

MULTİPL İNTRAKRANİAL MENENJİOMA VE NÖROFİBROMATOZİS TİP 2

MULTIPLE INTRACRANIAL MENINGIOMAS AND NEUROFIBROMATOSIS TYPE 2

Etem BEŞKONAKLI, Oğuz ÜLKÜ, Erhan COŞAN, Zeynep ŞENEL, Yıldız YALÇINLAR

Ankara Numune Hastanesi 2. Nöroşirürji Kliniği (EB, OÜ, EC, YY) ve Patoloji Laboratuvarı (ZŞ)

Türk Nöroşirürji Dergisi 3 : 209-212, 1992

ÖZET : Multipl intrakraniel menengioma, tüm intrakraniel menenjiomaların ortalama %2.5'unu oluşturur. Genellikle de nörofibromatozis Tip 2 ile birlikte görülür (Santral Nörofibromatozis). Birkaç farklı klinik ve genetik yapıya ayrılan nörofibromatozis olgusunda en fazla iki tip görülür. Bunlar Nörofibromatozis Tip 1 (NF 1) ve Nörofibromatozis Tip 2 (NF2) isimlendirilir.

Makalede, 17 yaşında multipl intrakraniel menenjioması olan bir NF2 vakası sunulmuş, NF2 ve multipl menengioma tartışılmıştır.

Anahtar Kelimeler : Multipl menengioma, Nörofibromatozis, İntrakraniel tümör

SUMMARY : The average incidence of multiple meningiomas is 2.5% of all meningiomas which commonly occur with the Neurofibromatosis Type 2 (Central Neurofibromatosis). Neurofibromatosis has several distinct clinical and genetic entity and two types of them commonly seen than the others. These are called Neurofibromatosis Type 1 (NF1) and Neurofibromatosis Type 2 (NF2).

In this paper, a 17 year-old girl who has multiple intracranial meningiomas with NF2 is presented and discussed with multiple meningiomas and NF2.

Key Words : Multiple meningiomas, Neurofibromatosis, Intracranial tumor.

GİRİŞ

Cushing ve Eisenhardt gerçek multipl menengioma terimini en az birden fazla intrakraniel menengioma lezyonu olan birlikte Nörofibromatozis bulgularının olmadığı vakalar için önermişlerdir (6,8,9,30,32).

Multipl menengioma'nın nörofibromatozis veya diğer tip tümörler ile birlikte olduğu vakalar için Menenjiomatosis (6) terimini kullanmışlardır.

Ancak multipl menengioma vakaları sıklıkla nörofibromatozis olguları ile birlikte görülmektedir. Birden çok ayrı forma sahip olarak bilinen nörofibromatozis olgusunu 3'e (4) hatta 8'e kadar ayıranlar vardır (23). Ancak genellikle iki tip görülür (15,25). Bu tipler klasik Von Recklinghausen (Nörofibromatozis Tip 1, NF1) ve Santral veya Akustik Nörofibromatozis (Tip 2, NF2) olarak isimlendirilir (5,17,23). Ayrım klinik ve genetik yapıya göre yapılır. Multipl menengioma vakaları bu tipler içinde bir antite olarak değerlendirilmektedir (1,3,7,9,10,12,21,27,30,32).

Bu vakalar çoğunlukla NF2 ile birlikte görülmekte ve NF2'nin multipl menengioma gelişiminde genetik bir predispozisyon oluşturduğu da düşünülmektedir (4,14,26,27).

OLGU SUNUMU

17 yaşında bayan hasta, bir yıldır süren işitme azalması, başağrısı ve dengesizlik yakınmaları nedeniyle yatırıldı. Öz geçmişinde özellik yoktu. Soy geç-

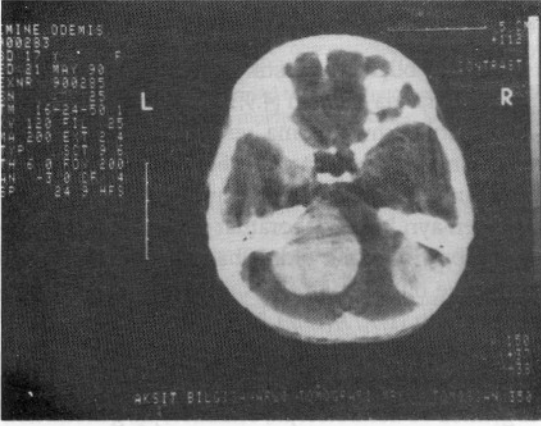
mişinde annesinin vücudunda birtakım lekeler olduğu, 14 yıl önce bilinmeyen bir hastalık nedeniyle öldüğü, 2 büyük erkek kardeşinin normal olduğu öğrenildi.

Yapılan muayenede; bilinç açık, bilateral lens opasitesi, solda 6. sinir parezisi, sol kornea refleks kaybı, sağ periferik, sol santral fasiyal parezi ve solda tam, sağda ileri derecede işitme kaybı tespit edildi. Solda belirgin olmak üzere serebellar testlerin bilateral bulunmuş olduğu bulundu.

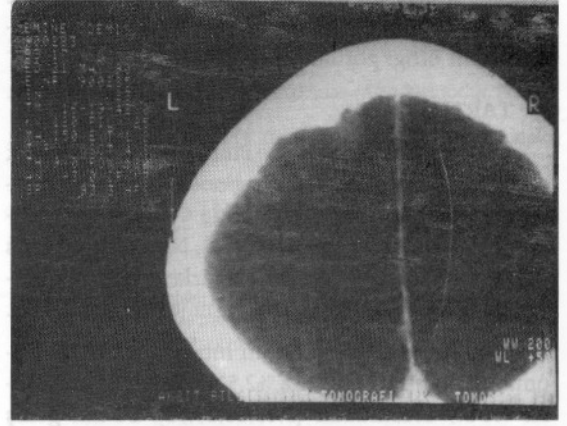
Lokal olarak sol frontal ön kısmında 3x2 cm lik ciltaltı mobil kitle ve vücutta 4 adet en büyüğü 1 cm boyutlu kahverengi cilt lekeleri görüldü.

Yapılan biokimyasal ve direkt radyolojik incelemeler normal bulundu. Bilgisayarlı tomografide (BT) infratentorial bölgede sol ponteserebellar 46mm çaplı, sağ pontoserebellar 26mm çaplı 2 adet kitle görüldü. Ayrıca supratentorial olarak sol sfenoid kanat lokalizasyonunda 15mm çaplı ve sol frontal kortekste de daha küçük olmak üzere 1'er kitle görüldü. Böylece toplam 4 adet homojen kontrast tutan kitle lezyonları tespit edildi (Şekil 1 ve 2).

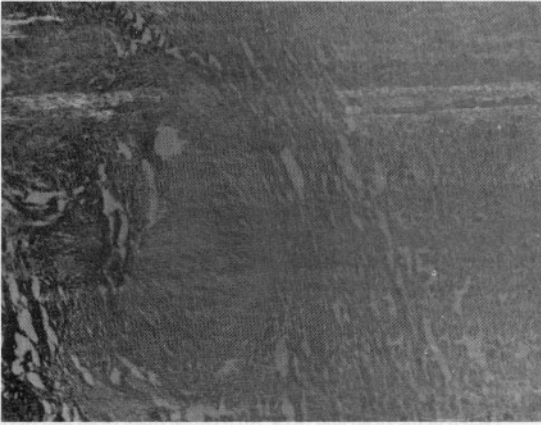
Hastanın oftalmolojik tetkikinde bilateral lens opasite bulundu. İris Lisch nodülü görülmedi. Olyolojik tetkikte solda total, sağda ileri derecede sensorinöral işitme kaybı tespit edildi. Dermatoloji konsültasyonunda cilt lezyonları café au lait olarak kabul edilmesine rağmen, sayı ve boyut açısından NF'nin klasik tarifine uymadığından NF için atipik



Şekil 1 : Her iki köşe ve sol sfenoid kanattaki lezyonun BT görünümü



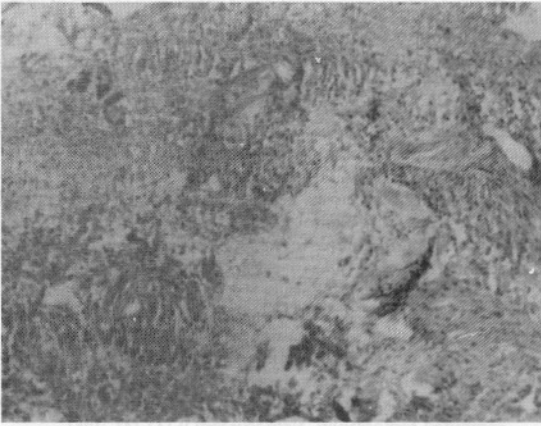
Şekil 2 : Sol frontal korteksteki lezyonun BT görünümü



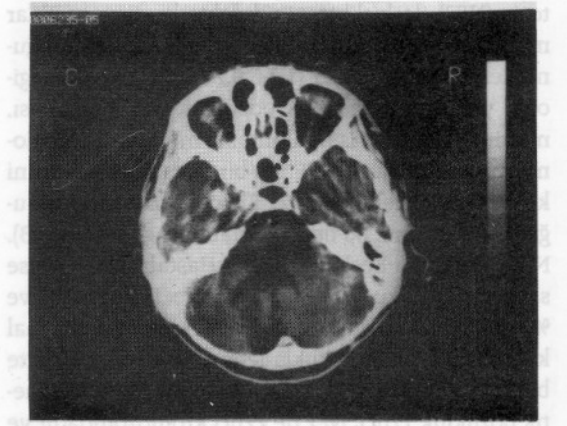
Şekil 3 : Kapsül ile birlikte Verocay cisimciği oluşturan nükleer palizadik dizilim (HEx100).



Şekil 4 : Psammon cisimcikleri ve demetleri oluşturan menin-gotelyal hücreler (HEx100).



Şekil 5 : Nekroz alanları ile birlikte menin-gotelyal hücreler (Hex200).



Şekil 6 : Postoperatif 8. ayda kontrol BT.

bulundu. Hastanın önce sol sonra sağ köşe lezyonları, üçüncü operasyonla da sol sfenoid kanat ve sol frontal ciltaltı lezyonları çıkarıldı. Sol frontal korteksteki lezyona girişim uygulanmadı.

Histopatolojiler sırası ile; sol köşe için Schwannoma (Şekil 3) sağ köşe için Menin-gotelyal Menen-gio-

ma (Şekil 4), sol sfenoid kanat için Atipik Menen-gio-ma (Şekil 5) olarak rapor edildi. Sol frontal ciltaltı kitlesi de Schwannoma olarak bildirildi.

Genel ve nörolojik durumu operasyonlar sonrasında değişmedi, aynı bulgularla çıkarıldı. Hastanın 8 ay sonra yaptırılan kontrol BT' sinde infratentorial

bölgede kitlelerin kalmadığı, sol sfenoid kanatta ise rezidü bulunduğu ve frontal korteksteki lezyonun aynı devam ettiği görüldü (Şekil 6).

TARTIŞMA

1889 yılında Anfimow ve Blumenau tarafından ilk defa bildirilen multipl menengioma, terim olarak nöroşirürji literatürüne 1938 yılında Cushing ve Eisenhardt tarafından tariflenmiştir (6). Nörofibromatozis bulgularının olmadığı ve birden fazla intrakranial menengioma vakaları için kullanılmıştır (6,9,18,21,27,29,30).

Multipl menengioma tüm intrakranial menengioma vakalarının ortalama %2.5'unu oluşturur. Oranlar %1-8.9 arasındadır (8,18,21,29,32). BT'nin geniş kullanıma girmesi ile birlikte bu oranlarda artış olmuştur. Bir otopsi çalışmasında %16 bulunmuştur (31). En genç vaka 4 yıl 5 aylık (28), en yaşlı 88 (13) olarak yazılmıştır. Tek menengioma vakalarında yaş pik'i 50-60 yaş arasında olmasına rağmen multipl vakalarda pik 20 yaştır. Çoğunluk supratentorial ve hemikranial dağılımlı olmaktadır. Bu durumun ve multiplisitenin sebebi kesin bilinmemektedir. Multifokal başlangıç, BOS yoluyla, venöz veya hematogen yolla yayılım ve genetik bozukluk öne sürülmüştür (2,3,7,9,11,18,21,26,27).

Familial multipl menengioma vakaları da bildirilmiştir (3,7,12,16,19).

Multipl menengioma vakalarında histopatolojik tip farklı olabilmekte, ancak en sık menengotelyal tip görülmektedir (9). Vakamızda da değişik iki tip bulunmuştur. Vakalar çoğunlukla santral nörofibromatozis (NF2) ile birlikte görülmektedir. Bazı yazarlar multipl menengiomanın NF2'nin bir formu olduğunu ileri sürmektedirler (1,3,7,9,21,32). Tek menengioma vakalarında genetik bozukluk bulunamaması, multipl vakalarda ise bulunması multipl menengiomanın genetik geçişli NF'nin bir formu olduğu tezini kuvvetlendirmektedir (3,7). Birçok forma sahip olduğu bilinen NF'nin iki tipi %95 oranında görülür (15,23). NF1 klasik von Recklinghausen Hastalığıdır. NF2 ise santral veya akustik nörofibromatozis adını alır ve %90 oranında bilateral akustik Schwannoma, minimal kutanöz lezyonlar, sıklıkla lens opasitesi ile birlikte bulunur ve iriste Lisch nodülü yoktur. NF1 de genetik bozukluk 17nci, NF2 de 22nci kromozomdadır ve her ikisi de otozomal dominant geçer (3,4,7,24). Nörofibromatozis vakalarında birlikte intrakranial menengioma, Schwannoma, optik glioma gibi tümör cinsleri olabildiği gibi spinal kanalda da az olasılık da olsa nörofibrom veya menengiomla birlikte olabilmektedir (5,9,14,17,24,26).

Multipl menengioma ve NF2 vakalarında 22nci kromozom anomalisi, hormonal reseptör, kimyasal,

viral, immunolojik etki araştırmaları devam etmektedir (4,7,14,20,22,26).

NF2 de bilateral akustik Schwannoma %90 oranında olmasına rağmen (4,9,14), vakamızda unilateral akustik Schwannoma ve NF2'nin diğer klinik bulguları mevcuttur. Ancak genetik çalışma yapılamamıştır. Sonuç olarak multipl menengiomayı NF2'den ayrı klinik, laboratuvar ve patolojik bulgulara sahip bir hastalık olduğuna dair kesin bir bulgu yoktur ve birçok vaka NF2'nin bir formu olarak görülmektedir (1,3,7,9,12,21,27,30,32). Bunun için özellikle multipl menengioma vakalarında nörofibromatozisin tipik kutanöz belirtileri görülmesi bile NF2 akla gelmeli ve dermatolojik, oftalmolojik, genetik konsültasyon, odyografik ve işitsel uyarılış potansiyel çalışmaları ile aile taraması yapılmalıdır.

Yazışma Adresi : Dr. Etem BEŞKONAKLI
Numune Hastanesi, 2. Nöroşirürji Kliniği
ANKARA

KAYNAKLAR

1. Abtahi H: Multiple meningiomas. *Proceedings Acta Neurochir (Wien)* 31:279-280, 1975
2. Andrioli GC, Rigobello L, Iob I et al.: Multiple meningiomas. *Neurochirurgia (Stuttg)* 24:67-69, 1981
3. Battersby RDE, Ironside SW, Maltby EL: Inherited multiple meningiomas, a clinical, pathological and cytogenetic study of an affected family. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 19:262-268, 1986
4. Burger PC, Vogel FS: *Surgical pathology of the nervous system and its coverings*. New York, John Wiley and sons, 1982, ed 2. p 697
5. Constantino PB, Friedman DC, Pelzer HJ: Neurofibromatosis Type II of the Head and Neck. *Arch Otolaryngol Head and Neck Surgery* 115:380-383, 1989
6. Cushing H, Eisenhardt L: *Meningiomas, their classification, regional behavior, life history and surgical end results*. Springfield, Illinois, Charles C Thomas, 1938; pp115-132
7. Dellemann JW, De Jong JGY, Bleeker GM: Meningiomas in five members of a family over two generations, in one member simultaneously with acoustic neuromas. *Neurology* 28:567-570, 1978
8. Domenicucci M, Santoro A, D'Osvaldo DH et al.: Multiple intracranial meningioma. *J Neurosurg* 70:41-44, 1989
9. El-Jamel MSM, Foy PM: Multiple meningiomas and their relation to neurofibromatosis. Review of the literature and report of seven cases. *Surg Neurol* 32:131-136, 1989
10. El-Jamel MSM: Multiple meningiomas. *J Neurosurg* 72:834-835, 1990 (Letter)
11. Geuna E, Pappadu G, Regalia F et al.: Multiple meningiomas. *Acta Neurochirurgica* 68:33-43, 1983
12. Girard PF, Trilled M, Confaureux C et al: Mèningiomasose multiple et familiale. Un syndrome voisin de la neurofibromatose de Recklinghausen. *Rev Neurol (Paris)* 133:359-362, 1977
13. Lusins JO, Nakagawa H: Multiple meningiomas evaluated by computed tomography. *Neurosurgery* 9:137-141, 1981
14. Martuza RL, Elridge R: Neurofibromatosis 2. *New Engl J Med* 318:684-688, 1988
15. Martuza RL, Rouleau G: Genetic aspects of neurosurgical problems. In Youmans JR (ed) *Neurological Surgery Philadelphia*. WB Saunders 1990, p1070
16. Memon MY: Multiple and familial meningiomas without evidence of neurofibromatosis. *Neurosurgery* 7:262-264, 1980
17. Mulvihill JJ: Overview and natural history of neurofibromatosis. Program and abstracts of the National Institutes of Health Consensus Development Conference on Neurofibromatosis. Bethesda, Md, July, 13-15, 1987. pp19-20

18. Nagano T, Saiki I, Kanaya H: Multiple meningiomas in the posterior fossa. *Surg Neurol* 23:425-427, 1985
19. Nahser HC, Lohr E, Gerhard L: Multiple meningiomas clinical and computed tomographic observations. *Neuroradiology* 21:259-263, 1981
20. Neuss M, Westphal M, Hansel M et al.: Clinical and laboratory findings in patients with multiple meningiomas. *Br J Neurosurg* 2:249-256, 1988
21. O'Neill P, Booth AE: Multiple meningiomas. Case report and review of the literature. *Surg Neurol* 21:80-82, 1984
22. Purcell MSM, Dixon MSL: Schwannomatosis. *Arch Dermatol* 125:390-393, 1989
23. Rawlings III CE, Wilkins RH, Cook WA, Burger PC: Segmental Neurofibromatosis. *Neurosurgery* 20:946-946, 1987
24. Riccardi VM: Von Recklinghausen's Neurofibromatosis. *N Engl J Med* 505:1617-1627, 1981
25. Riccardi VM: Neurofibromatosis: Clinical Heterogeneity. *Curr Probl Cancer* 7:1-34, 1982
26. Seizinger BR, Rouleau G, Ozelius LJ et al: Common pathogenetic mechanism for three tumour types in bilateral acoustic neurofibromatosis. *Science* 236:317-319, 1987
27. Sheehy JP, Crockard HA: Multiple meningiomas: A long-term review. *J Neurosurg* 59:1-5, 1983
28. Stowsand D: Multiple meningiomas. *Acta Neurochir (Wien)* 31:279-280, 1975
29. Tomita T, Radkowski MA, Gonzales-Crussi F et al.: A multiple meningioma in a child. *Surg Neurol* 29:131-136, 1988
30. Waga S, Matsuda M, Handa H et al.: Multiple meningiomas, report of four cases. *J Neurosurg* 37:348-351, 1972
31. Wood MW, White RJ, Kernohan JW: One hundred intracranial meningiomas found incidentally at necropsy. *J Neuropath Exp Neurol* 16:337-340, 1957
32. Zervas NT, Shintani A, Kallar B et al.: Multiple meningiomas occupying separate neuroaxial compartments. Case report. *J Neurosurg* 33:216-220, 1970

