






## Imaging Findings of Diffuse Cutaneous Neurofibroma as a Rare Case

Nadir Bir Olgu Olarak Diffüz Kutanöz Nörofibromun Görüntüleme Bulguları

 Cansu Belge Berberoğlu,  Çağrı Erdim,  Adem Topcu,  
 Rustu Turkey,  Turkan İkizceli

Istanbul Haseki Training and Research Hospital, Department of Radiology, Istanbul, Turkey.

### ABSTRACT

Diffuse cutaneous neurofibromas are a rare variant of neurofibroma seen in children and young adults. These lesions are cutaneous-subcutaneous localized and appear as superficial lesions. They arise from peripheral nerves without deep involvement or may represent the superficial extension of a deep plexiform neurofibroma. It is important to differentiate between pleomorphic neurofibroma and diffuse cutaneous neurofibroma because diffuse cutaneous neurofibromas are only about 10% associated with neurofibromatosis type 1, unlike pleomorphic neurofibromas, and malignant transformation of these lesions was very rare. In this case, we aimed to evaluate the radiological findings of diffuse cutaneous neurofibroma case with histopathological diagnosis as a rare case.

### ÖZET

Diffüz kutanöz nörofibromlar, çocuklarda ve genç erişkinlerde görülen nadir bir nörofibroma varyantıdır. Bu lezyonlar kutanöz-subkutanöz yerleşimli olup yüzeysel lezyonlar olarak karşımıza çıkarlar. Derin tutulumu olmayan periferik sinirlerden ortaya çıkarlar veya derin bir pleksiform nörofibromun yüzeysel uzanımını temsil edebilirler. Pleomorfik nörofibrom ile diffüz kutanöz nörofibromu ayırmak önemlidir, çünkü diffüz kutanöz nörofibromlar, pleomorfik nörofibromların aksine nörofibromatoz tip 1 ile sadece %10 kadarı ilişkilidir ve bu lezyonların malign transformasyonu çok nadirdir. Biz bu olgumuzda nadir bir vaka olarak diffüz kutanöz nörofibrom olgusunu histopatolojik tanısıyla beraber radyolojik bulgularını değerlendirmeyi amaçladık.

### Keywords:

Diffüz kutanöz nörofibroma  
Magnetic resonance imaging  
Neurofibroma  
Plexiform neurofibroma

### Anahtar Kelimeler:

Diffüz kutanöz nörofibrom  
Manyetik rezonans görüntüleme  
Nörofibrom  
Pleksiform nörofibrom

### GİRİŞ

Nörofibromlar, schwann hücrelerin, perinöral hücrelerin ve endonöral fibroblastların proliferasyonundan kaynaklanan yaygın bir benign periferik sinir tümörü grubudur (1). Diğer taraftan yaygın kutanöz nörofibromlar ise çocuklarda ve genç erişkinlerde görülen nadir bir nörofibroma varyantıdır (2). Diffüz kutanöz nörofibrom hakkında literatürde sadece birkaç olgu sunulmuş olup bu lezyonların manyetik rezonans görüntüleme (MRG) görünümü iyi tanımlanmamıştır. Bu nedenle biz de bu olgumuzda diffüz kutanöz nörofibrom olgusunu histopatolojik tanısıyla beraber radyolojik bulgularını değerlendirmeyi amaçladık.

### OLGU

19 yaşında erkek hasta sağ lomber bölgede ele gelen kitle ve cilt renginde koyulaşma şikayetleriyle genel cerrahi polikliniğine başvurdu. Muayenesinde sağ lomber bölgede daha belirgin olmak üzere sağda gluteal bölgeye dek uzanım gösteren ve posteriorda orta hattın soluna geçen, kitle benzeri kalınlık ve pigmentasyon artışı izlendi (Resim 1a, b). Hastanın rutin hematoloji ve biyokimya sonuçları normaldi. Önemli bir tıbbi geçmişi veya ailesinde nörokutanöz hastalık öyküsü yoktu. Dermatoloji bölümüne istenen konsültasyon muayenesinde hastanın lezyonu dev konjenital nevüs ve eşlik eden hipertrikozis lehine değerlendirildi. Hastanın tarafımızca yapılan

ultrasonografik incelemede cilt-cilt altı bölgede parmaklı tarzda santrali hipoekoik periferi ekojen karakterde, belirgin vaskularizasyon gösteren yaygın tübüler lezyonlar mevcuttur (Resim 2a, b). Hastanın karın ağrısı şikâyeti üzerine eşlik eden patolojileri değerlendirmek için bilgisayarlı tomografi (BT) çekildi. BT incelemede lezyonların kas dokusu ile izodens karakterde olduğu ve subkutan yağ doku içerisinde sağda lomber bölgede anteriorda orta hattın başlayarak posteriorda orta hattın soluna da uzanım gösterdiği, ancak derin uzanımının olmadığı saptandı (Resim 3a, b). Batın BT'de ek patoloji saptanmadı. Hastaya lezyon karakterizasyonu açısından MRG incelemede yapıldı. MRG incelemede lezyonların uzanımının benzer şekilde olduğu ve lezyonların T1A sekanslarda iskelet kasına göre hipointens, T2A sekanslarda hiperintens karakterde olduğu postkontrast incelemelerde ise belirgin kontrast tutulumu gösterdiği izlendi (Resim 4a-e). Görüntüleme özelliklerinin tipik olmaması nedeniyle hastaya eksizyonel cilt biyopsi yapıldı. Patoloji sonucunun benign periferik sinir kılıfı tümörü gelmesi ve radyolojik görüntülemesinde de hastanın lezyonlarının yüzeysel yayılımı beraber düşünüldüğünde literatürdeki sınırlı birkaç vakayla beraber değerlendirildiğinde hastanın tanısı diffüz kutanöz nörofibrom olarak değerlendirilmiştir.

**Correspondence:** Cansu Belge Berberoğlu. İstanbul Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Sultangazi, İstanbul, Türkiye.  
Email: cansubelge3@gmail.com

**Cite as:** Berberoğlu CB, Erdim C, Topçu A, Turkey R, İkizceli T. Imaging Findings of Diffuse Cutaneous Neurofibroma as a Rare Case. Phnx Med J. 2021;3(3):139-141.

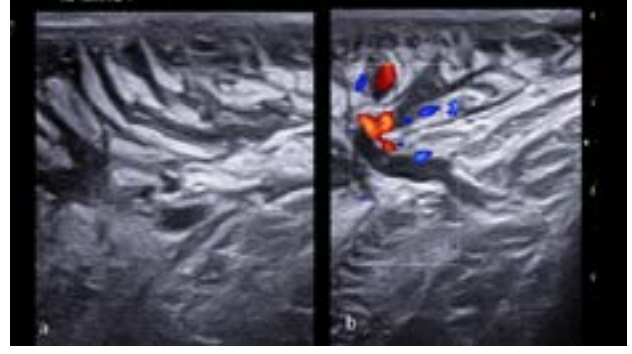
**Received:** 30.11.2020

**Accepted:** 04.02.2021

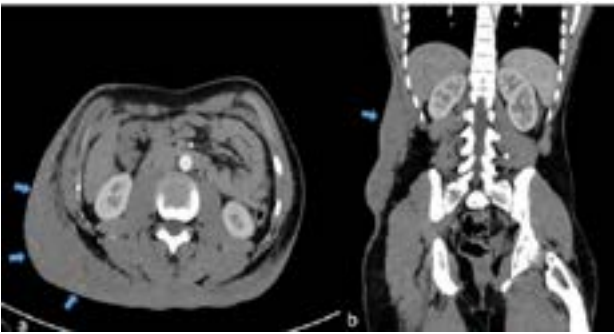




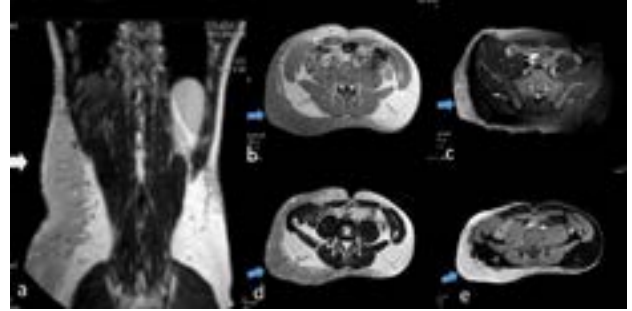
**Resim 1a-1b:** Dev konjenital nevüs ve eşlik eden hipertrikozis



**Resim 2a-2b:** Cilt-ciltaltı bölgede derin parmaklı çıkıntılara sahip santral kesimleri hipokoik görünümde hiperekojen tübüler vasküler lezyonlar olarak izlenmektedirler.



**Resim 3a-3b:** Hastanın lezyonlarının cilt-ciltaltı dokuda sağda lomber bölgede anteriorda orta hattın başlanarak posteriorda orta hattın soluna uzanım gösterdiği ancak derin uzanımının olmadığı kas dokusu ile izodens karakterde olduğu izlendi (oklar).



**Resim 4a-e:** Aksiyal T2A ve yağ baskılı aksiyal T2A görüntülerde sağda lomber bölgede anteriorda orta hattın başlanarak posteriorda orta hattın soluna da uzanım gösteren hiperintens görünüm mevcuttu. Koronal T2A görüntülerde lezyonların yüzeysel uzanımları izlenmektedir. Kontrast sonrası incelemede lezyonlarda yoğun kontrast tutulumu izlendi (oklar).

## TARTIŞMA

Nörofibromlar, schwann hücrelerin, perinöral hücrelerin ve endonöral fibroblastların proliferasyonundan kaynaklanan yaygın bir benign periferik sinir tümörü grubudur. Tüm yumuşak doku tümörlerinin yaklaşık %5'ini temsil ederler (1). Lokalize nörofibromlar, pleksiform nörofibromlar ve yaygın kutanöz nörofibromlar olmak üzere üç histolojik tipe ayrılırlar (2).

Lokalize form en sık görülen ve en yaygın olarak rapor edilen, tüm nörofibromun yaklaşık %90'ını temsil ederken, pleksiform alt tip esasen nörofibromatozis 1 (NF-1) patognomonik olup ve görüntüleme özellikleri iyi bilinmektedir (3). Diğer taraftan yaygın kutanöz nörofibromlar, çocuklarda ve genç erişkinlerde görülen nadir bir nörofibroma varyantıdır. Pleomorfik nörofibromların aksine NF-1 ile sadece %10 kadarı ilişkilidir (3). Bu nadir birliktelik nedeniyle hastamızda NF-1 tanı kriterleri araştırıldı ve kranyal MRG inceleme yapıldı ancak NF-1 lehine bulgu saptanmadı. Önceki literatür diffüz kutanöz nörofibromun en sık baş ve boyun bölgesinde bulunduğunu öne sürmesine rağmen, yakın zamanda Hassel ve arkadaşları gövde ve ekstremitelerin en sık görülen yerler olduğunu bildirmiştir (4). Bizim olgumuzda da lezyonlar Hassel ve ark. çalışmasındaki gibi batında subkutan dokuda sağda lomber bölgede

anteriordan başlayıp posteriorda orta hattın soluna uzanım gösterdiği izlendi.

Subkutan nörofibromlar ultrasonografik olarak derin parmaklı çıkıntılara sahip santral kesimleri hipokoik görünümde hiperekojen tübüler vasküler lezyonlar olarak izlenmektedirler (5). Bizim olgumuzda da literatür bilgisiyle uyumlu olarak cilt altı dokuda yaygın parmaklı uzanımlara sahip belirgin vaskülarizasyonu saptanan santral kesimleri hipokoik, ekojen tübüler lezyonlar mevcuttu. Literatürde MRG incelemede subkutan doku içerisinde T1A sekanslarda iskelet kası sinyaline göre izo veya hafif hiperintens görünümde, T2A sekanslarda iskelet kası sinyaline göre hafif hiperintens karakterde olup postkontrast incelemede yoğun kontrast tutulumu gösterirler (2,4). Bizim olgumuzda da MRG bulguları literatür ile korele idi.

Pleksiform nörofibroma ve yaygın kutanöz nörofibroma arasındaki ayrım konusunda bazı karışıklıklar vardır ve çoğu kaynak ikisi arasında açıkça ayrım yapamamaktadır. Genel olarak pleksiform nörofibromlar sinir pleksuslarının dorsal sinir köklerini ve derin yapıları etkileyen majör sinirlerin seyri takip eden derin yerleşimli fuziform lezyonlardır ve belirgin bir yüzeysel uzantısı yoktur (1,6). Diffüz kutanöz nörofibromlar ise kutanöz veya subkutanöz yerleşimli olup yüzeysel lezyonlar olarak karşımıza

çıkarlar. Derin uzanımı olmayan periferik sinirlerden ortaya çıkarlar veya derin bir pleksiform nörofibromun yüzeysel uzanımını temsil edebilirler. MRG çalışmaları derin pleksiform nörofibromlarda hedef işaretine benzer bir görünüm tanımlarken diffüz kutanöz nörofibromlarda bu görünüm izlenmemektedir (7).

**Sonuç:** Diffüz kutanöz nörofibrom hakkında literatürde sadece birkaç olgu sunulmuş olup bu lezyonların MRG görüntüleri iyi tanımlanmamıştır. Bu sınırlı olgulara

dayanarak, diffüz kutanöz nörofibromlar tipik olarak derin muadillerine benzer bir görünüme sahip değildir ve venöz malformasyonlar gibi diğer ayırıcı tanılarla kolayca karıştırılabilir. Oysaki pleomorfik nörofibrom ile diffüz kutanöz nörofibromu ayırmak önemlidir, çünkü diffüz kutanöz nörofibromlar, pleomorfik nörofibromların aksine nörofibromatoz tip 1 ile sadece %10 kadarı ilişkilidir ve malign transformasyonu çok daha nadirdir (7,8).

**Çıkar Çatışması:** Yazarlar çıkar çatışması olmadığını beyan eder.

#### KAYNAKLAR

1. Wasa J, Nishida Y, Tsukushi S, et al. MRI features in the differentiation of malignant peripheral nerve sheath tumors and neurofibromas. *AJR Am J Roentgenol.* 2010;194(6):1568-1574.
2. Adeniji-Sofoluwe AT, Ogunleye OA, Okolo CA. MRI evaluation of diffuse subcutaneous neurofibroma of the lower limb in a low resource setting. *BJR Case Rep.* 2017;4(2):20170090.
3. Lim R, Jaramillo D, Poussaint TY, Chang Y, Korf B. Superficial neurofibroma: a lesion with unique MRI characteristics in patients with neurofibromatosis type 1. *AJR Am J Roentgenol.* 2005;184(3):962-968.
4. Hassell DS, Bancroft LW, Kransdorf MJ, Peterson JJ, Berquist TH, Murphey MD, Fanburg-Smith JC. Imaging appearance of diffuse neurofibroma. *AJR Am J Roentgenol.* 2008;190(3):582-588.
5. Chen W, Jia JW, Wang JR. Soft tissue diffuse neurofibromas: sonographic findings. *J Ultrasound Med.* 2007;26(4):513-518.
6. Patel NB, Stacy GS. Musculoskeletal manifestations of neurofibromatosis type 1. *AJR Am J Roentgenol.* 2012;199(1):99-106.
7. Tchernev G, Chokoeva AA, Patterson JW, Bakardzhiev I, Wollina U, Tana C. Plexiform Neurofibroma: A case report. *medicine (Baltimore).* 2016;95(6):e2663.
8. Kransdorf MJ, Murphey MD. Imaging of soft-tissue musculoskeletal masses: fundamental concepts. *Radiographics.* 2016;36(6):1931-1948.