

# Conus Medullaris Sendromuna Neden Olan ve Tamamı Extradural Yerleşimli Schwannoma: Geç Dönemde Opere Edilen bir Olgudaki Cerrahi Etkinlik

## Conus Medullaris Syndrome Caused by Purely Extradural Schwannoma: Surgical Effect in a Case Operated on in the Late Period

### ÖZ

Conus medullaris sendromu; ağrının olmadığı, genellikle bilateral-simetrik duyu kayıplarının bulunduğu, seksüel kapasite bozukluklarının izlenebildiği, alt ekstremitelerde çeşitli derecelerde görülebilen güçsüzlük ile karakterize bir semptomlar birlikteliği olarak tanımlanır. Bu sendroma travma, santral disk protrüzyonu, hemoraji, tümör gibi durumlar sebep olabilir. 28 yaşındaki erkek hastada, conus medullaris sendromu bulgularına sebep olmuş ( alt ekstremitelerde güçsüzlük, idrar ve gaita inkontinansı gibi) nadir rastlanan, tamamı extradural yerleşimli, torakolomber bileşke lokalizasyonlu schwannoma olgusunu sunduk. Postoperatif 1. günde hastanın idrar ve gaita kontrolü tamamen sağlandı ve 2 aylık dönemde alt ekstremit motor gücü 5/5'e ulaştı. Bu makalenin amacı; extradural schwannomaların, spinal kanal içine büyüyen diğer sinir kılıfı tümörlerinden klinik özellik ve lokalizasyon olarak farklılık gösterdiğini vurgulamaktır. Ayrıca; geç dönemde opere edilseler bile, şiddetli piramidal ve otonomik defisitlerin düzelebilmeleri dikkate değerdir.

**ANAHTAR SÖZCÜKLER:** Ekstradural, Conus medullaris sendromu, Schwannoma

### ABSTRACT

Conus medullaris syndrome is defined as the constellation of symptoms that includes no pain, in general bilaterally and symmetrical anesthesia, bowel and bladder dysfunction, disturbance in sexual capacity and variable amounts of lower extremity weakness. There are several causes of this syndrome including trauma, central disc protrusion, hemorrhage, and tumor. We present a rare case of a purely extradural schwannoma of the thoracolumbar region in a 28-year-old man with signs of conus medullaris syndrome (weakness of lower extremities, bladder and bowel incontinence). Postoperatively, the patient regained complete rectal-bladder function after 1 day and his lower extremity power of 5/5 after a period of 2 months. In this article we aim to emphasize the extradural schwannomas can be distinguished from other nerve sheath tumors growing inside the spinal canal by their clinical features and localization. Also; after surgery, recovery from severe pyramidal and autonomic deficits, even late period, is noteworthy.

**KEY WORDS:** Conus medullaris syndrome, Extradural, Schwannoma

Nail ÖZDEMİR  
İsmail Ertan SEVİN  
Levent ÇELİK  
Hamit Güneş FERAN  
Erel ULUĞ  
Şevket TEKTAS

Izmir Atatürk Eğitim ve Araştırma  
Hastanesi, Nöroşirürji Kliniği, İzmir

Geliş Tarihi : 18.05.2007  
Kabul Tarihi: 23.05.2007

Türk Nöroşirürji Derneği'nin  
28 Nisan- 2 Mayıs 2006 tarihlerinde  
Antalya'da düzenlemiş olduğu XX. Bilimsel  
Kongresinde poster olarak sunulmuştur.

Yazışma adresi:

**Nail ÖZDEMİR**

Izmir Atatürk Eğitim ve Araştırma  
Hastanesi, Nöroşirürji Kliniği, İzmir  
E-posta: : nailozdemir@mynet.com

## GİRİŞ

Anatomik olarak çoğu kişide; lomber kord segmentleri T12 vertebra korpusuna, sakral kord segmentleri de L1 vertebra korpusuna karşılık gelirken; spinal kord da genellikle L1-2 disk mesafesinde sonlanır (12). Conus medullaris adı verilen bu konik sonlanmada veya yakın lokalizasyonlarında oluşabilecek olan travma, santral disk protrüzyonu, hemoraji, tümör gibi durumlar; genellikle bilateral-simetrik duyu ve motor defisitlerin bulunduğu, otonomik belirtilerin erkenden görülebildiği, ağrının ön planda olmadığı, olduğunda da perine ve uyluklarda simetrik olarak izlenebildiği "conus medullaris sendromu" adı verilen bir semptomlar birlikteliğine neden olabilir (6). Conus medullaris lokalizasyonlu tümörlerde mesane, bağırsak ve cinsel organların parasempatik inervasyonu etkilenir. Hastalarda diğer nörolojik bulgularla birlikte inkontinans ve impotans gibi bulgular uzun sürelerce bulunabilir. Ayrıca; hastaların bu bulguları psikolojik problemlere, çok doğum yapmış kadınlarda sistosele ve erkeklerde de prostat hastalıklarına bağlanarak conus medullaris lokalizasyonlu tümörlerin atlanabilmesi olasılığı sıktır (11). Biz bu yazımızda; uzun süredir yürüme güçlüğü, idrar ve gaita inkontinansı olan genç erkek hastada saptadığımız conus medullaris sendromunu, bu sendroma sebep olan ve nadir rastlanan extradural schwannomaları ve cerrahinin bu sendromdaki etkinliğini tartıştık.

## OLGU SUNUMU

1 yıldır yürüme güçlüğü, 10 aydır idrar ve 1 aydır gaita kaçırma şikayetleri olan 28 yaşındaki erkek hasta kliniğimize kabul edildi. Bu şikayetlerin tedavisi için medikal dışı yöntemleri deneyen ve ağrı yakınması olmayan hastanın nörolojik muayenesinde alt ekstremité motor güç proksimal:4/5, distal 0-1/5 paraparetik, bilateral aşıl refleks kaybı, L1 altında bilateral hipoestezi saptandı. Lomber Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG) T12-L1 düzeyinde, T1 ağırlıklı kesitlerde (T1W) hipointens, T2 ağırlıklı kesitlerde (T2W) santrali hipointens ve periferisinde hiperintens heterojenite özellikleri gösteren, düzgün sınırlı, homojen kontrastlanan, 30x35 mm boyutlarında, sağ foraminal uzanım gösteren kitlesel lezyon saptandı (Şekil 1A,B,C,D). Operasyonda tamamı extradural olan, sert, kapsüllü, gri renkli kitleye total eksizyon uygulandı ve patolojisi schwannoma olarak bildirildi. Postoperatif 1. günde

idrar ve gaita inkontinansı düzelen hastanın alt ekstremité motor gücü proksimal:5/5, distal:2-3/5 olarak postoperatif 12. günde taburcu edildi. Hastanın postoperatif 2. ayındaki kontrolünde yakınması yoktu ve nörolojik muayenesi normal olarak bulundu.



**Şekil 1:** A) T1W sagittal lomber MRG'de T12-L1 düzeyinde hipointens 30x35 mm boyutlarında extradural schwannoma.

B) Gadolinium verilim sonrasında lezyonun homojen kontrastlandığı görülmekte.

C) T2W kesitlerinde lezyonun santralinde hipointens ve periferisinde hiperintens heterojenite özellikleri gösterdiği görülmekte (ok). Bu özellik "hedef lezyon" olarak bilinir ve schwannomalarda benign natürün göstergelerinden birisidir.

D) Axial kesitlerde homojen kontrastlanan schwannomanın sağ foraminal uzanımı.

## TARTIŞMA

Sinir kılıfı tümörleri spinal tümörlerin en sık rastlanandır ve primer spinal neoplazmların 1/3'ünü oluşturur (3,7,8). Schwannoma ve neurofibroma, sinir kılıfı tümörlerinin en sık rastlanandır. Schwannoma, periferik duysal sinirlerin Schwann hücrelerinden gelişip sıklıkla soliterken; neurofibroma, mezenkimal kökenli fibroblastlardan köken alır ve nörofibromatosis tip 1 (Von Recklinghausen hastalığı)'de multipl olabilir (5). Sinir kılıfı tümörleri 4. ve 5. dekatta arasında artış gösterirken, erkek ve kadınlarda eşit oranda rastlanır. Spinal kanalın her yerinden gelişebilir, fakat torasik kanal en çok rastlanandır. Gençlerde servikal, yaşlılarda torasik yerleşim daha sık görülen lokalizasyonlardır (3, 5, 8).

Jinnai ve ark. (8) sinir kılıfı tümörlerini dura mater ve intervertebral foramenle olan ilişkilerine göre 5 sınıfa ayırmışlardır:

Grup1: tamamı intradural tümör

Grup2: spinal kanal içinde olup extradural komponenti olan tümör

Grup3: extradural yerleşimli olup spinal kanal içine uzanan tümör

Grup4: intervertebral foramen boyunca genişleyen tamamı extradural tümör

Grup5: intervertebral foramen boyunca genişleyen hem intradural hem extradural tümör.

Schwannomaların hem tamamıyla extradural (Grup 4) hem de conus medullaris düzeyinde olması nadirdir (3,7,8). Jinnai ve ark. (8) tamamıyla extradural lokalizasyonu %17.6, Conti ve ark. (3) %7.5, Klekamp ve Samii (9) %27.3, Seppala ve ark. (10) %13 olarak bildirmişlerdir. Conus medullaris lokalizasyonu ise Jinnai ve ark. (8) tarafından % 7.3 (176 sinir kılıfı tümörünün 13'ü) olarak rapor edilmiştir. Ayrıca intradural tümörlere (Grup 1) en düşük oranda üst servikalde rastlanmaktayken (% 8), lumbosakral bölgeye gidildikçe oran artmaktadır. Zıt olarak, extradural tümörlere (Grup 3 ve 4) en sık üst servikal bölgede rastlanırken, oran kaudale gidildikçe azalır. Grup 5 tümörlere ise sadece servikal bölgede rastlanır. Bu durum sinir kökünün intradural/extradural segment oranının üst servikalden sakruma doğru gidildikçe artması ile açıklanabilir (5, 8). Bu iki grup arasında klinik olarakda farklılık görülür. İntradural tümörlerde (Grup 1) ilk semptom genellikle ağrı iken, diğerlerinde (Grup 2,3,4,5) ağrıya sık rastlanmaz. Extradural komponenti olan tümörlerde duyu ve motor defisitler ön plandadır. İntradural tümörlerde ağrının ön planda olması, BOS pulsasyonu ile hareketlenebilen tümörün sinir köklerini irite etmesi ile ilişkilendirilebilir (8). Celli ve ark. (2) 24 hastalık extradural schwannoma serilerinde bu tümörlerde kadın predominansının olduğunu, piramidal traktus bulgularına sık rastlandığını, genellikle büyük hacimde olduklarını, orta torakal ve üst servikal bölgede sık rastlandığını, 1/3'de vertebra korpus erozyonunun görüldüğünü belirtmişlerdir. Bu seride yalnızca 1 hastada lumbosakral bölgede rastlanmıştır. Bizim hastamızda da ağrı yoktu ve conus medullaris sendromu bulguları (paraparezi, simetrik ve bilateral duyu kaybı, idrar ve gaita inkontinansı, bilateral aşıl refleksi kaybı) mevcuttu. Ayrıca yerleşim açısından nadir rastlanan lokalizasyondaydı ve Jinnai'nin sınıflamasına göre Grup 4 tümördü.

Schwannomaların tanısında MRG'nin önemli bir yeri vardır. T2W kesitlerde hiperintensite ve dural kuyruk işareti olmaksızın düzgün kontrastlanması

menenjiom'dan ayırımında yardımcıdır (4). Ayrıca T2W kesitlerde santral hipointens, periferik hiperintens kenarın görülmesi (hedef lezyon olarak adlandırılır) sinir kılıfı tümörlerinde benign natürün göstergelerinden birisidir (5). Bizim hastamızda da T1W kesitlerde hipointens olan kitlenin homojen kontrastlandığı (Şekil 1A, 1B, 1D) ve T2W kesitlerde ise hedef lezyonun varlığı (Şekil 1C) görülmektedir.

Celli (1) lumbosakral extradural schwannomaların eksizyonu sırasında, eloquent sinir kökünün rezeksiyonunun önemli motor defisit yaratmazken, servikalde şiddetli radiküler güçsüzlükle karşılaşılabilirdiğini belirtmiştir. Yine Celli (1) opere ettiği 27 sinir kılıfı tümör serisinde postoperatif motor defisit gelişiminin; özellikle tümör servikaldeyse, hastanın preoperatif defisiti varsa, servikal tümörün extradural ekstansiyonu varsa ve patolojik tanı neurofibromadan ziyade schwannoma ise daha sık rastlandığını belirtmiştir. Jinnai ve ark (8) 176 sinir kılıfı tümörü (153 schwannoma, 23 neurofibroma) serilerinde Grup 4 tümörde total rezeksiyon oranını %77 olarak belirtmişlerdir (Grup1 %99, Grup 2 %100, Grup 3 %100, Grup 5 %73 total rezeksiyon oranı). Bu seride opere edilen Grup 4 tümörlerde nörolojik düzelme oranı %83 olarak verilmiştir (Grup 1 %83, Grup 2 %86, Grup 3 %79, Grup 5 %78). Buradan anlaşılacağı üzere Grup 4 tümörlerin rezeksiyon oranı diğerlerine göre daha düşükken, nörolojik düzelme oranı tüm gruplarda yaklaşık olarak eşittir. Bizim hastamızda ise tamamı extradural olan schwannoma, total olarak eksize edilmiş ve hastanın 2. ayındaki kontrolünde tam nörolojik düzelme olduğu görülmüştür.

Sonuç olarak; extradural schwannomalar, spinal kanal içinde olan veya spinal kanal içine büyüyen diğer sinir kılıfı tümörlerinden lokalizasyon ve klinik olarak farklılık gösterir. Bizim hastamızda olduğu gibi şiddetli nörolojik defisitleri olabilen bu grup hastaların, geç dönemde opere edilseler bile, tamamen düzelebilmeleri dikkate değerdir.

## KAYNAKLAR

1. Celli P: Treatment of relevant nerve roots involved in nerve sheath tumors: removal or preservation? Neurosurgery 51:684-692, 2002
2. Celli P, Trillo G, Ferrante L: Spinal extradural schwannoma. J Neurosurg Spine 2:447-456, 2005
3. Conti P, Pansini G, Mouchaty H, Capuano C, Conti R: Spinal neuromas: Retrospective analysis and long-term outcome of 179 consecutively operated cases and review of the literature. Surg Neurol 61:35-44, 2004

4. De Verdelhan O, Haegelen C, Carsin-Nicol B, Riffaud L, Amlashi SF, Brassier G, Carsin M, Morandi X: MR imaging features of spinal schwannomas and meningiomas. J Neuroradiol 32: 42-49, 2005
5. Ghani ARI, Ariff AR, Romzi AR, Sayuthi S, Hasnan J, Kaur G, Awang S, Zamzuri I, Ghazali MM, Abdullah J: Giant nerve sheath tumour: report of six cases. Clinical Neurology and Neurosurgery 107: 318-324, 2005
6. Greenberg MS: Handbook of Neurosurgery, beşinci baskı, New York: Thieme, 2001: 490-494
7. Harzallah L, Boujaina E, Amara H: Low back pain and sciatica as the presenting symptoms of neurinoma near the conus medullaris. Contribution of magnetic resonance imaging. Joint Bone Spine 72:187-189, 2005
8. Jinnai T, Hoshimaru M, Koyama T: Clinical characteristics of spinal nerve sheath tumors: analysis of 149 cases. Neurosurgery 56:510-515, 2005
9. Klekamp J, Sami M: Surgery of spinal nerve sheath tumors with special reference to neurofibromatosis. Neurosurgery 42:279-289, 1998
10. Seppala MT, Haltia MJJ, Sankila RJ, Jaaskelainen J, Heiskanen O: Long-term outcome after removal of spinal schwannoma: a clinicopathological study of 187 cases. J Neurosurg 83:621-626, 1995
11. Stein BM, McCormick PC: Spinal intradural tumors. Wilkins RH, Rengachary SS (eds), Neurosurgery, cilt 2A, ikinci baskı, New York: Mc Graw Hill, 1996: 1769-1781
12. Tator CH: Spinal cord syndromes with physiological and anatomic correlations. Menezes AH, Sonntag VKH (eds), Principles of Spinal Surgery, cilt 2, New York: Mc Graw Hill, 1996: 785-799