

KONJENİTAL HEMİHIPERTROFİ(x)

Dr. Kamil Tanyeri(xx)
Dr. Gülten Tanyeri (xx)

Ö Z E T :

Sağ tarafında konjenital hemihipertrofili 11 yaşında bir erkek çocuk taktim edildi. Konjenital hemihipertrofi ile beraber bulunabilen tümörlerle ilgili literatür gözden geçirildi.

G İ R İ Ş

Konjenital hemihipertrofi ilk defa 1822 yılında Meckel tarafından tarif edilmiştir. Curtius sendromu, Steiner sendromu, konjenital hipertrofi, hemiji gantism, hemimakrozomia ve parsiyel jigantism isimleri ile de anılmıştır. 1839 da Wagner hemihipertrofili bir vaka bildirmiştir. Fakat hemihipertrofi ancak 1920 lerde Gessel (1,2) ve Lenstrupun çalışmalarından sonra iyice tanınmıştır. Asimetri genellikle doğumda dikkati çeker, bazı vakalarda ise pubertede belirgindir(4). Vakaların ortalama % 50 kadarında diğer konjenital anomaliler beraber bulunur (2,4,5). Bunlar arasında çocukluk yaşlarında dikkati çekebilen tümörlerin özel bir yeri vardır.

Bu yazıda Kliniğimizde tesbit ettiğimiz bir konjenital hemihipertrofi

vakası takdim edilecek ve konjenital hemihipertrofi ile beraber bulunabilen tümörlerle ilgili bilgiler gözden geçirilecektir.

Vaka Takdimi

(İ.T., Prot. 7592/7185, 1970). 11 yaşında erkek çocuğu doğuşundan beri sağ tarafındaki hipertrofi nedeni ile tetkik edilmek üzere yatırıldı. Annesi babası ve 5 kardeşi sağ ve sıhhatteler , ailede benzer bir anomali tarif edilmiyor.

Fizik muayenede ağırlık 30 kg. (% 10), boy 134 cm. (% 31), ateş 36.8°C., nabız 84/dak. Genel durum iyi mental geriliği mevcut değil, I Q normal. Sağ üst ekstremitte uzunluğu 59 cm., sol üst ekstremitte 58 cm.,

(x) 2. Ulusal Kanser Kongresinde, 3-6 Nisan 1977 İstanbul, bildirilmiştir.

(xx) Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları TKlinikği Profösörü.

sağ pazu genişliği 18.5 cm., sol pazu 18 cm., sağ krista iliakadan ayakta-
banına kadar mesafe 79 cm., sol tarafta
78 cm., sağ baldır genişliği 38,5 cm.
sol tarafta 38 cm. Yüzün ve dilin sağ
tarafı ile sağdaki dişleri soldakilere
oranla daha büyük görünüyordu. Tiroid

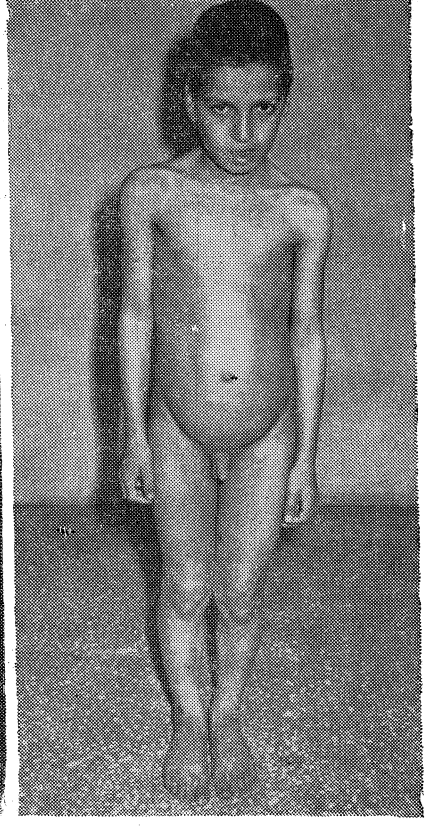
normalin 2-3 katı büyüklükte palpabldı,
üzeri düzdü, nodül palpe edilemiyordu.
Sistem muayeneleri normaldi. Kara-
ciğer ve dalak ile batında herhangi bir
kitle palpe edilemiyordu. İşitmesi nor-
maldi (Resim 1.,2,3).



Resim 1- Yüzde Belirgin Hemihipertrofi.



Resim 2- Ağızda Hemihipertrofi



Resim 3- Hastanın Genel Görünümü

Labratuvar Bulguları:

Hb. % 13,5 gr., BK. 5500/mm³.,
NPN % 14.4 mg., Ca % 12 mg., P%

6.3 mg., alkalen fosfataz 1,5 B.Ü. idi.
İ.V.P. normal hudutlarda idi.

T A R T I Ş M A

Konjenital hemihipertrofi tek bir parmaktan vakamızda olduğu gibi vücudun tüm yarısının büyümesine kadar değişik şekillerde görülür(2) Segmental, tek taraflı veya çapraz şekildedir. Bazan adale damar , iskelet veya sinir sistemi gibi bir sistemi tutarsa da çoğu kere bütün sistemleri içine alır (5). Total hemihipertrofiye sağ tarafta sola nazaran daha fazla rastlanır (1,3,6), er-

keklerde kızlara oranla daha fazladır (2,7,8).

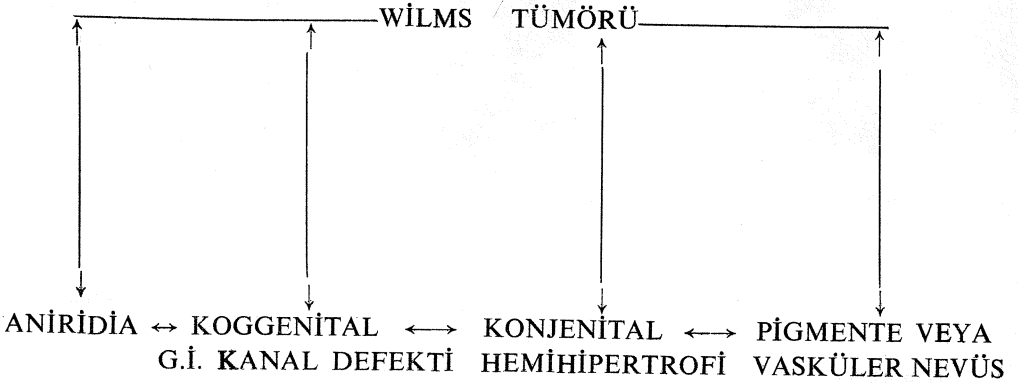
Konjenital hemihipertrofinin etiolojisi tartışmalıdır. Heredite, endokrin imbalans, damar ve lenfatik anomaliler, merkezi sinir sistemi lezyonları gibi değişik teoriler üzerinde durulmuştur. Gesell, ikiz hücrelerin normalden farklı olarak gelişmelerinin

hemihipertrofiye yol açtığı görüşünü ileri sürmektedir (1,2).

Son yıllarda lösemi ve mongolizm örneğinde olduğu gibi epidemiyolojik çalışmalar konjenital anomalilerle beraber olan bazı hastalıkların etiyo-

lojisinin aydınlatılmasında yardımcı olmuştur. Aynı şekilde nadir bir konjenital anomali olan total hemihipertrofi ile çocukluk kanserleri, Wilms tümörü arasında da bir ilişki bulunabileceği dikkati çekmiştir (Tablo 1).

Tablo 1- Wilms Tümörü İle Konjenital Anomaliler Arasındaki İlişki



Miller ve arkadaşlarının yaptıkları bir çalışmada 223 ü erkek, 217 si kız olmak üzere 440 Wilms tümürlü çocuk, beraber bulunabilecek diğer konjenital anomaliler yönünden araştırılmıştır. Konjenital aniridi normalde ortalama 1/50.000 görüldüğü halde wilms tümürlü çocuklarda 1/73 olarak tesbit edilmiştir. Bunlardan yarısı mental retardasyonlu idi. 3 vakada konjenital hemihipertrofi 5 vakada hipospadias, 11 vakada inmemiş teşhis, 18 vakada urogenital sistem anomalisi, ayrıca 1 vakada primer rabdomiyosarkom, 1 vakada nörofibromatoz tesbit edilmiştir. Yapılan 141 otopside 2 patent duktus arteriosus, 2 patent foramen ovale, 1 adrenal korteks hiperplazisi, 4 aksesuar dalak, 1 Meckel divertikülü ve 1 vakada da tiroid bezi sol lob yokluğu tesbit edilmiştir(9).

Konjenital hemihipertrofilerde konjenital urogenital anomaliler beraber

bulunabilir veya herhangi bir zamanda -Wilms tümörü (10-13), adrenokortikal neoplazi (11,13-15), hepatoblastoma (16), pigmente nevus, hemangiyon ve ve primer akciğer kanseri gibi patolojiler teşekkül edebilir (Tablo 2).

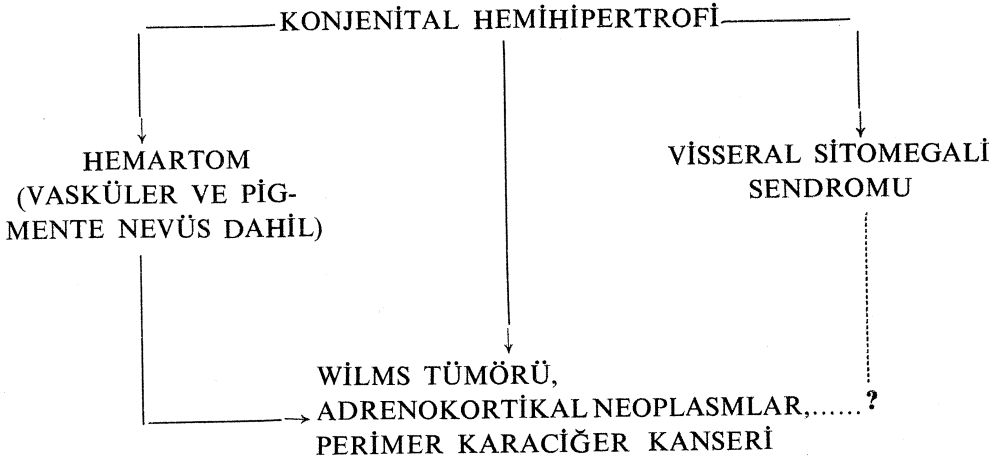
Bu nedenle konjenital hemihipertrofi tanısı konulması hekimi uyarmalı ve hasta adı geçen diğer patolojiler yönünden belirli aralıklarla araştırılmalıdır.

Ayırıcı tanı: Silver sendomu, Romberg sendromu (progressif hemifasiyal atrofi), arteriovenöz anevrizmalar, Recklinghausen nörofibromatosisi, konjenital lenfedema, monostatik fibroz displazi ve Klippel Trenaunay-Weber sendromunda konjenital hemihipertrofi dekine benzer bulgulara rastlanabilir. Dil, dişler, oral mukoza ve kemik yapı-

sında bir tarafta orta hatta kadar belirgin şekilde farklılık görülmesi konjenital

tal hemihipertrofilerin ayırıcı tanısında yardımcı olabilir.

Tablo 2- Konjenital Hemihipertrofi İle Konjenital Tümöral Oluşumlar Arasındaki İlişki



S U M M A R Y

CONGENITAL HEMIHYPERTROPHY

A case of complete congenital hemihypertrophy is reported. The scope of hemihypertrophy may range from the enlargement of a single digit to

enlargement of the entire half of the body. The orofacial changes are a great aid in the diagnosis of hemihypertrophy.

K A Y N A K L A R

1. Gesell, A.; Hemihypertrophy and Mental Defect. Arch. Neurol. Psychiat., 6: 400, 1921.
2. Gesaell, A.: Hemihypertrophy and twinning: further study of the study of the nature of hemihypertrophy and with report of a new case. Am. J.M.Sc., 173: 542, 1972.

3. Lenstrup, E.: Elight cases of hemihypertrophy. Acta Paediat., 6: 205, 1926.
4. Schwartzman, J., et al.: True total hemihypertrophy. Arch. 59: 637, 1942.
5. Ward, J., and Lerner, H.H.: A Reiview of the subject of congenital hemihypertrophy and a comp-

- lete case report. *J. Pediat.*, 31: 403, 1947.
6. Landauer, W.: Supernumerary nipples, congenital hemihypertrophy and congenital hemiatrophy. *Human Biol.*, 11: 447, 1939.
 7. Scott, A.J.: Hemihypertrophy: Report of four cases. *J. Pediat.*, 6: 650, 1935.
 8. Wakefield, E.G., Hines, E.A., JR.,; Congenital hemihypertrophy: A report of eight cases. *Am. J.M.Sc.*, 185: 439, 1933.
 9. Miller, R.W., Fraumeni, J.F., Manning, M.D.: Association of Wilms's tumor with aniridia, hemihypertrophy and other congenital malformations. *New Eng. J. Med.* 270: 922, 1964.
 10. Schaeffer, E.: Halsseitenriesenwuchs und Wilms tumor. *Monatschr. f. Kinderh.* 108: 504, 1960.
 11. Riedel, H.A.: Adrenogenital syndrome in male child due to adrenocortical tumor: report of cases with hemihypertrophy and subsequent development of embryoma (Wilms's tumor). *Pediatrics* 10: 19, 1952.
 12. Björklund, S.I.: Hemihypertrophy and Wilms's tumor. *Acta Paediat.* 44: 287, 1955.
 13. Benson, P.F., Vulliamy, D.G., Taibman, J.O.: Congenital hemihypertrophy and malignancy. *Lancet* 1: 468, 1963.
 14. Lewis, D., Geschickter, C.F.: Tumors of sympathetic nervous system: neuroblastoma, paraganglioma, ganglioneuroma. *Ar Surg.* 28: 16, 1934.
 15. Harwood, J., O'Flynn, E.: Section for study of disease in children: specimens from case of right-sided hemihypertrophy associated with pubertas praecox. *P Roy. Soc. Med.* 28: 837, 1935.
 16. MacNab, G.H., Moncrieff, A.A., Bodian, M.: Hospital for Sick Children. *British Empire Cancer Campaign Annual Report* 30: 162, 1952. Miscellaneous associated features. p. 170.