

ΕΥΜΕΓΕΘΕΣ ΝΕΥΡΙΝΩΜΑ ΙΓΝΥΟΣ

Σταμπολίδης Νεκτάριος, Ρουκουνάκης Νικόλαος, Αργυράκος Θεόδωρος, Παλλαντζάς Αθανάσιος, Κουράκος Παναγιώτης, Καραγκούνης Γεώργιος, Μουζιούρας Βασίλειος, Εμβάλωματά Αθηνά, Παπαρίζου Νίκη,Καστανά Ουρανία

Stampolidis Nektarios, Roukounakis Nikolaos, Argyrakos Theodoros, Pallantzas Athanasios, Kourakos Panagiotis, Kagkounis George, Mouziouras Vasileos, Emvalomata Athina, Paparizou Niki, Castana Ourania

Τμήμα Πλαστικής και Επανορθωτικής Χειρουργικής, ΓΝΑ «ο Ευαγγελισμός»

Η νευρινωμάτωση υπάγεται στην ομάδα των νευροδερματικών παθήσεων και αποτελεί ένα από τα συχνότερα κληρονομικά νοσήματα του δέρματος. Συχνότερη μορφή της (τύπος Ι) ή νόσος του Von Recklinghausen, η οποία περιγράφηκε για πρώτη φορά το 1882. Υπάρχει και ο τύπος ΙΙ καθώς και η Σβανωμάτωση. Όλες οι νευρινωμάτωσεις είναι κληρονομικές και μεταβιβάζονται κατά τον αυτοσωμικό επικρατούντα χαρακτήρα. Οφείλονται σε μετάλλαξη γονιδίου του χρωμοσώματος 17.

Τα δερματολογικά ευρήματα της νόσου αποτελούν τις πρώτες κλινικές εκδηλώσεις. Χαρακτηριστικές «café au lait» κηλίδες εμφανής κατά τη γέννηση, οι οποίες αυξάνονται προοδευτικά σε μέγεθος και πολλαπλασιάζονται κατά την πρώτη δεκαετία της ζωής.

Τα νευρινώματα εντοπίζονται σε οποιοδήποτε σημείο του σώματος. Ιστολογικά πρόκειται για ογκίδια προερχόμενα από τα κύτταρα του Schwann. Η πιθανότητα εξαλλαγής τους σε νευροσάρκωμα είναι περίπου 3%.

Συχνά απαντώνται στη νόσο σκελετικές ανωμαλίες όπως μακροκεφαλία, σκολίωση.

Από την εμπειρία της κλινικής δυνάμεθα να παρατηρήσουμε ότι:

- χειρουργική εξαίρεση βασιζόμενη στις αρχές της πλαστικής και επανορθωτικής χειρουργικής συνιστάται σε ευμεγέθεις δερματικές βλάβες ασθενών,
- πρέπει να λαμβάνεται υπόψη η πιθανότητα κακοήθους εξαλλαγής των δερματικών βλαβών με επιθετική συμπεριφορά αυτών και
- η εξεσημασμένη αγγειοβρίθεια – αιμορραγικότητα των βλαβών.

Παρουσιάζεται γυναίκα ασθενής, 49 ετών, με πολλαπλή νευρινωμάτωση. Τα χαρακτηριστικά των νευρινωμάτων είχαν ποικιλομορφία από καφεοειδείς κηλίδες μέχρι προεξέχοντα ογκίδια, ποικιλία μεγέθους και εντόπισης, με προεξάρχον ευμέγεθες εξελκωμένο - λόγω τριβής- νευρίνωμα στην αριστερή ιγνύ, του οποίου το μέγεθος εμπόδιζε τη βάδιση της ασθενούς. Η χειρουργική εξαίρεση του μορφώματος ήταν αιματηρότατη λόγω έντονης αγγειοβρίθειας. Η ιστολογική εξέταση επιβεβαίωσε την κλινική διάγνωση. Το μέγεθος και η εντόπιση του νευρινώματος είναι το έναυσμα για αυτήν την παρουσίαση.