

Spinal Meningeal Melanositoma: Olgu Sunumu

Spinal Meningeal Melanocytoma: Case Report

GÖNÜL GÜVENÇ, HAMDİ BEZİRCİOĞLU, HAMİT FERAN,
MEHMET ELÇİ, MURAT ERMETE.

İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroşirürji Kliniği (GG, HB, HF, ME) ve Patoloji Kliniği (ME)

Geliş Tarihi: 10.09.2001 ⇔ Kabul Tarihi: 16.05.2002

Özet: *Amaç:* Leptomeninksin primer pigmente tümörleri nadirdir. İlk kez 1972'de tanımlanmış olan meningeal melanositoma ile ilgili; şimdiye kadar az sayıda olgu sunulmuştur. C2-4 lokalizasyonlu meningeal melanositoma olgusu sunulmuştur.

Yöntem: Bu çalışmada; 37 yaşında spinal meningeal melanositoma olgusu literatür gözden geçirilerek sunulmuştur. Meningeal melanositomayı melanin pigmenti içeren meningiomalardan ve malign melanomlardan histolojik ayırıcı kriterler saptanmış, spinal menenjiom ve diğer spinal tümörlerden klinik-radyolojik ayırıcı özellikleri irdelenmiştir.

Bulgular: 37 yaşında erkek hastada başvurusundan 20 gün önce ense, boyun ağrısı ve sağ yan güçsüzlüğü gelişmiş. Manyetik rezonans incelemesinde C2-4 düzeyinde intradural, T1'de hiperintens, T2'de izointens kitle saptandı. Mikrocerrahi ile intradural kitle total çıkarıldı. Postoperatif dönemi olağan geçen olgunun 3 yıllık takibinde olgu sağlıklıdır ve rekürrens görülmemiştir.

Sonuç: Malign melanom, melanoblastom gibi pigmente lezyonlar malign gidişli olmalarına karşın; meningeal melanositomalar benign lezyonlardır. Tam çıkarılma ile kür veya uzun süreli remisyon elde edilebilir.

Abstract: *Objective:* Primer pigmented tumors of the leptomeninges are rare. Meningeal melanocytoma was first described in 1972 and few cases have been published so far. A case of meningeal melanocytoma involving the C2-4 is presented.

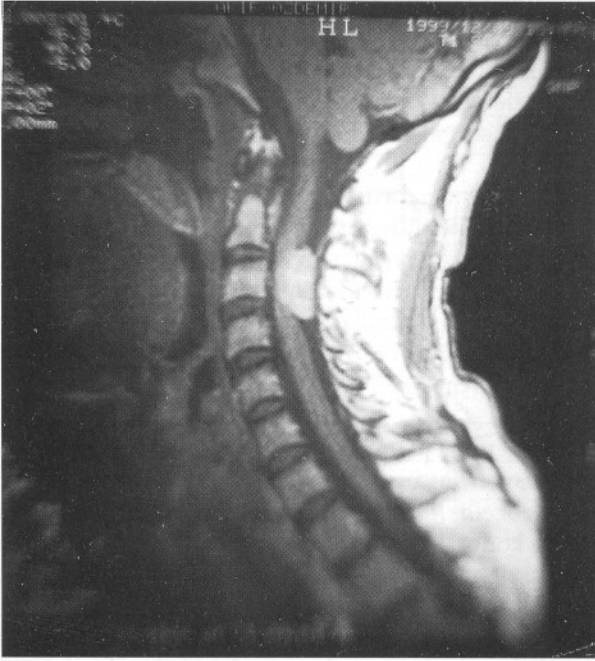
Methods: In this article, a 37 year-old man patient with spinal meningeal melanocytoma is presented. The literature is reviewed. Pathological criteria are presented to distinguish meningeal melanocytoma from meningiomas containing melanin pigment and from malignant melanoma. Radiographic and clinical criteria are presented to distinguish meningeal melanocytoma from spinal meningioma and other spinal tumors.

Results: A 37 year-old man, 20 days before presentation he became cervical pain and weak in both of his right extremities. In the magnetic resonance, the C2-4 intradural lesions was hiperintens in T1 weighted and isointens in T2 weighted. By using microsurgery technique the lesion was removed completely. Two years after surgery the patient was alive and well without clinical evidence of disease.

Conclusion: In contrast to other pigmented lesions such as malignant melanomas and melanoblastomas of the meninges, meningeal melanositoma is a benign lesion and complete surgical removal results in cure or prolonged remission.

Anahtar Kelimeler: Melanositoma, meningeal tümör, spinal tümör.

Key Words: Melanocytoma, meningeal neoplasm, spinal tumor.



Şekil 3: T1 ağırlıklı kontrastlı sagittal MRG kesiti.

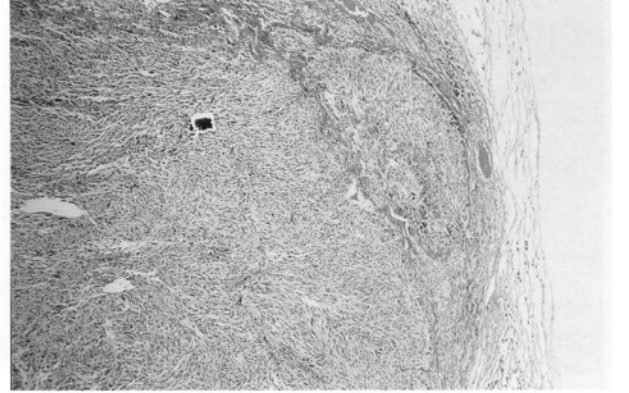


Şekil 4: Postoperatif 2. yılda kontrol MRG, nüks veya rezidüel kitle saptanmadı.

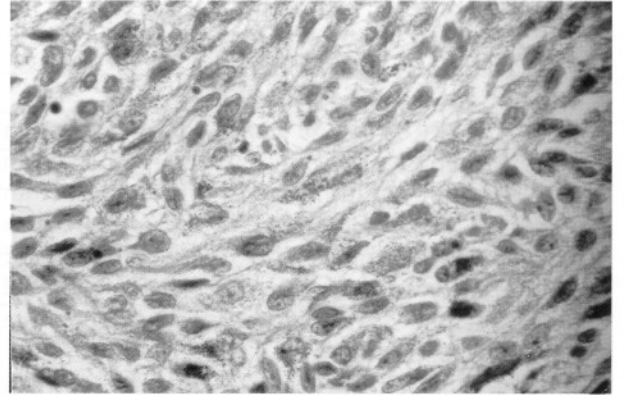
HİSTOPATOLOJİ

Makroskopik olarak 2x1.5x1.5 cm. boyutlarında, siyah renkli, kapsüllü, yumuşak kıvamlı dokunun ışık mikroskobu ile H&E kesitlerinin incelenmesinde; yer yer belirgin nükleoluslar, mitotik aktivite göstermeyen uniform nükleuslu iğsi ve epiteloïd hücrelerin

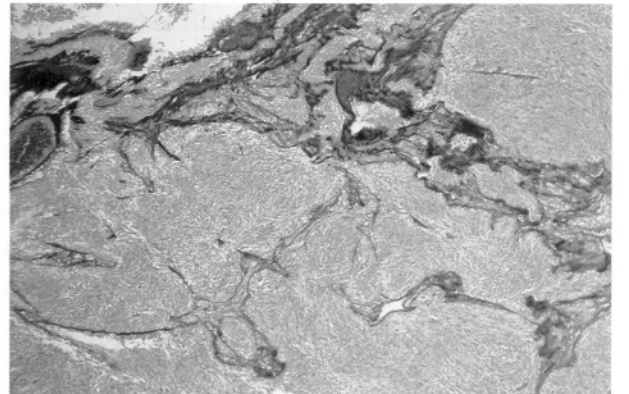
oluşturdukları iyi sınırlı tümoral gelişim izlendi (Şekil 5). Hücre detayını örtmeyen miktarda melanin pigmenti içeren hücreler, sellüler yuvalar ve küçük lobüller oluşturma eğilimindeydi. Arada melanofaj grupları dikkati çekmekteydi (Şekil 6). Retikülin özel boyasıyla hücreler yuvalar şeklinde sarılır (Şekil 7).



Şekil 5: Bazıları melanin pigmenti içeren iğsi hücrelerin oluşturduğu sellüler, iyi sınırlı tümör (H&E X 44).

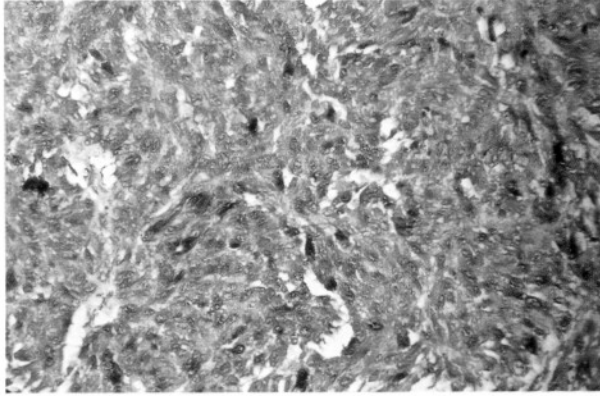


Şekil 6: H&E X 440 büyütme ile bazıları melanin pigmenti içeren, mitotik aktivite ve pleomorfizm göstermeyen iğsi ve epiteloïd hücreler.



Şekil 7: Retikülin özel boyasıyla hücrelerin gruplar halinde sarılması (Retikülin X 220)

Tümör hücreleri immunohistokimyasal olarak yaygın, kuvvetli sitoplazmik ve nükleer pozitiflik göstermekteydi (Şekil 8). HMB-45 diffüz sitoplazmik pozitif ve epitelial membran antijen (EMA) negatif bulundu. MIB-1 indeksi %2' nin altında bulundu.



Şekil 8: Tümöral hücrelerin immunohistokimyasal olarak yaygın kuvvetli S-100 pozitifliği (X 440).

TARTIŞMA

İlk defa 1972 yılında Limas ve Tio tarafından benign pigmentle leptomeningeal tümörlerin, schwann hücreleri veya meningotelyal fibroblastlardan ziyade leptomeningeal melanositlerden orijin aldığı belirtilerek, melanositik orjin tanımlanmıştır (15). Melanositomalar sıklıkla kranioservikal bileşke ve spinal kord leptomeninksinin pigment hücrelerinden gelişirler (13).

Leptomeningeal melanositlerden gelişen neoplazmlar nadir görülen lezyonlardır. Diffüz yada lokalize formları vardır. Diffüz olanlar (melanomatos) genellikle nörokütanöz melanosid sendromu ve Ota nevüsü ile birlikte. Lokalize lezyonlar sporadik meningeal kitleler olarak görülür. İyi diferansiye melanositom ve malign melanomdan oluşur. Literatürde melanoblastom gibi ara formlar belirtilmektedir. Melanositomlar benign neoplazmlardır. Primer rezeksiyon tedavi edicidir. Melanomlar agresif tümörlerdir. Tümörün yeri ve rezeksiyon miktarına bağlı olarak prognozu değişkendir (7).

Ayırıcı tанда intradural ekstrapedüller yerleşimli tümörler olan malign melanom (primer yada metastatik), schwannom, meningiom ve melanoblastom akılda tutulmalıdır.

Olgumuz 37 yaşındadır. Literatürde sunulan 23 spinal meningeal melanositoma olgusunun klinik özelliklerini içeren tablo incelendiğinde en genç yaş 16, en ileri yaş 75 olmak üzere yaş ve cins dominansı gözlenmediği saptandı.

Olgumuzda tümör seviyesini C2-4 olarak saptadık. Literatürde tümörün spinal kanal boyunca görülebileceği, ancak servikal lokalizasyonun daha fazla olduğu görüldü. Vajtai ve arkadaşları kranioservikal lokalizasyonlu bir olgu, Alameda ve arkadaşları filum terminale lokalizasyonlu bir olgu sunmuşlardır (2,27)(Tablo 1).

Meningeal melanositoma vakalarına genellikle operasyon öncesi uzun semptom süresi ve benzer klinik özelliklerinden dolayı meninjiom, schwannom tanısı konur. Malign melanom vakalarında semptom süresi daha kısadır.

Meningeal melanositoma; enkapsüle, koyu siyah, komşu duraya sıkı yapışık kitle lezyonu olarak görülür (14). Bazı meninjiomlar tümör içi hemorajiden dolayı; hemosiderin miktarına bağlı olarak koyu siyah renkli görünebilir (15). İntraoperatif olarak pigmentle schwannom, pigmentle meninjiom ve melanom arasındaki farklılığı ayırt etmek güç olabilir (12,17,26,28). Olgumuzda tümör; koyu siyah renkli, intradural ve meninkslere yapıştı.

Meningeal melanositomalar radyolojik olarak meninjiom ve nörinomlara benzerler (17). BT' de sıklıkla iyi sınırlı, izodens veya hafif hiperdens, homojen kontrast tutan kitle lezyonu olarak görülür (24). MRG' de melanin pigmentinin miktarına bağlı olarak güçlü sinyal gösterir. T1 ağırlıklı kesitlerde hiperintens, T2 ağırlıklı kesitlerde izo-hipointens görülür. Bu özellik melanin içeren pigmentle tümörlere spesifik olabilir. Ancak bu görüntü malign melanomu ayırt etmeye yaramaz (5,6).

Ayırıcı tанда akılda tutulması gereken schwannomalar orta yaşlılarda sık görülür. %75'i intradural ekstrapedüller olmakla birlikte %15'i dumbbell lezyon olarak görülür. Nörofibromatozisli olgularda multipl lezyon siktir. Radyolojik olarak nöral foramende genişleme, pedinküler erozyon ve intradural lezyonlarda vertebra posterior arkusunda genişleme schwannomayı düşündürmelidir. Schwannomalarda lomber lokalizasyon daha siktir. Genellikle MRG' de T1 ağırlıklı kesitlerde %75 izointens, %25 hipointens görülmesi; T2 ağırlıklı kesitlerde %95 hiperintens görülmesi ayırt edici

Tablo I: Spinal meningeal melanositoma olgularının literatür özeti.

Seri-referans no.	Yaş-cins	Tümör lokalizasyonu	Operasyon	Radyoterapi	Nüks
Lindbom, 1912 (16)	45/K	C2	Otopsi	Yok	Yok
Roy ve Foot, 1940 (22)	29/K	L1-3	Total	Var	Yok
Bakady ve Ark., 1950 (3)	42/E	L1-4	Subtotal	Yok	Yok
Abbott ve Ark., 1968 (1)	57/E	T4	Total	Yok	Yok
Limas ve Tio, 1972 (15)	71/E	C1	Otopsi	Yok	Yok
Ferralini ve Lemma, 1974 (8)	38/K	T11-L1	Subtotal	Yok	Yok
Graham ve Ark., 1976 (9)	52/K	C7	Subtotal	Yok	Yok
Kermarecy, 1977 (13)	44/K	T7-T8	Subtotal	Var	Yok
Steinberg ve Ark., 1978 (25)	71/K	T3	Subtotal	Var	Var
Lach ve Ark., 1988 (14)	20/K	C1-2	Total	Yok	Yok
Kawara ve Ark., 1989 (12)	38/E	C3-C5	Total	Yok	Yok
Litofsky ve Ark., 1992 (17)	32/E	C1-C5	Total	Yok	Yok
Tatagiba ve Ark., 1992 (26)	40/E	C8	Total	Yok	?
Park ve Ark., 1992 (20)	?	T3-T4	Total	Yok	Yok
Barth ve Ark., 1993 (4)	49/K	T10-T12	Total	Yok	Yok
Sankhla ve Ark., 1996 (23)	?	C5	Total	Yok	Yok
İbanez ve ark., 1997 (11)	44/K	T	Total	Yok	Var
Clarke ve ark., 1998 (5)	21/K	T	Subtotal	Var	Var
Matsumoto ve ark., 1998 (18)	30/K	T	Total	Yok	Yok
Alameda, 1998 (2)	?	Filum	Total	Yok	Yok
Shimoda ve ark., 1999 (24)	75/K	T1-2	Subtotal	Yok	?
Rasmussen ve ark., 2000 (21)	16/K	Üst servikal	Total	Yok	Yok
Vajtai, 2001 (27)	59/K	Kranioservikal	Subtotal	Yok	Yok
Güvenç ve ark., 2002	37/E	C2-C5	Total	Yok	Yok

olabilir. Kontrast tutulumu melanositomlar ile benzerdir. Ancak schwannomların malign olanlarında kistik, hemorajik ve nekrotik komponentden dolayı T2 ağırlıklı kesitlerde hiperintens görülebilir. Schwannomalarda benzer klinik bulgular olmakla birlikte, sinir kökleri ile ilişkili olmasıyla radiküler ağrı ve radikülopati bulguları daha sık görülür (3,6,19,26).

Spinal tümörler içinde ikinci en sık görülen meningiomaların çoğu tipik benign meningiomalardır. Orta yaşta ve kadınlarda sık görülür. 5. ve 6. dekatda görülme sıklığı artar. En sık torasik lokalizasyonda daha az sıklıkla servikal lokalizasyonda görülür. %90'ı intradural ekstrapredüller yerleşimli olup %5 dumbbell yada ekstradural yerleşimli olabilir. Radyolojik olarak kemik erozyon nadirdir. MRG'de T1 ve T2'de spinal kord izointens görüntü verir. Kontrast tutulumu

değişken olmakla birlikte kalsifiye meningiomlar hipointens görülür ve minimal kontrast tutulumu gözlenir. İntrakranial meningiomalara göre dural tail daha seyrek. Klinik bulgular melanositoma ile benzerdir (1,3,6,8,17,22).

Konus ve filum lokalizasyonlu tümörlerde ayırıcı tanıda epandimomlar, epidermoid ve dermoid tümörler ve metastaz akla gelmelidir (3,10,22).

Primer veya metastatik malign melanom ve melanoblastomda ayırıcı zordur. Malign melanomda kısa semptom süresi ve metastatik olanda multipl olabilmesi ayırt edici olabilir. Esas tanı histopatoloji ile konur.

Pigmente meningiomalar ile melanositomlar klinik ve histolojik olarak karışan lezyonlar olup

meningeal kökenlidirler. Histolojik olarak melanositomlarda işsi ve epitelooid hücreler karışım halinde bulunurlar. Nükleolus belirginliği meningiomalarda izlenmez. Melanositom İmmunohistokimyasal olarak S-100 protein ve HMB-45 pozitifliği, EMA negatifliği ile pigmente meningiomdan ayrılır.

Melanositomaların pigmente schwannomlar ile ayırıcı tanısı zordur. Benzer histolojik ve immunohistokimyasal boyanma özellikleri gösterirler. Schwannomda işsi hücreler baskındır ve retikülün özel boyası ile tek tek sarılırlar. Cauda equina ve intraspinal kompartmanda lokalizedir ve sinir kökleri ile ilişkide olması ile ayırtedilebilir (2,7,24,27).

Melanositomun malign melanomdan ayırıcı tanısı önemlidir. Melanositomlar daha az hücresel olup nükleer sitoplazmik oran düşüktür. Belirgin nükleer hiperkromazi göstermeyen melanositom hücreleri demetler veya tabakalar şeklinde düzenlenir, uniform oval nükleusludur. Mitotik aktivite düşüktür, MIB-1 indeksi genellikle %1' den azdır. Santral sinir sistemi invazyonu, yaygın nükleer atipi, artmış mitotik aktivite ve koagulatif nekroz malign melanom lehinedir (7).

Literatürde otopsi ile tanı konulan iki olgu mevcuttur (15,16). Sunulan olguların 13' üne total cerrahi rezeksiyon yapılmış, iki olguda rekürrens olduğu belirtilmiştir (4,11). Subtotal rezeksiyon yapılan 8 olgunun ikisinde rekürrens olduğu belirtilmiştir (5,25) (Tablo 1). Olgumuza total cerrahi rezeksiyon yapıldı. Postoperatif radyoterapi veya başka tedavi yöntemleri uygulanmadı. Halen klinik ve radyolojik takibi sürmekte olup, rekürrens saptanmamıştır.

Sonuç olarak melanositomanın; malign melanom ve meninksin melanoblastozisi gibi hızlı büyüyen diğer pigmente lezyonlardan ayırıcı tanısı hayati önem taşımaktadır. Meningeal melanositomalı hastaların prognozu leptomeninksin malign melanomu ve metastatik melanomdan daha iyidir. Spinal tümörler içinde melanositoma akılda tutulmalı, cerrahi total tümör rezeksiyonu yapmak için maksimum efor sarfedilmelidir. Winston ve arkadaşları bu lezyonun iyi tanımlanması gerektiğini ve komplet cerrahi rezeksiyon sonrası kür ve uzun surveyin önemini vurgulamışlardır (28).

Türk Nöroşirürji Derneği' nin 15. Bilimsel Kongresi' nde poster bildiri olarak sunulmuştur.

Yazışma Adresi: Op. Dr. Gönül Güvenç
168 sok. No: 16
Bulutoglu Apt. D:6
Basın Sitesi - İZMİR
Tel: 0533. 5234944
e-mail:gguvenc2002@yahoo.com

KAYNAKLAR

1. Abbott M, Killeffer FA, Crandall PH: Melanotic menengioma, case report. J Neurosurg 29: 283-286,1968
2. Alameda F, Lioreta J, Galito E, Ruguer J, Serrano S: Meningeal Melanositoma: A case report and literature review. Ultrastruct Pathol 22: 349-56,1998
3. Bakady JT, Hazard JB, Gardner WJ: Pigmented tumor of the central nervous system. Cleve Clin J 17: 89-101,1950
4. Barthy A, Pizzolata GP, Berneg J: İntramedüllary meningeal melanocytoma. Neurochirurgie 39: 188-99,1993
5. Clarke DB, Leblanc R, Bertrand G, Quartey GR, Snipes GJ: Meningeal melanocytoma. Report a case and a historical comparison. J Neurosurg 88: 116-21,1998
6. Caarnecki EJ, Silbergleit R, Gutierrez JA: MR of spinal meningeal melanocytoma. AJNR Am J Neuroradiol 18(1): 180-2, 1997
7. Daniel J, Brat, Caterina Giannini, Bernd W. Scheithauer and Peter C. Burger: Primary Melanocytic Neoplasms of the Central Nervous System. The American Journal of Surgical Pathology 23(7): 745-754,1999
8. Ferracini R, Lemma E: Melanocitoma menengio. Presentazione di un case. Tumori 60:197-201,1974
9. Graham DJ, Paterson A, Mc Quenn A, Milne JA, Ulrich H: Melanotic tumors of spinal nerve roots. J Pathol 118: 83-89,1976
10. Guthrie BL, Ebelsoeld MJ, Scheithauer BW: Neoplasm of the intracranial meninges, in Youmans JR(ed): Neurological surgery, Philadelphia, WB Saunders, ed 3, vol 5, p 3305,1990
11. Ibanez J, Weil B, Ayala A, Jimenez A, Acedo C, Rodrigo I: Meningeal melanocytoma. Case report and review of the literature. Histopathology 30: 576-81,1997
12. Kawara S, Takata M, Hirone t, Tamita k, Hamaoike H: A new variety of neurocutaneous melanosis: Benign leptomeningeal melanocytoma associated with extensive mongolion spot on the back. Nippon Hifuka Gakkai Zasshi 99: 561-6,1989
13. Kermarec J: Tumeurs melaniques benignes meningees, etude anatomio clinique et ultra structuale de deux cas localises a la dura-merc. Arch Anat Cytol Pathol 25: 17-26, 1977
14. Lach B, Russel N, Benoit B, Atack D: Cellular blue nevus of the spinal meninges: Electron microscopic and immunohistochemical features. Neurosurgery 22: 773-783, 1988
15. Limas C, Tio Fo: Meningeal melanocytoma (Melanotic menengioma) its melanocytic origin as revealed by electron microscopy. Cancer 30: 1286-1294,1972

16. Lindbom O: Ett fall of chromatophoroma duraematrix spinalis. Hygiea 74: 198-218,1992
17. Litofsky NS, Zee CS, Breeze RE, Chondrosoma PT: Meningeal melanocytoma: Diagnostic criteria for a rare lesion. Neurosurgery 31: 945-8,1992
18. Matsumoto S, Kang Y, Sato S, Kawakami Y, Oda Y: Spinal meningeal melanocytoma presenting with superficial siderosis of the central nervous system. Case report and review of the literature. J Neurosurg 88: 890-4,1998
19. Oruçkaptan H, Söylemezöglü F, Akalan N: Benign melanocytic tumor in infancy: Discussion on a rare case and review of the literatür. Pediatr Neurosurg 2000; 32 (5): 240-7
20. Park SH, Park HR, Ko Y: Spinal meningeal melanocytoma. J Korean Med Sci Dec J 7: 364-8, 1992
21. Rasmussen PV, Anderson C, Ulhoi BP: İntraspinal melanocytoma in a 16 year old girl. Ugeski Laeger 2000 162: 2052-3,2000
22. Ray BS; Foot NC: Primary melanotic tumors of meninges: Resemblance to menengiomas.Report of two cases in which operation was performed. Arch Neurol Psychiatry 44: 104-117,1940
23. Sankhla SK, Lynch PG, Davis CH: Spinal meningeal melanocytoma: A case report and review of the literatüre. Br J Neurosurg Apr; 10: 205-9,1996.
24. Shimoda H, Oka K, Naoi Y, Nishida S, Oka T, Mari N: Primary melanocytoma arising from the thoracic leptomeninges case. Clin Neuropathol 18: 80-3,1999
25. Steinberg JM; Gillespie JJ, Mackay B, Benjamin RS, Leavens LE: Meningeal melanocytoma with invasion of the thoracic spinal cord. Case report. J Neurosurg 48: 818-624,1978
26. Tatagiba M, Boker DK, Brandis A, Samii M, Osterbag H, Babu R: Meningeal melanocytoma of the C8 Nerve root: Case report. Neurosurgery 31: 958-61, 1992
27. Vajtai I, Hodi Z, Bozoky B, Varga Z: Meningeal melanocytoma. Orv Hetil 25: 148(8): 399-404, 2001
28. Winston KR, Sotrei A, Schnitt SJ: Meningeal melanocytoma. J Neurosurg 66: 50-57, 1987

Radiographics 2001 May-Jun;21(3):625-39

*A variety of appearances of malignant melanoma in the head:
a review.*

Escott EJ.

Melanoma metastazı MRI'da melanotik ve amelanotik paternde görülür. Melanotik paternde T1'de hiperintensite ve T2'de hipointensite; amelanotic paternde ise T1'de kortekse hipointens veya isointens, T2'de hiperintens veya izointens olarak görülür.

