

ΓΙΓΑΝΤΙΑΙΑ ΠΛΕΞΙΔΟΕΙΔΗ ΝΕΥΡΟΙΝΩΜΑΤΑ (VON RECKLINGHAUSEN-NF ΤΥΠΟΥ 1)

¹Μιχαήλ Αλεξανδρής, ¹Χριστίνα Νικολαΐδου, ¹Αλέξανδρος Φαχούρι, ²Ευθυμία Λαζαρίδου, ³Αποστόλου Δημήτριος, ⁴Νάκας Δημήτριος, ¹Σκάνδαλος Ιωάννης
¹Χειρουργική Κλινική, ²Αναισθησιολογικό Τμήμα, ³Ακτινολογικό Εργαστήριο, και ⁴Παθολογοανατομικό Εργαστήριο, Γενικό Νοσοκομείο Θεσσαλονίκης “Άγιος Παύλος”

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Τα πλεξιδοειδή νευροϊνώματα είναι καλοήθεις όγκοι που εξορμούνται από τα υποδόρια ή τοιχωματικά περιφερικά νεύρα, τα οποία συνήθως σχετίζονται με νευροϊνωμάτωση τύπου I.

ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Η νευροϊνωμάτωση τύπου 1 είναι γενετική διαταραχή (χρωμόσωμα 17, αυτοσωμική επικρατής) που προκαλεί καλοήθεις όγκους στα νεύρα, δερματικές κηλίδες και νευρολογικά προβλήματα. Τα κύρια χαρακτηριστικά είναι οι κηλίδες café-au-lait, νευροϊνώματα, οζίδια Lisch και πιθανές μαθησιακές ή σκελετικές ανωμαλίες.

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑ

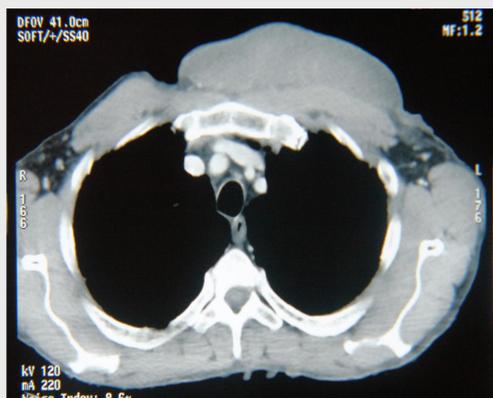
Η μετεγχειρητική πορεία και στις δύο περιπτώσεις ήταν ομαλή. Στην ιστοπαθολογική (ιστολογική και ανοσοϊστοχημική) εξέταση διαπιστώθηκαν νευροϊνώματα χωρίς στοιχεία κακοήθους νεοπλασματικής εξεργασίας.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ

Η εκτομή νευροϊνώματος επιβάλλεται σε περιπτώσεις αύξησης του μεγέθους του και μεταβολής των χαρακτήρων του καθώς υπάρχει μεγάλη υποψία κακοήθους εξαλλαγής του, καθώς και για αισθητικούς λόγους.

ΑΣΘΕΝΗΣ - ΜΕΘΟΔΟΙ

Ασθενής άνδρας, ηλικίας 53 ετών, με νευροϊνωμάτωση (Von Recklinghausen – NF τύπου I) προσήλθε αρχικά για αντιμετώπιση ανώδυνης γιγαντιαίας μάζας του υποδορίου του θωρακικού τοιχώματος. Στο ιστορικό αναφέρεται η μητέρα με νευροϊνωμάτωση καθώς και οι δύο άρρενες αδελφοί του, ο ένας εκ των οποίων, σε ηλικία 31 ετών, κατέληξε μετά από χειρουργική επέμβαση παγκρεατεκτομής για νευροϊνωμάτωση (εξαλλαγέν νευροϊνώμα). Στην αξονική τομογραφία διαπιστώθηκαν πολλαπλά νευροϊνώματα θωρακικού τοιχώματος και γιγαντιαία μάζα του υποδορίου του προσθίου θωρακικού τοιχώματος. Ο ασθενής υπό γενική αναισθησία υποβλήθηκε σε εκτομή της μάζας του προσθίου θωρακικού τοιχώματος και άμεση συρραφή του τραύματος, με κινητοποίηση δερματικών κρημνών. Μετά τετραετία ο ασθενής υποβλήθηκε εκ νέου σε εκτομή γιγαντιαίας μάζας και άλλων μικρότερων της οσφυϊκής χώρας.



EΙΚΟΝΑ 1. CT θώρακος



EΙΚΟΝΑ 2. Γιγαντιαίο πλεξιδοειδές νευρίνωμα πρόσθιου θωρακικού τοιχώματος



EΙΚΟΝΑ 3. Παρασκέυασμα γιγαντιαίας μάζας θωρακικού τοιχώματος



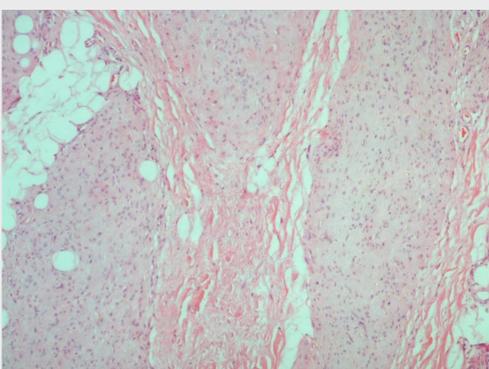
EΙΚΟΝΑ 4. Γιγαντιαίο νευρίνωμα οσφυϊκής χώρας



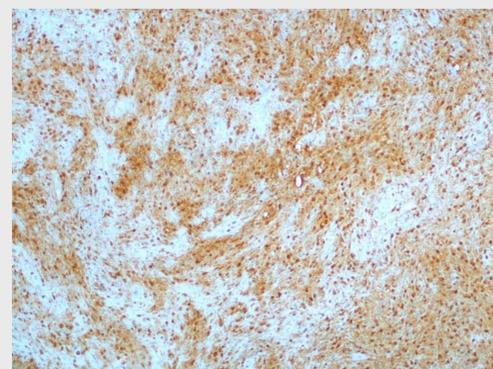
EΙΚΟΝΑ 5. Παρασκέυασμα γιγαντιαίας μάζας οσφυϊκής χώρας



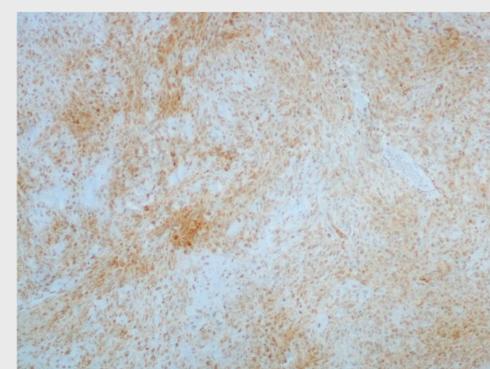
EΙΚΟΝΑ 6. Μετεγχειρητική εικόνα εκτομής νευροϊνώματος οσφυϊκής χώρας



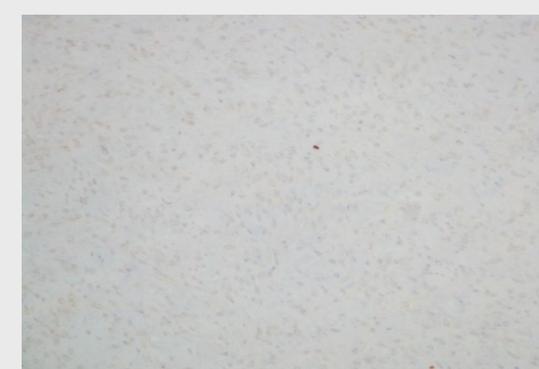
EΙΚΟΝΑ 7. H-E x 10 Νευροϊνώμα με πλεξιδοειδή διαμόρφωση



EΙΚΟΝΑ 8. S -100 x 10 Θετικότητα κατά περιοχές



EΙΚΟΝΑ 9. NSE x 10 Θετικότητα κατά περιοχές



EΙΚΟΝΑ 10. Ki 67 x 4 Δύο θετικοί πυρήνες σε δείκτη κυτταρικού πολλαπλασιασμού