

Frontal disrafizmle birlikte görülen ekstrakranyal uzanımlı interhemisferik lipom: Olgu sunumu

Interhemispheric lipoma with extracranial extension accompanied by frontal dysraphism: a case report

Ali İhsan ÖKTEN,¹ Yurdal GEZERCAN,¹ Rüçhan ERGÜN,² Gökhan AKDEMİR²

¹Adana Numune Hastanesi Nöroşirürji Kliniği; ²Ankara Numune Hastanesi Nöroşirürji Kliniği

Intrakranyal lipomlar nadir görülen lipoid doku tümörleridir. On üç yaşında bir kız çocuğunda, frontal disrafizm ve korpus kallosum agenezisi ile birlikte subkutan ekstrakranyal uzanım gösteren interhemisferik lipom saptandı. Hastada zeka geriliği dışında nörolojik bulgu yoktu. Yalnızca kozmetik nedenlerle cerrahi uygulanarak lipomun subkutan uzanımı tamamen eksize edildi ve kraniyoplasti yapıldı. Hastanın altı aylık izlemi sırasında herhangi bir sorunla karşılaşılmadı.

Anahtar sözcükler: Anormallik, multipl; beyin neoplazmaları; korpus kallosum; frontal kemik; lipom; manyetik rezonans görüntüleme; zeka geriliği; bilgisayarlı tomografi.

Intracranial lipomas are rare lipoid tissue tumors. An interhemispheric lipoma with subcutaneous extracranial extension was detected in a 13-year-old girl. She also had frontal dysraphism and agenesis of the corpus callosum. No neurologic manifestations were found except for mental retardation. Surgery was planned only for cosmetic purposes and the subcutaneous extension of the lipoma was totally excised and cranioplasty was performed. No complications were encountered during a follow-up period of six months.

Key words: Abnormalities, multiple; brain neoplasms; corpus callosum; frontal bone; lipoma; magnetic resonance imaging; mental retardation; tomography, X-ray computed.

Lipomlar, gelişimleri henüz tam olarak anlaşılmayan, nadir görülen yağ tümörleridir; bütün intrakranyal tümörler içindeki sıklığı %0.1'den azdır. Bilgisayarlı beyin tomografisi ile yapılan çalışmada %0.06-0.30, otopsi çalışmalarında %0.08-0.21 oranlarında bulunmuşlardır.^[1-5] Embriyolojik olarak meninkslere de öncüllük yapan primitif mezencefalden köken alırlar. Intrakranyal bölgenin herhangi bir yerinde görülmekle birlikte, tümörlerin yaklaşık yarısı perikallosal sinternden kaynaklanır ve korpus kallosum lipomu olarak adlandırılır. Frontal disrafizm ile birlikte görülen interhemisferik lipomlar nadiren cilt altına kadar uzanırlar.^[6-8] Bu yazıda, bir kız çocuğunda frontal disrafizm ve korpus kallosum agenezisi ile birlikte saptanan, subkutan ekstrakranyal uzanımlı interhemisferik lipom sunuldu.

OLGU SUNUMU

On üç yaşında kız çocuğu alında şişlik nedeniyle polikliniğe getirildi. Fizik muayenesinde frontal bölgede 6x6 cm boyutlarında yumuşak, üstündeki cilde yapışık kitle görüldü. Nörolojik muayenede zeka geriliği dışında bir özellik yoktu. Kranyografide frontal orta hatta 4x4 cm boyutlarında defekt saptandı. Bilgisayarlı beyin tomografisinde frontal bölgede, cilt altından başlayıp kranyum defektinden aşağıya doğru interhemisferik bölgeye uzanım gösteren hipointens, çevresi kalsifiye, kontrast tutmayan yağ yoğunluğunda kitle

• Geliş tarihi: 06.01.2003 Düzeltme: 20.02.2003 Kabul tarihi: 28.05.2003

• İletişim adresi (Reprint requests to): Dr. Ali İhsan Ökten, Gazipaşa Bulvarı, Sabancı Apt., No: 49/1, D: 21, 01120 Seyhan, Adana.
Tel: 0322 - 458 43 24 Faks: 0322 - 224 67 47 e-posta: gezercan@hotmail.com

görüldü (Şekil 1). Manyetik rezonans görüntüleme korus kallosum total agenezisi; derin interhemisferik yerleşimli 5x5x3 cm boyutlarında T₁-ağırlıklı sekanslarda hiperintens, T₂-ağırlıklı sekanslarda ara intensitede, yağ baskılamalı T₁ sekanslarda belirgin olarak baskılandığı izlenen, kontrast madde tutulumu göstermeyen, çevresinde kalsifikasyon bulunan kitle lipomla, kemik yapıdaki defekt orta hat kranyal disrafizm ile uyumlu bulundu (Şekil 2a-d). Hastaya cerrahi girişim olarak sadece kozmetik amaçlı, frontal bölgede cilt altındaki lipomatöz kitle için eksizyon yapıldı. Kranyum defekti kranyoplasti ile kapatıldı. Patolojik tanı lipom olarak bildirildi. Hastanın ameliyat sonrası üçüncü ve altıncı aylardaki kontrolleri nörolojik muayene açısından normal bulundu.

TARTIŞMA

Intrakranyal lipomların %45-50'si interhemisferik bölgede, geri kalanı interpedinküler, sylvian, süperior serebellar, kuadrigeminal ve kiazmatik sisternde, serebello pontin açığı, internal oditör meatus veya konveksitede görülür.^[1,5,9-12] Patogenezi tartışmalı olmasına rağmen, genellikle doğuştan gelişimsel malformasyon oldukları kabul edilir.^[1,4,5,12,13] Truwit ve Barkovich,^[5] lipomların doğuştan lezyonlar olduğunu ve subaraknoid mesafenin gelişimi süresince meninks privatanın anormal oluşumu veya kötü diferansiyasyonu sonucunda geliştiğini, bu durumun da geç dönemde orta hat

yapıların gelişmesine engel olduğunu bildirmişlerdir. Bu embriyolojik yaklaşım, intrakranyal lipomların gelişmesi sırasında kallosal ve diğer beyin parenkimi hipoplazilerinin de yüksek oranını açıklamaktadır. Lipomlar sıklıkla orta hatta ve disrafik anomalilerle birlikte görülür. Bazı araştırmacılar buna nöral tüp defektinin neden olduğunu ileri sürmüşlerdir.^[2,11] Lipomların yaklaşık yarısı anomalilerle birlikte görülür; bunlar içinde en sık olanı korpus kallosum agenezisidir. Diğerleri korpus kallosum hipogenezisi, fasyal displazi, kranyal sinir anomalileri, ensefalosel, kranyum bifidum, vermis agenezisi, fronto-nazal displazi, frontal beyin malformasyonları ve kafatası anomalileridir.^[1,4,5,7,11,13,14] Truwit ve Barkovich^[5] intrakranyal lipomlu 42 olgunun %36'sında intrakranyal damar ve sinir tutulumu bulmuşlardır. Bakshi ve ark.^[9] intrakranyal lipomlu 32 olguda, daha önceki yayınların aksine lateralde (trigonal koroid pleksus bölgesinde) daha yüksek oranda lipom görüldüğünü bildirmişlerdir. Olgumuzda interhemisferik lipom, korpus kallosum agenezisi ile birlikte frontal orta hat kemik defektinden cilt altına kadar uzanım göstermekteydi.

Perikallosal lipomlar tübulonodüler ve kürvilineer şeklinde iki tipe ayrılmıştır.^[14] Tübulonodüler lipomlar 2 cm'den büyüktür ve korpus kallosumun anterior kısmında bulunur. Bunlar ciddi frontal anomaliler ile birlikte görülür. Kürvilineer lipomlar, ince şerit gibi, korpus kallosumun posteriorunda spleniumu sarar tarzda görülür. Eşlik eden anomaliler daha azdır ve genellikle asemptomatiktirler. Truwit ve Barkovich,^[5] korpus kallosumun anterior kısmının posteriordan daha erken geliştiğini, lamina terminalisin meninksindeki erken sorunun korpus kallosumda komplet agenezise ve daha büyük lipomlara, geç sorunun sadece posterior hipogenezise neden olacağını bildirmişlerdir.

Lipomlar gerçek neoplazmlar değildir ve büyümeleri neoplazmlardan çok hamartomalara benzetilmektedir.^[5] Patolojik olarak, çok sayıda kan damarı ve sinir dokusu içeren kollajenöz matür yağ dokusundan oluşur. Yağ hücrelerinin kitlesi kollajen kapsül ile çevrelenmiştir. Kapsül ve çevre parenkim sıklıkla kalsifikasyon içerir.^[2,5,13,15]

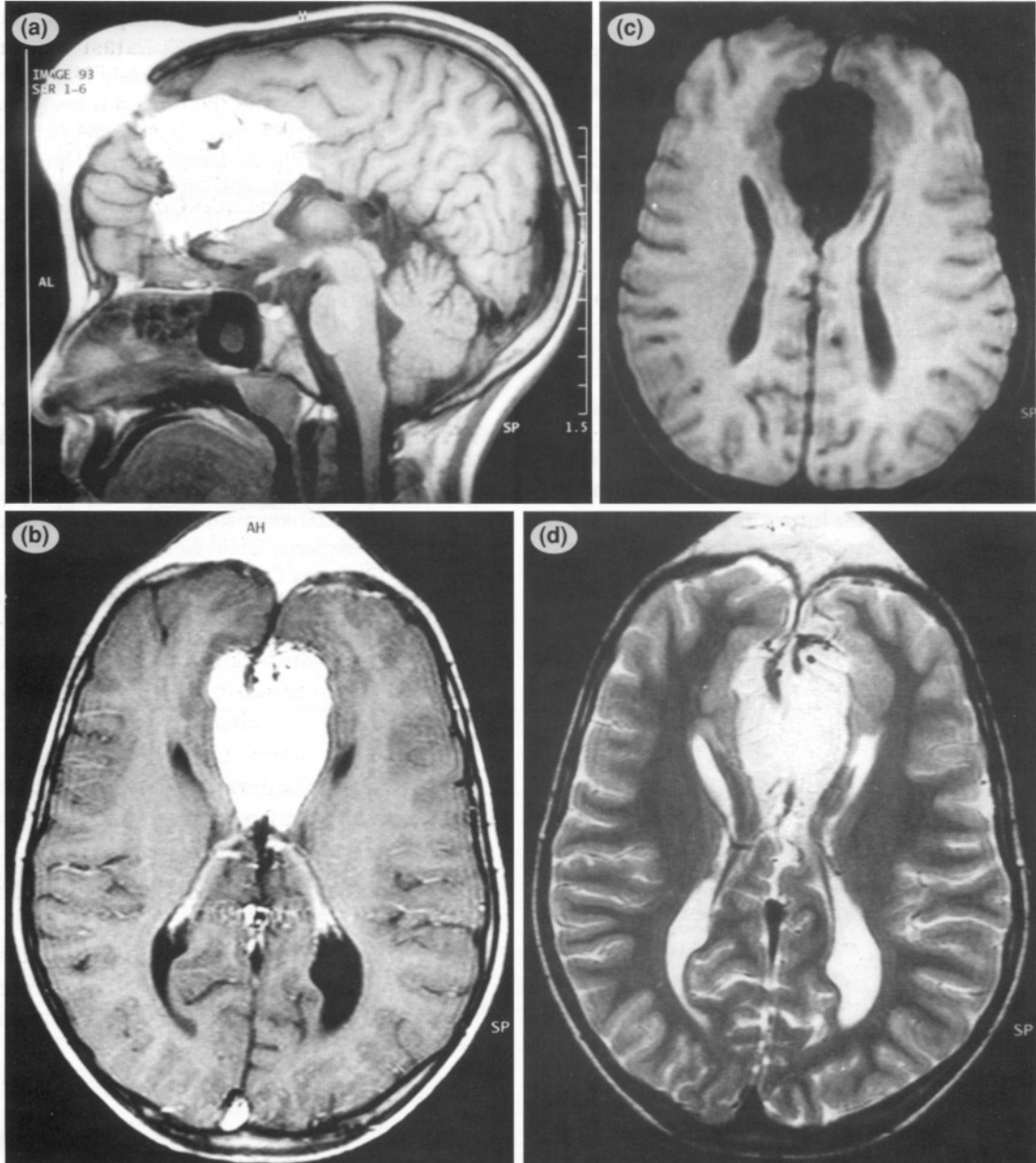
Hastaların 1/3'ü asemptomatiktir, 2/3'ü lezyonun yerleşimine göre semptom ve bulgu verir.^[4,15] Bunlar kusma, ekstremitelere güçsüzlüğü, bulanık görme, diensefalik bozukluklar, adiposogenital distrofi ve hipotermidir. Epilepsi, mental disfonk-



Şekil 1. Frontal orta hatta kemik defekti ile birlikte çevresi kalsifiye olan interhemisferik lipomun bilgisayarlı tomografi görüntüsü.

siyon ve baş ağrısı en sık görülen klinik bulgular-
dır.^[4,6,12,16] Hastaların yaklaşık %30'unda şikayet ne-
deni fokal veya generalize epileptik nöbettir. Epi-
lepsiye, tümör kapsülünün beyinde infiltratif ve ir-
ritatif bir odak olmasının yol açtığı ileri sürülmüş-
tür.^[16] Hastaların %25'inde baş ağrısı, %10-15'inde
zeka geriliği veya davranış bozukluğu vardır.^[11,2,4]
Epilepsi gelişme riskinden dolayı düzenli olarak
elektroensefalografi takibi önerilmiştir.^[16] Hastamız
hiç epileptik nöbet geçirmemişti; ancak zeka gerili-
ği vardı.

İnterhemisferik lipomların kesin tanısı, yüksek
çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi veya manye-
tik rezonans görüntüleme ile kolaylıkla konur.^[4,12]
Bilgisayarlı tomografide lipomlar Hounsfield bi-
rimiyle -40 ile -100 arasında ölçülür. Lipomlar
kontrast tutmaz veya ödeme neden olmazlar.^[11,3]
Manyetik rezonans görüntüleme, lipom tanısı
için en iyi seçenektir; ayrıca, multiplanda görün-
tü vermesi nedeniyle eşlik eden beyin anomalile-
rini, kranyal sinir ve vasküler yapıları, lipomun
çevre dokuya olan invazyonunu daha iyi gösterir.



Şekil 2. (a-d) Hastanın T₁, T₂ ve yağ baskılamalı sekanslarda interhemisferik yerleşimli, cilt altına kadar uzanan, kontrast madde tutmayan, çevresi kalsifiye kitlenin sagittal ve aksiyal manyetik rezonans görüntüleri.

Lipomlar tipik olarak T₁'de hiperintens, T₂'de hipointens, FLAIR sekanslarda hiperintens sinyal görüntüsü verirler; kontrast tutmazlar. Şüpheli olgularda tanı için yağ supresyon teknikleri kullanılabilir.^[2,3,9,12,17]

Lipomların büyümedikleri veya komşu beyin dokusuna bası yapmadıklarından dolayı tedavide radikal cerrahi girişimin kontrendike olduğu kabul edilmektedir. Ayrıca, vaskülaritesinin çok fazla olması, kranyal sinir gibi çevre dokulara çok yapışık olması nedeniyle rezeksiyonun teknik olarak zor ve tehlikeli olduğu bildirilmiştir. Tedavide üç önemli nokta vardır: Hidrosefalus varsa şant takılabilir; epilepsinin kontrolü için antiepileptikler verilir ve büyük frontal lipomlar için kozmetik amaçlı ekstrakranyal kısmın rezeksiyonu yapılabilir.^[2-4,6,7,12,15] Hastamızda sadece frontal bölgedeki lipomatöz dokuya kozmetik amaçlı cerrahi girişim uygulandı.

KAYNAKLAR

1. Donati F, Vassella F, Kaiser G, Blumberg A. Intracranial lipomas. *Neuropediatrics* 1992;23:32-8.
2. Gerber SS, Plotkin R. Lipoma of the corpus callosum. Case report. *J Neurosurg* 1982;57:281-5.
3. Kazner E, Stochdorph O, Wende S, Grumme T. Intracranial lipoma. Diagnostic and therapeutic considerations. *J Neurosurg* 1980;52:234-45.
4. Tart RP, Quisling RG. Curvilinear and tubulonodular varieties of lipoma of the corpus callosum: an MR and CT study. *J Comput Assist Tomogr* 1991;15:805-10.
5. Truwit CL, Barkovich AJ. Pathogenesis of intracranial lipoma: an MR study in 42 patients. *AJR Am J Roentgenol* 1990;155:855-64.
6. Martins RS, Ciquini Junior O, Matushita H, Plese JP. Lipoma of the corpus callosum with extracranial extension through frontal bone defect. *Arq Neuropsiquiatr* 1995;53:671-5. [Abstract]
7. Pascual-Castroviejo I, Pascual-Pascual SI, Perez-Higueras A. Fronto-nasal dysplasia and lipoma of the corpus callosum. *Eur J Pediatr* 1985;144:66-71.
8. Sari A, Dinc H, Gumele HR. Interhemispheric lipoma associated with subcutaneous lipoma. *Eur Radiol* 1998; 8:628-30.
9. Bakshi R, Shaikh ZA, Kamran S, Kinkel PR. MRI findings in 32 consecutive lipomas using conventional and advanced sequences. *J Neuroimaging* 1999;9:134-40.
10. Beskonakli E, Cayli SR, Ergun R, Okten AI. Lipoma of the interpeduncular fossa: demonstration by CT and MRI. *Neurosurg Rev* 1998;21:210-2.
11. Kudoh H, Sakamoto K, Kobayashi N. Lipomas in the corpus callosum and the forehead, associated with a frontal bone defect. *Surg Neurol* 1984;22:503-8.
12. Maiuri F, Cirillo S, Simonetti L, De Simone MR, Gangemi M. Intracranial lipomas. Diagnostic and therapeutic considerations. *J Neurosurg Sci* 1988;32:161-7.
13. Budka H. Intracranial lipomatous hamartomas (intracranial "lipomas"). A study of 13 cases including combinations with medulloblastoma, colloid and epidermoid cysts, angiomas and other malformations. *Acta Neuropathol* 1974;28:205-22.
14. Fandino Rivera J. Intracranial lipomas. *Rev Neurol* 2001;32:644-50. [Abstract]
15. Eghwurdjakpor PO, Kurisaka M, Fukuoka M, Mori K. Intracranial lipomas. *Acta Neurochir* 1991;110:124-8.
16. Kieslich M, Ehlers S, Bollinger M, Jacobi G. Midline developmental anomalies with lipomas in the corpus callosum region. *J Child Neurol* 2000;15:85-9.
17. Rubio G, Garcia Guijo C, Mallada JJ. MR and CT diagnosis of intracranial lipoma. *AJR Am J Roentgenol* 1991; 157:887-8.