

Paratestiküler von Recklinghausen

Dr. Ferhat Berkmen* Dr. Işın Pak** Dr. Hale Çelikler***

ÖZET

Yirmiüç yaşında bir hastada görülen paratestiküler von Recklinghausen olgusu sunulmuş, ilgili kaynaklar gözden geçirilmiştir.

GİRİŞ

Neurofibromatozis üçbinde bir oranında görülen otozomal dominant bir hastalıktır.^{1,3,7} Anormal deri pigmentasyonları ve çok sayıda deride, sinir sisteminde ve diğer organlarda neural krest orijinli tümörlerle karakterlidir.⁹ Klasik neurofibromatozis (=Von Recklinghausen) en sık görülen tipi olup; vücudun herhangi bir bölgesindeki neurofibromlar, çok sayıda sütlü kahverenginde pigmente deri lezyonları ve iris hamartoma'sı (=Lisch nodülleri) ile karakterizedir.²

Ürogenital sistem tutulumu ender olup literatürde yaklaşık 50 mesane olgusu rapor edilmiştir. Genital tutulumlu 10 olgu içinde 3 çocuk ve 1 erişkin olmak üzere sadece 4 olguda paratestiküler yerleşim rapor edilmiştir.^{9,14}

OLGU SUNUMU

C.T.23 yaşındaki hasta dört yıldan beri sağ testisinde ağrısız şişliğin zamanla büyüdüğünü yakınması ile başvurdu. Fizik muayenede radix penisin sağından başlayıp scrotum raphesinin sağ tarafını tümüyle tutan semisolid, elastik kıvamlı, multinodüle kitle saptandı (Resim 1). Kitlenin testisle sınırları ayırt edilemedi. Vücutta yaygın hiper-melanotik deri lezyonları ve iriste hamartoma vardı.

Testiküler ultrasonografide 15x20 cm'lik hiperekojen, milimetrik çaplarda nodül yapıları içeren kitle rapor edildi.

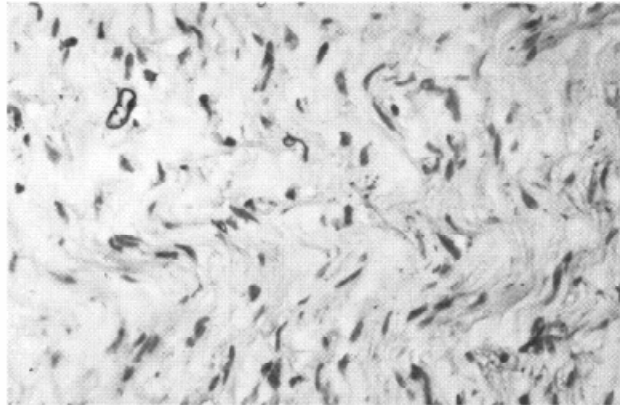
Epidural anestezi altında total eksize edilen kitle makroskopik olarak 19x12x7 cm boyutlarında, elastik kıvamda, kesit yüzü beyaz, milimetrik çaplarda nodül yapısında ve düzgün yüzeyle idi. Mikroskopik olarak doku örneğinin; neurofibromatöz bir doku içine gömülmüş, kıvrıntılı yapıda ve çeşitli kalınlıklardaki hipertrofik sinir dallarından oluştuğu, sinir yapılarının müsinoz matriks içinde, küçük iç ve şekilli hücreler ile perinerium'da kalınlaşmalarla izlendiğinden tanı Pleksiform neurofibroma olarak belirlendi (Resim 2).

SUMMARY

A case of paratesticular von Recklinghausen in a 23 years-old patient is presented and relevant literature reviewed.



Resim 1: Paratestiküler von Recklinghausen



Resim 2: Pleksiform neurofibroma (H.E. x 400).

TARTIŞMA

Neurofibromatozis hereditör bir hastalık olup neurofibromlar, deride sütlü kahverengi pigmentasyonlar ve gözde Lisch nodülleri ile karakterlidir. Bazen küçük neurofibromlar ve deri pigmentasyonları şeklinde belirsiz olabilir. Neurofibromatozis Gen'inin kromozom 17'deki 17q 12-17q 22'de lokalize olduğu görüşü genelde hakimdir.⁴

Neurofibromlar en çok boyun, gövde ve ekstremitelerde kutanöz veya derin yumuşak dokuda görülür. Ender konuşlandığı bölgeler mesane, gastrointestinal kanal, dil, nazofarinks, farinks ve inguinal kanaldır. Genellikle

* Ankara Onkoloji Hastanesi Üroloji Kliniği

** Ankara Onkoloji Hastanesi Patoloji Şefi

*** Ankara Onkoloji Hastanesi Patoloji Şef Muavini

1cm'den küçük olmalarına karşın 20 cm'yi aşan büyüklüğe ulaşabilirler. Lokalize olduğu bölge ve büyüklüğüne göre o bölgenin işlevini etkileyebilmektedirler.³

Olgumuzda sağ paratestiküler kitleye patolojik olarak pleksiform neurofibrom tanısı konulması üzerine neurofibromatozis tanısı verdik. Neurofibromatozisteki tümörler nodul ve pleksiform olmak üzere iki tiptir.¹⁵ Gerçekte her olgu bu iki tipten birine uymaktadır. Neurofibromatozis çok nadiren eksternal genital organları sarar. Literatür taramamızda ancak 11 erkek ve 9 kadın hasta saptadık.^{11,12,14,16} Sadece 2 olguda skrotumda bulunmasına karşın,^{13,16} 5 erkek hastada penil kitle halinde,^{12,15,16} 6'sında genişlemiş penis ile beraber mesane sarılımlı,^{14,17} 5'inde

ise penis girişinde yer alıyordu.¹

Neurofibromlarda %3 oranında malign değişim saptanmaktadır.² Nitekim malign schwannom, malign feokromositoma, malign melanoma ve yaygın neuroblastoma geliştiği bildirilmiştir. Ancak periferik yüzeyel neurofibromlarda malign değişim olmamaktadır.^{5,8} Bu nedenle hastamıza total eksizyon uygulanması yeterli olmuştur. Hastalığın küratif etkisinin olmadığı göz önüne alınarak periyodik kontroller sırasında, lokalize olduğu bölgede işlevi etkileyebileceği düşünülen lezyonlar ve de malignleşme olasılığı gözönüne alınarak total eksizyonları gereklidir.

KAYNAKLAR

1. Riccardi V, M Eichner JE: Neurofibromatosis, Phenotype, Natural History and Pathogenesis, New York, Churchill Livingstone: 1983; p. 829.
2. Cotran RS, Kumar V, Robbins LS: Pathologic Basis of disease. Phil, WB Saunders Com: 1989; p. 139.
3. Holt JF: Neurofibromatosis in children. AJR: 1978; 130, 651.
4. Seizinger BR et al. Genetic linkage of von Recklinghausen neurofibromatosis to nerve growth factor receptor gene. Cell: 1987; 49: 589.
5. Bader JL: Neurofibromatosis and cancer. Ann NY Acad Sci: 1986; 486: 57.
6. Nakagawara A, Ikeda K, Tseyoski M et al: Malignant pheochromocytoma with ganglioneuroblastomatous elements in a patient with von Recklinghausen's disease. Cancer:1985; 55, 2794.
7. Harkin JC, Reed RJ: Tumors of the peripheral nervous system. Armed Forces Inst of Pathology. Washington: 1969.
8. Witzleben CL, Landy RA: Disseminated Neuroblastoma in a child with von Recklinghausen' disease. Cancer: 1974; 34, 786.
9. Ogawa A, Watanabe K: Genitourinary Neurofibromatosis in a child presenting with an enlarged penis and scrotum Urology; 1986; 135: 755-757.
10. Jepson PM: Von Recklinghausen's disease presenting as a scrotal tumor Urology: 1987; 5: 270-274.
11. Dehner LP, Smith BH. Soft tissue tumors of the penis. A clinicopathologic study of 46 cases. Cancer, 1970, 25: 1431.
12. Dwosh J., Mininberg DT, Schossberg S et al. Neurofibroma involving the penis in a child. J Urol 1984, 132: 988.
13. Labardini MM, Kallet HA, Cerny JC. Urogenital neurofibromatosis simulating an intersex problem. J Urol 1967, 98: 627.
14. Rink RC, Mitchell ME. Genitourinary neurofibromatosis in childhood. J Urol. 1983, 130: 1176.
15. Adams RD. Neurocutaneous diseases. In: Dermatology in General Medicine, 2 nd ed. Edited by TB Fitzpatrick, AZ Eizen K. Wolff, IM Freedberg and KF Austen. New York: McGraw-Hill Book Co., 1979; part 4, sect. 22, chapt. 123, pp 1206-1246.
16. Mc Donnell CH., Neurofibromatosis of bladder and prostate. Amer J Surg 1936, 34: 90.
17. Daneman A, Gratten-Smith P. Neurofibromatosis involving the lower urinary tract in children. A report of three cases and a review of the literature. Ped Rad. 1976, 4: 161.