McKinney P : Neurofibromas of the head and neck. *Surg Gynecol Obstet* 160 : 535-538, 1985.
5. Hiroce N, Asakura A, Muzamoto A : Neurofibroma in the area of the left temporal region down to the floor of the mouth, and neck : Report of case. *Jpn J Oral Surg* 24 : 89-93, 1978.
6. Murai S, Nagai I, Ono F, et al The clinical observation of 269 cases of benign tumors. *Jpn J Oral Surg* 23 : 739-46, 1977.
7. Nagahata S, Takagi S, Nishigima K : Neurofibroma of the tongue : A case report. *Acta Med Okayama* 37 : 269-272, 1983.
8. Raffensperger J, Cohen R : Plexiform neurofibromas in childhood. *J Pediatr Surg* 7 : 144-151, 1972.
9. Yamashite S, Tashino H : Neurofibroma of the cervical vagus nerve in a patient with von Recklinghausen's disease. *Jpn J Oral Surg* 25 : 1445-1451, 1979.
10. Yonezawa T : The peripheral nerve fibrous tumors. *Latest Med Science* 23 : 592-96, 1968.