

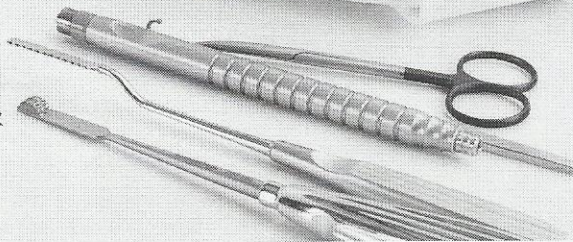
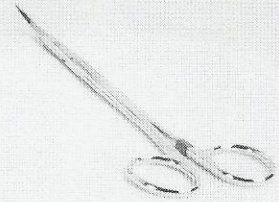
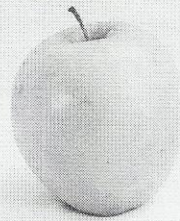


TÜRK PLASTİK REKONSTRÜKTİF VE
ESTETİK CERRAHİ DERNEĞİ

34. ULUSAL KURULTAYI

31 Ekim - 4 Kasım 2012

Rixos Sungate Otel, Antalya



**Konuşma Özetleri &
Serbest Bildiriler**

MENTOR®
Make life more beautiful™

PP-134

Nörofibromatozisli Hastada Nadir Görülen Malignite: Malign Melanom

Dr. Behiye Burcu Altınok Parlak¹, Dr. Nazım Gümüş¹, Dr. Ali Ertan Çapar¹, Dr. Sarper Yılmaz¹,
Dr. Murat Bitgen¹, Dr. Semra Nergiz¹, Dr. Reyhan Eğilmez², Dr. Berna Eriten²

¹Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Plastik Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Anabilim Dalı, Sivas

²Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Sivas

Giriş

Nörofibromatozisin anatomik özellikleri 1849 yılında Smith tarafından tarif edilmiştir. Von Recklinghausen, 1882 yılında hastalığın yapısını açıklamış ve Von Recklinghausen Sendromu ismi ile anılmaya başlanmıştır. Nörofibromatozis (NF), yaklaşık 1/3000 doğumda görülen bir hastalıktır (1). Nörofibromatozis tip 1 ve tip 2 olarak sınıflandırılır. Tip 2 de bilateral 8. sinirde kitleler bulunur. 1987 Yılında National Institutes of Health Consensus Konferansı'na göre Von Recklinghausen Sendromu'nun tanı kriterleri:

- 1- Cafe au-lait lekeleri: Prepubertal dönemde 5 mm çapından daha büyük ve post pubertal dönemde 15 mmden daha büyük 6 veya daha fazla CFL
- 2- Herhangi bir tipte 2 veya daha fazla nörofibrom veya bir pleksiform nörofibrom
- 3- Optik Gliom
- 4- Aksiler veya inguinal çillenme
- 5- 2 veya daha fazla Lich lekesi
- 6- Psödoartrozu olan ve ya olmayan uzun kemik korteksinde incelleme veya sfenoid kanat displazisi gibi özellik arz eden osseoz lezyonlar
- 7- Yukarıdaki kriterleri taşıyan biri ile birinci dereceden akrabalık

Bu kriterlerden 2 veya daha fazlası bulunuyorsa nörofibromatozis-1 tanısı konmuş olur.

Nörofibromatozisin cerrahi tedavisi palyatiftir. Genel bir kural olarak; göze hoş görünmeyen ve yumuşak lezyonlar ya da vital özelliklere zarar verenler çıkarılabilir. Yıllar içinde multiple subtotal eksizyon tercih edilen yaklaşımdır. Özellikle ağrı, kanıtlanmış malignensi ve hızlı ve ani büyüyen tümörlerde geniş cerrahi eksizyon uygundur. En sık olarak, baş ve boyun bölgelerindeki nörofibromalar göze hoş görünmediği için ve fonksiyonelliği olumsuz olarak etkilediği için cerrahi olarak uzaklaştırılır.

Bu sunu nörofibromatozis hastalığında malign tümörlerin sık görülebileceğini hatırlatmak için hazırlanmıştır.

Olgu Sunumu

K.D. 68 yaşında kadın hasta saçlı derideki mevcut kitlesinin kanaması sebebiyle polikliniğimize başvurdu. Öyküsünde 15 yaşından itibaren nörofibromları oluşmaya başlamış, giderek artmış ve tüm vücuduna yayılmış olduğunu belirtti (Resim 1-2). Meme ca nedeniyle 12 yıl önce sol modifiye mastektomi geçirmiş. Hipertansiyon şikayeti sebebiyle antihipertansif ilaç kullanmaktaydı. Bölümümüzde çeşitli defalar nörofibroma eksizyonu sebebiyle opere olmuştu ancak tüm vücudunda çok sayıda kitle mevcut idi. Her iki gözde lish nodulu bulunmakta ve iriste pigmentasyon artışı vardı. Her iki el tırnaklarında koilonişi mevcuttu. Kanamaya sebep olan kitle frontal saçlı deride yaklaşık 2cm çaplı, ciltten kabarık, pediküllü, enfekte görümlü, yumuşak kıvamlı ve tabanında hiperpigmentasyon içermektedir (Resim 3-4). Kitle eliptik insizyonla eksize edildi. Oluşan defekt primer suture edilerek kapatıldı. Çıkarılan kitlenin patoloji raporu Clark level V; Breslow kalınlığı 7 mm, nodüler tip malign melanom olarak geldi (Resim 5-6). Daha sonrasında kontrole çağırılan ve tedavi önerilen hasta tedaviyi reddetti.