

# Nörofibromatozis Tip I Tanılı Hastada Nörofibromu Taklit Eden Intradural Ekstramedüller Yerleşimli Spinal Kavernöz Hemanjiyom

## Intradural Extramedullary Spinal Cavernous Hemangioma Mimicking Neurofibroma in Patient with Neurofibromatosis Type I

Sait ÖZTÜRK<sup>1</sup>, Fatih Serhat EROL<sup>1</sup>, Bekir AKGÜN<sup>1</sup>, Beşir SÜRME<sup>1</sup>, Gökhan ARTAŞ<sup>2</sup>, İbrahim Hanifi ÖZERCAN<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Firat Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, Elazığ, Türkiye

<sup>2</sup>Firat Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Elazığ, Türkiye

### ÖZ

Spinal kavernöz hemanjiyomlar genellikle vertebra korpuslarında görülmelerine rağmen oldukça nadir bir oranda intradural yerleşim gösterebilirler. Çalışmada intradural yerleşim gösteren, klinik ve radyolojik bulguları nörofibrom ile uyumlu olan, patolojik tanısı ise kavernöz hemanjiyom rapor edilen nörofibromatozis tip I tanılı hasta tartışılmıştır.

**ANAHTAR SÖZCÜKLER:** Nörofibrom, NF-1, Kavernöz hemanjiyom, Intradural, Ekstramedüller

### ABSTRACT

Although spinal cavernous hemangiomas are usually located in vertebral bodies, they can rarely be seen intradurally. In this report, we have discussed a patient previously diagnosed with neurofibromatosis type I with intradural localisation, where the clinical and radiological findings compatible with neurofibroma, while the pathological diagnosis was reported as cavernous hemangioma.

**KEYWORDS:** Neurofibroma, NF-I, Cavernous hemangioma, Intradural, Extramedullary

### ■ GİRİŞ

Spinal kavernöz hemanjiyomlar (SKH) vasküler kaynaklı malformasyonlar olup, tüm spinal kaynaklı vasküler patolojilerin yaklaşık olarak %10'unu oluştururlar (2,4). Spinal kavernöz hemanjiyomlar çok büyük oranda vertebra korpuslarında görülmelerine karşın, %3 oranda intradural yerleşim rapor edilmiştir (2,4).

Bu çalışmada intradural yerleşim gösteren, klinik ve radyolojik bulguları nörofibrom ile uyumlu olan, patolojik tanısı ise kavernöz hemanjiyom rapor edilen hasta mevcut literatür eşliğinde tartışılmıştır.

### ■ OLGU SUNUMU

Kırkbeş yaşında kadın hasta üç aydır olan ve son iki hafta içerisinde gittikçe şiddetlenen bel ve her iki bacak ağrısı



Yazışma adresi: Sait ÖZTÜRK

E-posta: drsaitozturk@yahoo.com

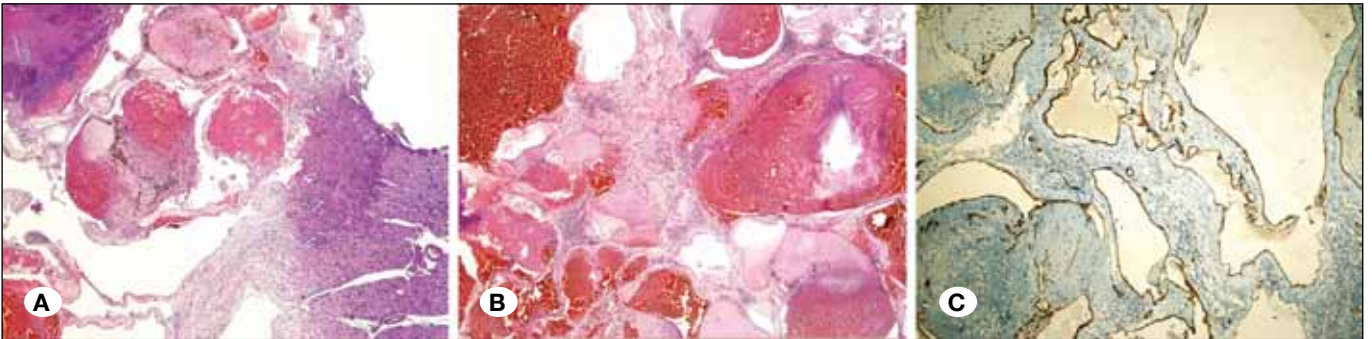
şikâyeti ile polikliniğimizde değerlendirildi. Özgeçmişinde 20 yıldır nörofibromatozis tip I (NF-1) tanısı olan hastanın fizik muayenesinde düz bacak germe testleri negatif olup, motor defisit saptanmadı. Duyu muayenesinde L<sub>2</sub> dermatomunun distalinde bilateral hipoestezi görüldü. Derin tendon refleksleri alt ekstremitelerde belirgin hipoaktif olup, diz fleksiyonu ve ekstansiyonu esnasında her iki kalçadan başlayıp tüm alt ekstremiteye yayılan elektrik çarpması şeklinde nöropatik ağrı tespit edildi. İnceleme ile tüm sırt ve bel bölgesinde pleksiform nörofibrom saptandı. Çekilen lomber manyetik rezonans görüntüleme (MRG) sonrasında L<sub>3-4</sub> düzeyinde kauda ekuina lifleri arasında intradural yerleşimli 12x15x16 mm boyutta T1 sekansta hafif hiperintens, T2 sekansta hipointens, kontrast sonrası heterojen kontrast tutan, kauda ekuina liflerine bası yapan difüzyon kesitlerinde minimal kısıtlanma gösteren lezyon saptandı (Şekil 1A-C). Hastanın NF-1 tanısı göz önünde bulundurularak radyolojik olarak nörofibrom ön tanısı

düşünüldü ve tüm nöroaksis MRG ile tarandı. Ek bir lezyon saptanmayan hasta operasyona alındı. Pron pozisyonunda posterior orta hat yaklaşımı ile L<sub>3</sub> total laminektomi sonrası dura insize edildi ve lezyonun düzgün sınırlı olmayan koyu kırmızı renkli vasküler komponentli bir yapıda olduğu görülüp *en-bloc* rezeksiyon yapıldı. Operasyon sonrası motor defisit olmayan hastanın şikâyetlerinin tamamen gerilediği görüldü.

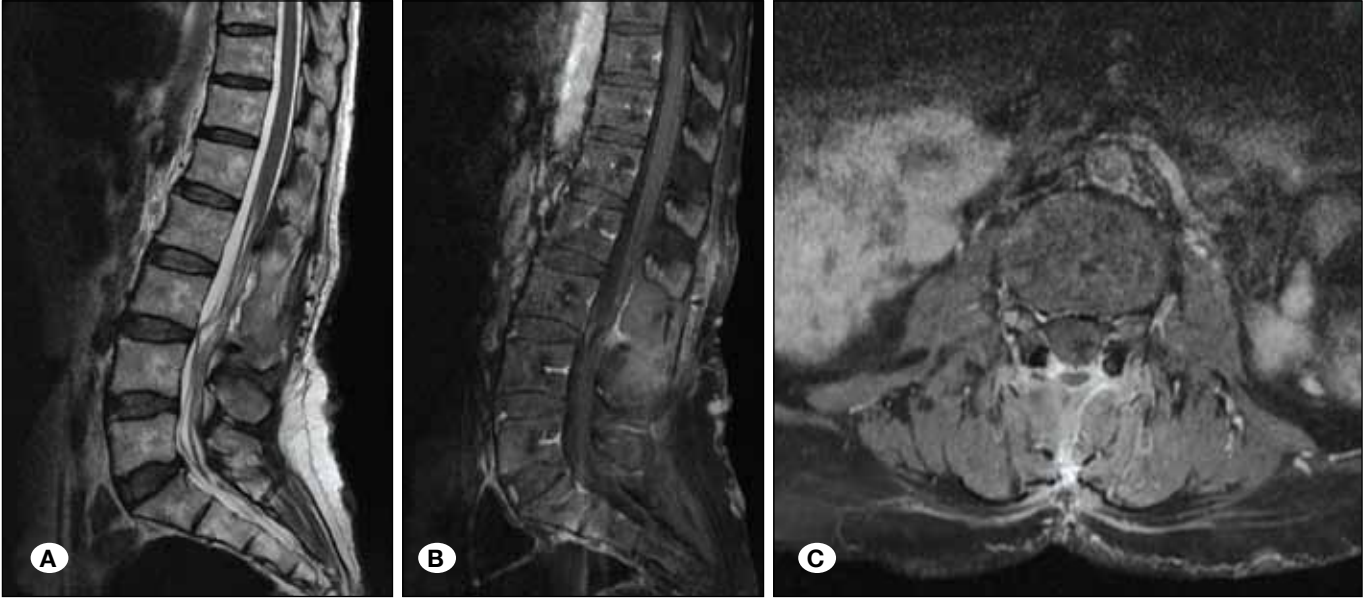
Patolojik tanıda makroskopik incelemede 1,6x1x0,7 cm ölçülerinde siyah sarı renkli yumuşak yapıda, kesit yüzeyi kanamalı lezyonun hematoksilen eozin (HE) ile yapılan histopatolojik incelemesinde periferik sinir kesitine komşu alanda lümenlerinde taze eritrositler ve yer yer fibrin içeren, tek sıralı endotel hücreleri ile döşeli dilate kan damarlarından oluşan lezyon görüldü (Şekil 2A,B). Endotel hücrelerinde atipik özellikler izlenmedi. İmmünohistokimyasal incelemede endotel hücreleri CD34 ile pozitif olarak boyandı (Şekil 2C).



Şekil 1: Operasyon öncesi çekilen lomber MR görüntüleri. **A)** Sagittal T2 ağırlıklı sekans, **B)** sagittal T1-kontrastlı ve **C)** aksiyel T1-kontrastlı görüntülerde L<sub>3-4</sub> düzeyinde kauda ekuina lifleri arasında intradural yerleşimli 12x15x16 mm boyutta T2 sekansta hipointens ve hemosiderin halkasının izlenmediği, kontrast sonrası heterojen kontrast tutan, kauda ekuina liflerine bası yapan lezyon. Buna ek olarak lomber bölgede cilt altında yerleşmiş çok sayıda nörofibromlar görülmektedir.



Şekil 2: Histopatolojik değerlendirme. **A)** Sinir kesitine komşu alanda dilate kan damarlarından oluşan kavernoöz hemanjiyom (HE, X40). **B)** Tek sıralı endotel hücreleri ile döşeli ince duvarlı kan damarları ve lümenlerinde taze eritrositler ve fibrin (HE, X40). **C)** CD 34 ile pozitif boyanan endotel hücreleri ile döşeli kan damarları (immünperoksidaz, X100).



**Şekil 3:** Operasyon sonrası 1. ayda çekilen lomber MR görüntüleri. **A)** Sagittal T2 ağırlıklı sekans, **B)** sagittal T1-kontrastlı ve **C)** aksiyel T1-kontrastlı görüntülerde laminektomi defekti izlenmekte olup rezidü doku izlenmedi.

Bu bulgular eşliğinde olgu kavernöz hemanjiyom olarak raporlandı. Operasyon sonrası çekilen 1. ay kontrol lomber MRG sonucunda herhangi bir rezidü olmadığı görüldü (Şekil 3A-C).

## ■ TARTIŞMA

Kavernöz hemanjiyomlar konjenital malformasyonlar olup sıklıkla cilt, karaciğer, yüzeysel ve derin yumuşak dokuda görülmesine karşın santral sinir sisteminde ender olarak görülürler. Neoplastik kabul edilen bu lezyonlar belirli bir genetik geçişle ortaya çıkabileceği gibi sporadik olgular da tanımlanmıştır (1).

Spinal kavernöz hemanjiyomlar lifleri besleyen arterlerden, dura materin iç katmanından veya spinal kordun pia tabakasından köken alabilirler (3). Oluşturdukları klinik tablo lezyonun boyutu, bulunduğu lokalizasyon veya köken aldığı dokuya göre farklılıklar gösterir. Genellikle yer kaplayıcı lezyon etkisinden ötürü nörolojik tabloda progresif kötüleşme ile karşımıza çıkan bu lezyonlar, vasküler kaynaklı olduklarından ötürü kanamaya meyilli lezyonlar oldukları unutulmamalıdır (5). Tekrarlayan kanamalar ve bu kanamanın rezorpsiyonu dikkate alınır, görüntülemelerde farklı intensitelerin varlığı SKH tanısı açısından akılda tutulmalıdır. Kanama sürecinde özellikle nöral dokunun beslenememesine bağlı hızlı progresyon gösteren defisitler olabilir. Bizim olgumuzda hastanın şikâyetleri 3 ay öncesinde başlamış ve hızlı bir progresyon ile karşımıza çıkmıştır.

İntradural ekstramedüller (IDEM) yerleşimli lezyonlar düşünüldüğünde en sık olarak nörofibromlar ve schwannomlar akla gelmektedir. IDEM yerleşimli lezyonların ayırıcı tanısında özellikle son yirmi yılda radyolojik görüntüleme teknolojilerinin de gelişimine paralel olarak histopatolojik tanıya en yakın radyolojik tanı operasyon öncesi ortaya konulabilmektedir. Özellikle

MRG kullanılarak lezyonun farklı dönemlere ait kanama bulguları ve bunlara bağlı intensite değişiklikleri klinisyenleri ön tanı açısından aydınlatılabilir. Lezyonda hem subakut hem de kronik döneme ait intensite değişiklikleri, olası hemosiderin halkasının varlığı, kontrast sonrası heterojen kontrast tutulumu gibi özellikler öncelikle vasküler patolojileri akla getirmelidir. Ancak, bu sıraladığımız radyolojik bulgular tıpkı sunduğumuz olguda olduğu gibi, her zaman görülmeyebilir.

Spinal kavernöz hemanjiyomların asıl tedavisi cerrahi rezeksiyondur. *En-bloc* rezeksiyon sağlanan SKH olgularında ek bir adjuvan tedavi gerekliliği yoktur. Fakat öncesinde kanamış olan lezyonlardaki en önemli sorun, kanamaya bağlı lezyon ile lezyonun komşuluğundaki çevre liflerde oluşan yoğun yapışıklıklardır. Bu durum cerrahi sırasındaki diseksiyon veya manipülasyonlara bağlı ortaya çıkabilecek ek defisitleri akla getirmektedir. Sunduğumuz olguda operasyon öncesi elde edilen görüntülemelerde subaraknoid alanda herhangi bir kanama ile uyumlu görünüm olmadığı gibi, per-operatif yapışıklık görülmedi ve hastada herhangi bir ek defisit gözlenmedi. Nörofibromlar ile SKH'ın tedavisi temelde cerrahi olsa da nörofibromlarda tutulan sinir kökünün tamamı sakrifiye edilirken, SKH'da ise sadece vasküler lezyonu rezeke etmek yeterlidir. Bu nedenle pre-op. dönemde lezyonun ayırımının iyi yapılması önemlidir. Çünkü operasyon esnasında sakrifikasyona bağlı ortaya çıkabilecek ek nörolojik kayıplar hasta ve hasta yakınları ile detaylıca paylaşılmalıdır.

İntradural ekstramedüller yerleşimli kavernöz hemanjiyomlar her ne kadar nadir görülseler de, radyolojik açıdan kendilerine özgül bulguları mevcuttur. Bu çalışmanın sonucunda kavernöz hemanjiyomların tüm bu ayırt edici özelliklerine rağmen NF-1 tanılı hastalarda bile nörofibromları taklit edebileceği akılda tutulmalıdır.

## ■ TEŞEKKÜR

Sayın Ramazan Çakmak'a şekillerin hazırlanmasında gösterdiği teknik destekten ötürü teşekkür ederiz.

## ■ KAYNAKLAR

1. Cansever T, Civelek E, Sencer A, Karasu A, Kiris T, Hepgul K, Can H, Canbolat A: Spinal cavernous malformations: A report of 5 cases. *Surg Neurol* 69: 602–607, 2008
2. Chung DY, Shin YH, Sung JK: A case of spinal intradural extramedullary cavernous angioma. *J Korean Neurosurg Soc* 38: 74–76, 2005
3. Er U, Yigitkanli K, Simsek S, Adabag A, Bavbek M: Spinal intradural extramedullary cavernous angioma: Case report and review of the literature. *Spinal Cord* 45: 632–636, 2007
4. Nie QB, Chen Z, Jian FZ, Wu H, Ling F: Cavernous angioma of the cauda equina: A case report and systematic review of the literature. *J Int Med Res* 40: 2001–2008, 2012
5. Spetzler RF, Detwiler PW, Riina HA, Porter RW: Modified classification of spinal cord vascular lesions. *J Neurosurg* 96: 145–156, 2002