

C2 Spinal Sinirin Meningeal Hamartomla Birlikte Olan Ganglionöromu

Ganglioneuroma with Meningeal Hamartoma of C2 Spinal Nerve

Fatih BAYRAKLI¹, Mustafa GÜRELİK¹, Reyhan EĞİLMEZ², Burçak SÖYLEMEZ¹, H. Zafer KARS¹

¹Cumhuriyet Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, Sivas, Türkiye

²Cumhuriyet Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Sivas, Türkiye

Yazışma Adresi: Fatih BAYRAKLI / E-posta: fbayrakli@gmail.com

ÖZ

Periferik sinirlerin tümörlerinin çoğu sinir kılıfında gelişir ve iyi huyludurlar. Nörofibromlar periferik sinirlerden kaynaklanan kompleks tümörler olup nörofibromatozis tip 1de en sık görülen periferik sinir tümörü olup bu sendromun anahtar özelliklerinden biridir. Ganglionöromlar çoğunlukla posterior mediastinum ve retroperitoneumda yerleşen, tamamen farklılaşmış ve nadir görülen nöronal tümörlerdir. Meningeal hamartomlar histogenez açısından meningoceleler ile meningiomlar arasında bir konuma yerleşmiş tümörlerdir. Literatürde bu iki tümörün aynı kitle içerisinde bulunduğunu bildirir vaka yoktur. Bu makalemizde, nörofibromatozis tip 1 hikayesi olan bir hastada C2 spinal sinir üzerindeki aynı tümör içerisinde bulunan meningeal hamartom ve ganglionöromu literatürde ilk defa bildirmekteyiz. Bu tümörler iyi huyludur ve cerrahi tedavi edicidir.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Meningeal hamartom, Ganglionörom, Periferik sinir, Nörofibromatozis tip 1

ABSTRACT

Most tumors of the peripheral nerves develop in the nerve sheaths and are of benign type. Neurofibromas, complex tumors arising from peripheral nerves sheaths are the key feature of neurofibromatosis type 1. Ganglioneuromas are fully differentiated and rare neuronal tumors which is mostly located in the posterior mediastinum and retroperitoneum. Meningeal hamartomas are intermediate positioned tumors in terms of histogenesis between meningoceles and meningiomas. There is no reported case in literature that these tumors occurred at the same time in a mass. We report the first concurrent meningeal hamartoma with ganglioneuroma of C2 spinal nerve in literature in a patient with neurofibromatosis type 1 history. These tumors are benign and surgical treatment is curative.

KEYWORDS: Meningeal hamartoma, Ganglioneuroma, Peripheral nerve, Neurofibromatosis type 1

GİRİŞ

Nörofibromatozis sıklıkla santral ve periferik sinir sistemi tümörlerine yol açan kompleks bir hastalıktır. Farklı histolojik tip tümörlerin miks tümör olarak aynı anda varolması nadirdir ve genellikle nörofibromatozis tip 2 ile beraber görülürler (1).

Ganglionöromlar tamamen farklılaşmış, sıklıkla posterior mediastinum ve retroperitoneal bölgede yerleşen nadir nöronal tümörlerdir. Bu tümörler iyi sınırlı ve büyük kitleler olarak klinikte karşımıza çıkarlar ve biyolojik olarak iyi huyludurlar (2).

Meningeal hamartomlar histogenez açısından meningoceleler ile meningiomlar arasında yerleşmiş tümörlerdir. Bu tümör ekstraniyal meningiomların bir alt grubu olarak sınıflandırılırlar ve izole solid meningotelyal hücreler içerirler (2).

Bu makalemizde nörofibromatozis tip1'i olan bir hastada C2 spinal sinirde görülen kitle içerisinde beraber bulunan meningeal hamartom ve ganglionörom bildirilmiştir.

OLGU SUNUMU

31 yaşında, sağ elini baskın kullanan bayan hasta, kliniğimize başın arka tarafına doğru yayılan aralıklı, kısa süren ve

keskin karakterli ağrı nedeni ile başvurdu. Hastanın nörolojik muayenesi hem alt hem de üst ekstremitelerde reflekslerin canlı olduğunu ve plantar yanıtlarının ekstansör olduğunu gösterdi. Hastanın kas kuvvetleri ve denge muayeneleri normaldi. Hastanın tıbbi özgeçmişinde nörofibromatozis tip 1 hikayesi vardı. Bu muayene bulguları üst motor nöron rahatsızlığına yolaçan bir hastalık olduğunu düşündürdü. Tüm spinal manyetik rezonans görüntülme (MRG) çalışmaları üst servikal bölgede omuriliğe bası yapan ve genişlemiş nöral foramenden paraspinal alana doğru genişleyen ekstraaksiyel bir lezyonu gösterdi (Şekil 1A-L). Lezyon heterojen kontrast tutulumu göstermekteydi (Şekil 1A-D ve 1J-L). Radyolojik teşhis sağ C2 spinal sinirin şivannomu olarak rapor edildi. Posterior servikal yaklaşım ile tümör tamamen çıkarıldı. Makroskopik olarak tümör, iyi sınırlı, yumuşak ve kirli beyaz renkli idi. Hastanın ameliyat sonrası dönemi sorunsuzdu ve ağrıları geçmişti.

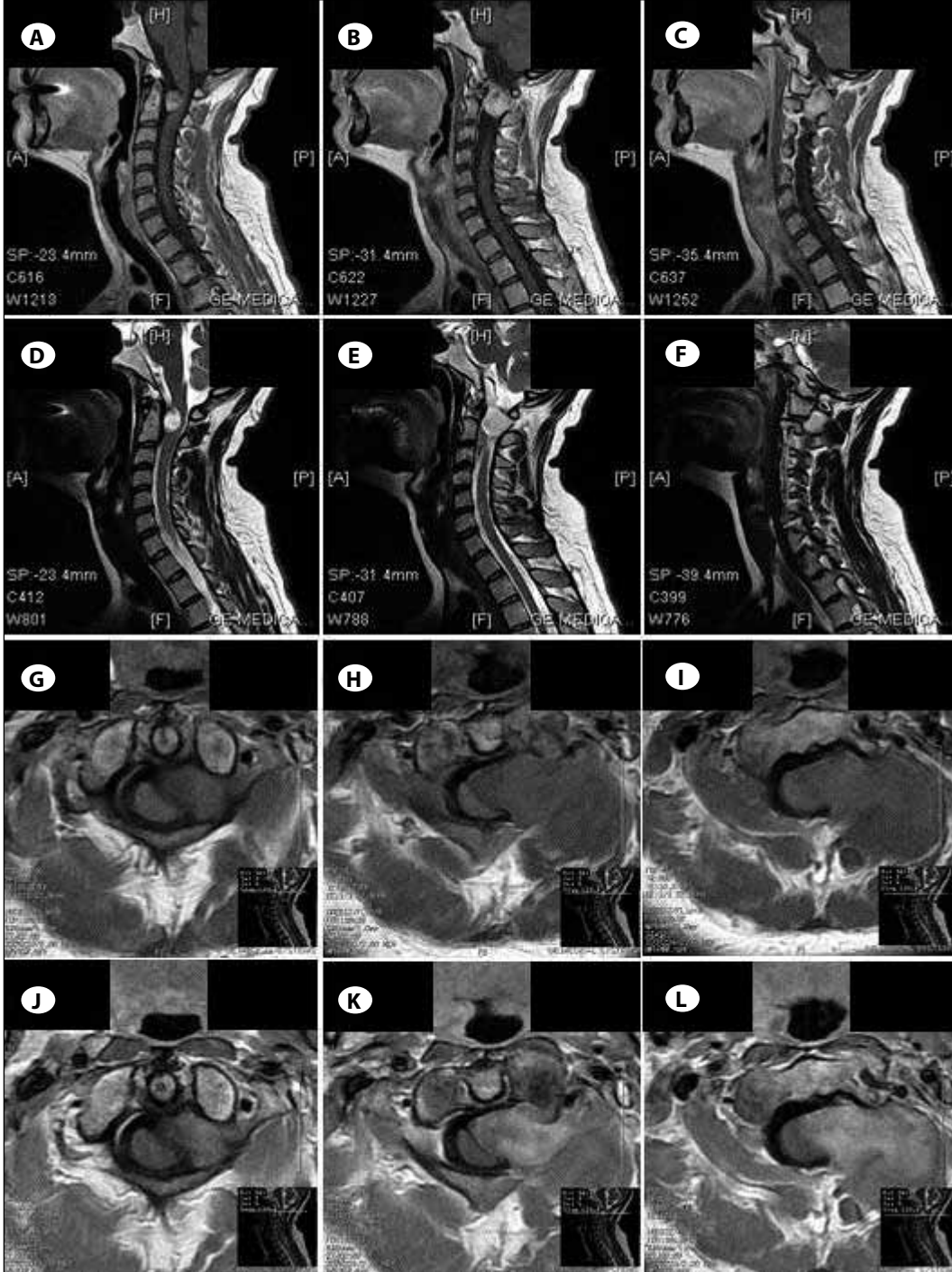
Tümörün histopatolojik incelemesi, longitudinal ve transvers olarak yerleşmiş şivan hücreleri ve uydu hücrelerin eşlik ettiği dağınık olgun ganglion hücrelerinden oluşan bir yapı gösterdi (Şekil 2A). Atipi ve nekroz yoktu. Sitoplazmik S-100

pozitifliği vardı. Solid meningeal hücre toplulukları sarmal şeklinde yerleşmişlerdi ve nadir noktasal şekilde psammom cisimcikleri periferik sinirin yanında gözükmekteydi (Şekil 2B). Histopatolojik olarak bu lezyonlar meningiomlardan ayıramamaktaydı. Lezyonun meningeal kısmı kitle oluşumuna yol açmadığı için bu kısım meningeal hamartoma

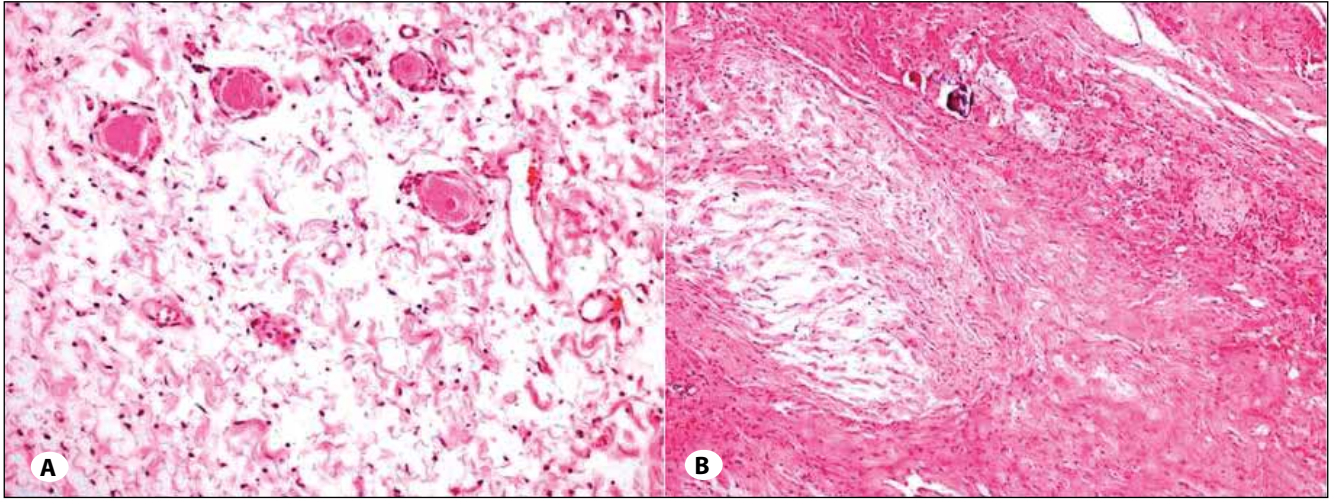
olarak adlandırıldı. Histopatolojik tetkik sonucu periferik sinirin meningeal hamartom ile beraber olan ganglionöromu olarak bildirildi.

TARTIŞMA

Ganglionöromlar nadir görülen, yavaş büyüyen iyi huylu



Şekil 1: T1 ağırlıklı sagittal servikal MRG (A-C) kotrast tutulumu ve lezyondan dolayı oluşan omurilik basısı görülmekte. Lezyon T2 ağırlıklı sagittal incelemelerde hiperintens görülmekte (D-F). Aksiyel T1 ağırlıklı incelemeler tümörün ekstraksiyel olduğunu ve kum saati görünümünde nöral forameni genişleterek paraspinal alana geçtiğini ortaya koydu (G-I). Lezyonun tümünde heterojen kontrast tutulumu görülmekteydi (J-L).



Şekil 2: (A) Şıvan hücrelerinden oluşan bir zeminde olgun ganglion hücreleri (H&E, x50); (B) periferik sinirin yanında meningotelyal hücreler ve psammom cisimciği (H&E, x25).

tümörlerdir ve genellikle toraks boşluğundaki mediastinal kitle veya abdominal boşukta adrenal tümörler olarak retro-peritoneal bölgede yerleşirler ve nörofibromatozis tip 1 ile beraber görülebilirler. Servikal omurga bölgesini nadiren etkilerler. Klinik olarak bu tümörler ile periferik sinirleri etkileyen diğer tümörler arasında fark yoktur. İntradural veya ekstradural olarak yerleşebilirler (3). Hastamızda ganglionörom sağ C2 spinal sinirde ekstradural olarak yerleşmişti ve beraberinde aynı tümör içerisinde daha önce literatürde bildirilmemiş olan meningeal hamartom da bulunmaktaydı.

Ekstrakraniyal meningiomlar nadir tümörlerdir ve kafa derisi veya altındaki yumuşak dokuda oluşurlar ve altta yatan nöroaksta olan bir meningiomla ilişkili değillerdir. Nöral tüp kapanma anormallikleri ve etraf deri ve derialtı içerisinde meningeal dokunun tekrar yerleşmesi ekstraaksiyel meningiomların patogenezi ile ilgili önerilmiş bir mekanizmadır (4). Vakamızda meningeal hamartoma C2 spinal sinirinin içerisinde ganglionörom ile beraber bulunmaktaydı. Radyolojik ve makroskopik cerrahi olarak bu iki kitleyi ayırabilecek bir özellik yoktu.

Tedavi seçeneği cerrahi olarak tümörün omurilik basısı

oluşur oluşmaz tamamen çıkarılmasıdır. Tam cerrahi çıkartım ganglionörom için en iyi tedavi seçenektir (3). Vakamızda da C2 spinal siniri feda edilerek tümör tam olarak çıkarıldı.

Sonuç olarak, bu makalemizde, ganglionörom ile meningeal hamartomun bir nörofibromatozis tip 1 hastasında aynı spinal sinir tümörü içerisinde beraber bulunmalarını bildirdik.

KAYNAKLAR

1. Jain A, Suri V, Sharma BS, Sharma MC: Mixed schwannoma with meningioma of the trigeminal nerve. *Indian J Pathol Microbiol* 53:769-71, 2010
2. Miyakoshi N, Hongo M, Kasukawa Y, Misawa A, Shimada Y: Bilateral and symmetric C1-C2 dumbbell ganglioneuromas associated with neurofibromatosis type 1 causing severe spinal cord compression. *Spine J* 10:e11-15, 2010
3. Weiss S: Benign Tumors of Peripheral Nerves. In Weiss S, Goldblum J (eds), *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors*. 4th ed. St. Louis, MO: Mosby, 2001:1193-1194
4. Weiss S: Primitive Neuroectodermal tumors and related lesions. In Weiss S, Goldblum J (eds), *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors*. 4th ed. St. Louis, MO: Mosby, 2001:1265-315