

## OLGU SUNUMU

**Havva Erdem<sup>1</sup>**  
**Ali Kemal Uzunlar<sup>1</sup>**  
**Ümran Yıldırım<sup>1</sup>**  
**Kamil Çağrı Köse<sup>2</sup>**  
**Cem Şahiner<sup>1</sup>**  
**Süber Dikici<sup>3</sup>**

<sup>1</sup>Düzce Üniversitesi Tıp  
Fakültesi Patoloji AD. Düzce  
<sup>2</sup>Düzce Üniversitesi Tıp  
Fakültesi Ortopedi AD. Düzce  
<sup>3</sup>Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Nöroloji AD. Düzce

**Yazışma Adresi:**  
Y. Doç. Dr. Havva Erdem  
Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Patoloji AD. Düzce  
Tel:090 380 542 13 86  
Faks:090 380 542 13 87  
Email: [havvaerdem@duzce.edu.tr](mailto:havvaerdem@duzce.edu.tr)

**Konuralp Tıp Dergisi**  
e-ISSN1309-3878  
konuralptipdergi@duzce.edu.tr  
konuralpgeneltip@gmail.com  
www.konuralptipdergi.duzce.edu.tr

## Nöromusküler Koristom: Olgu Sunumu

### ÖZET

Koristomlar, tipik olarak periferik sinir içeren nadir lezyonlardır ve vücudun farklı yerlerinde, histolojik olarak normal dokular şeklinde bulunurlar. Bu lezyonlar, ilgili sinirlere sıkıca bağlı olan, histolojik ve ultrastrüktürel çizgili kas lifleri ve miyelinsiz sinir lifleri ile iç içe iyi diferansiye düz kas hücrelerinin demetlerinden oluşurlar. Biz, beş yaşında, torakal sinir yerleşimli olguyu rapor ettik.

**Anahtar Kelimeler:** Koristom, Hamartom, Histopatoloji.

## Neuromuscular Choristomas: Case Report

### ABSTRACT

Choristomas are rare lesions that typically involve peripheral nerves and are marked by the presence of histologically normal tissue for an organ or body part other than the site at which it is located. The lesion was bound firmly to the involved nerves and consisted histologically and ultrastructurally of bundles of well-differentiated smooth muscle cells intermingled with striated muscle fibers and unmyelinated nerve fibers. We report a case of a torachal nerve choristoma arising in a five-year-old male.

**Key Words:** Choristomas, Hamartomas, Histopathology.

## GİRİŞ

Santral ve periferik sinir sisteminde, osteosarkom, leiomyosarkom, rbdomyosarkom, anjiosarkom, liposarkom gibi mezenkimal komponentten kaynaklanan birçok malignite oluşmakla birlikte çizgili kas ve sinir dokunun birlikte olduğu benign tümörler çok nadirdir (1-4).

Nöromusküler koristom (hamartom), iskelet kası ve sinir elementlerinin birlikte bulunduğu, daha çok çocuklarda izlenen benign tümördür. Etyolojisi tam olarak aydınlatılmamıştır. Literatürde yayınlanan olguların çoğu soliter ve brankial sinir veya siyatik sinir içeriyordu (5-7).

Nöromusküler hamartom, sıklıkla çocuklarda ve infantlarda görülür. Daha çok büyük sinir köklerinden kaynaklanır. Histopatolojik özellikleri iyi tanımlanmış tümörlerdir. Makroskobik olarak, düzensiz fibröz bantların sinire yakın yerleştiği, nodüler kitleler oluşturması tipiktir. Histopatolojik olarak; nöral doku ve matür iskelet kaslarından oluşur. Sellüler atipi, mitoz içermez ve benignedirler. Genellikle primer eksizyon yeterlidir ve lokal rekürrens görülebilir. Nadiren, agresif fibromatosis rapor edilmiştir (8).

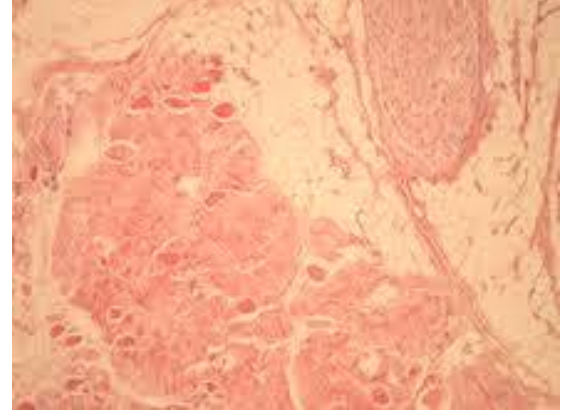
## OLGU SUNUMU

5 yaşında erkek çocuğu, doğuştan iskeletinde eğrilik nedeniyle ortopedi polikliniğine başvurdu. Yapılan muayenede ve MRG görüntüleme ile kifoskolyoz tanısı aldı. Olgunun rutin biyokimyasal tetkikleri ve romatizmal hastalıklar açısından tetkikleri normaldi. MRG görüntülemeye ayrıca torakal vertebraya komşu tümöral kitle izlendi. Operasyon esnasında, vertebraya komşu kitle lezyon eksize edildi. Tanısı için patoloji laboratuvarına gönderildi. Gönderilen materyal parçalı olduğu için dış yüzü değerlendirilemedi. Tespit ve takip işlemlerinden sonra 5 mikron'luk kesitler alınarak H&E boyandı. Işık mikroskobu altında incelendi. Histopatolojik değerlendirmede, periferik sinir kesitleri ve matür iskelet kasları içeren nodüler yapılar izlendi. Hücrelerde, sellüler atipi ve mitoz izlenmedi (Şekil 1 ve 2).

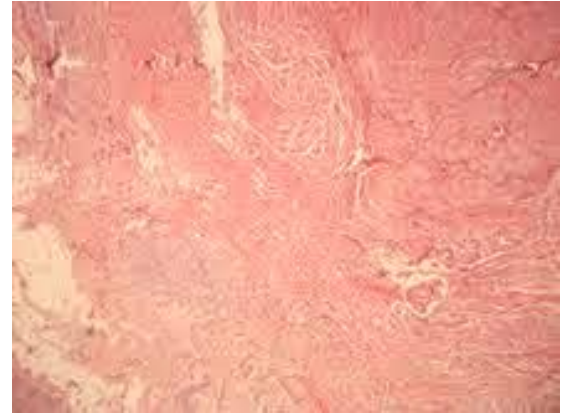
## TARTIŞMA

Nöromusküler hamartom, neoplastik bir durum olmamakla birlikte "benign triton tümörü" olarak da isimlendirilir (5,8). Hamartomlar doku gelişimi sırasında ortaya çıkan, neoplastik olmayan, tümör benzeri malformasyonlardır. Bir bölgeye özgü doku kısımlarının anormal gelişimi ile karakterizedirler. Bu özellikleri ile teratom ve dermoid kisten ayrılırlar. Teratomlar, üç germinal tabakaya ait doku elemanlarını içerebilirler. Hücrenin maturasyona ulaşması ile büyümeleri durmaktadır (9). Myojenik diferensiyasyon içeren periferik sinir

tümörleri yanısıra rhabdomyom da ayırıcı tanıya alınmalıdır.



Şekil 1. Periferik sinir kesitleri ve matür iskelet kas lifleri (H&EX100)



Şekil 2. Fibroadipoz doku içerisinde atipi içermeyen sinir ve kas lifleri (H&EX40)

Gross olarak ve mikroskobik olarak nodüler, yoğun sinir lifleri ile birlikte matür iskelet kas lifleri içerir. Kas lifleri, iyi diferensiyasyonlu, değişik çaplarda ve düzensizdir. Karışık görünüme rağmen, kas lifleri, yassı ve multinükleer normal iskelet kaslarına benzer (10-12). Ayırıcı tanıda, malign triton tümörü, rbdomyosarkom ve malign periferik sinir kılıfı tümörü düşünülmelidir (13). Olgumuzda histolojik olarak, atipi kriterlerinin hiçbiri mevcut değildi ve nekroz ya da atipi de izlenmedi. Bununla birlikte, kifoskolyoz ile birlikteliği ilgi çekiciydi. Bu lezyonlar, hamartomatöz de olsa büyüme potansiyeline sahip olabilirler, ilerleyici nörolojik defisite yol açabilirler ve malign tümörlerle karıştırılabilirler. Bu nedenle total olarak eksize edilmeleri gerekir. Lokalize ve küçük tümörlerin total eksizyonu ile sinirin fonksiyon kaybı olmadan, sinirin tamiri gelişebilir.

## KAYNAKLAR

1. Russell DS, Rubinstein LJ. Pathology of Tumors of the Nervous System. Baltimore: The Williams & Wilkins Co. 1977:26-230.
2. Naka A, Matsumoto S, Shirai T, Ito T. Ganglioneuroblastoma associated with malignant mesenchymoma. *Cancer* 1975;36(3):1050-6.
3. Woodruff JM, Chernik NL, Smith MC, Millett WB, Foote FW. Peripheral nerve tumors with rhabdomyosarcomatous differentiation (malignant "Triton" tumors). 1973; 32(2):426-39.
4. Karcioglu Z, Someren A, Mathes SJ. Ectomesenchymoma. A malignant tumor of migratory neural crest (ectomesenchyme) remnants showing ganglionic, schwannian, melanocytic and rhabdomyoblastic differentiation. *Cancer*. 1977;39(6):2486-96.
5. Awasthi D, Kline DG, Beckman EN. Neuromuscular hamartoma (benign "triton" tumor) of the brachial plexus. Case report. *J Neurosurg* 1991;75(5):795-7.
6. Bonneau R, Brochu P. Neuromuscular choristoma. A clinicopathologic study of two cases. *Am J Surg Pathol* 1983;7(6):521-8.
7. Chen KT. Neuromuscular hamartoma. *J Surg Oncol* 1984;26(3):158-60.
8. Mitchell A, Scheithauer BW, Ostertag H, Sefhernia A, Sav A. Neuromuscular choristoma. *Am J Clin Pathol* 1995;103(4):460-5 .
9. Tiffée JC, Barnes EL. Neuromuscular hamartomas of the head and neck. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1998;124(2):212-6.
10. Guo G, Paulino AFG. Lipomatous variant of nasopharyngeal angiofibroma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;128(4):448-50.
11. Dorpe JV, Sciort R, Vos RD, Uyttebroeck A, Stas M, Damme BV. Neuromuscular choristoma with smooth and striated muscle component. Case report with immunohistochemical and ultrastructural analysis. *Am J Surg Pathol* 1997;21(9):1090-5.
12. Bassett GS, Monforte-Munoz H, Mitchell WG, Rowland JM. Cavus deformity of the foot secondary to a neuromuscular choristoma (hamartoma) of the sciatic nerve. A case report. *J Bone Joint Surg* 1997;79(9):1398-401.
13. Oeppen RS, Harden SP, Argent JD. Neuromuscular hamartoma: imaging features of a rare paediatric craniofacial tumour. *Pediatr Radiol* 2003;33(1):50-2.