

Nörofibromatozis Tip I ile Birlikte Görülen İntratorasik Meningosel: Olgu Sunumu

Intrathoracic Meningocele Associated with Neurofibromatosis Type I: Case Report

ÖZ

İntratorasik meningocele nadir bir hastalıktır ve genellikle nörofibromatozis ile birlikte görülür. Olguların çoğunda meningocele kesesi küçüktür ya da asemptomatiktir ve tanı rastlantısal olarak konulur. Semptomsuz hastalar takip edilmeli ve büyüyen lezyonlar ve semptomatik lezyonlar opere edilmelidir. Biz bu yazıda sol üst ekstremitede radiküler ağrıdan yakınan ve cerrahi girişim gerektirmeyen büyük intratorasik meningocele olgusu sunuyoruz.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: İntratorasik meningocele, Nörofibromatozis

ABSTRACT

Intrathoracic meningocele is a rare disorder and is usually associated with neurofibromatosis. In the majority of cases cyst is small or asymptomatic and incidentally diagnosed. Patients without symptoms must be followed and operated only in case of growing lesion or symptomatic lesions. In this report we present a large intrathoracic meningocele case suffering from radicular pain in left upper extremity and was not required surgical approach.

KEY WORDS: Intrathoracic meningocele, Neurofibromatosis

Cem DİNÇ¹
A. Celal IPLIKÇIOĞLU²
Yüksel NAVRUZ³
Murat ÇAKABAY⁴
Azmi TUFAN⁵
Serkan KOŞDERE⁵

S.B. Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi Nöroşirürji Kliniği
Şişli/İstanbul

Geliş Tarihi: 28.06.2005
Kabul Tarihi: 01.02.2006

Yazışma adresi:

Cem DİNÇ

İçerenköy Emniyet Çık. Sk.

Aydın Kardeşler Apt. No:4/16

34752 Kadıköy/İstanbul

Ev Tel. : 0216 4692809

İş Tel. : 0212 2217777/1280

GSM. : 0532 3874027

E-posta: drcemdinc@yahoo.com

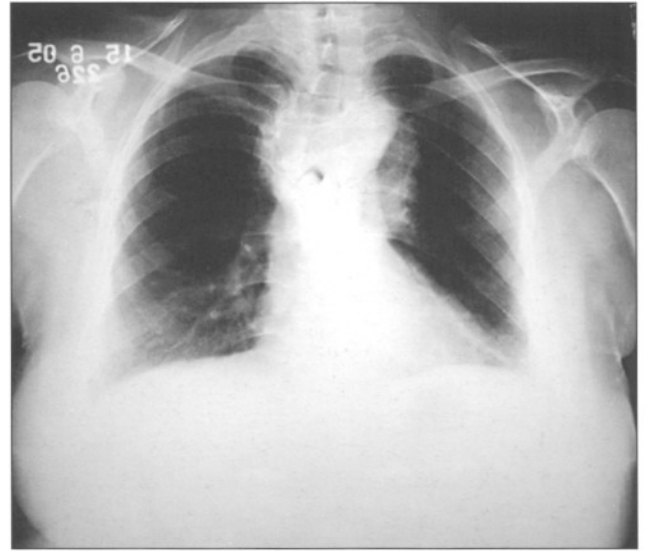
GİRİŞ

Nörofibromatozis Tip I (NF I) ile ilişkili intratorasik meningesel olgusu ilk kez 1933 yılında Phol tarafından tariflenmiştir (15). Meningosel kesesinin küçük olduğu asemptomatik hastalarda, nadiren de asemptomatik dev intratorasik meningesel olgularında tanı çoğunlukla rastlantısal olarak konulabilmektedir. NF I ile ilişkili intratorasik meningesel ya da izole intratorasik meningesel olgularının bir çoğunda kifoskolyoz gibi iskelet çatı ile ilişkili yapısal bozukluklar da görülebilir (14). Cerrahi girişimin endike olduğu durumlarda, kemik yapıdaki bozukluklar iyi değerlendirilmeli ve cerrahi sonrasında oluşabilecek instabiliteyi önlemek için uygun cerrahi yaklaşım planlanmalı ve uygulanmalıdır. Buna karşı, cerrahi girişim gerektirmeyen dev intratorasik meningesel oldukça nadir saptanabilen, yakın klinik ve radyolojik takip gerektiren bir durumdur (20).

OLGU SUNUMU

66 yaşında bayan hasta sol kolda ağrı yakınmaları sebebi ile 5 yıl önce başka bir merkezde karpal tünel sendromu tanısı alarak opere edilmiş. Geçirdiği operasyondan sonra ve aldığı analjeziklerle ağrıları geçmeyen hasta kliniğimize başvurdu. Hastanın yapılan ilk muayenesinde sol kolda radiküler tarzda ağrı şikayeti ile birlikte vücutta yaygın deri nörofibromları, café - au - lait lekeleri ve pigmentasyon artışı saptandı (Şekil 1). Hastanın yapılan nörolojik muayenesinde herhangi bir patoloji tespit edilmedi. Bu bulgularla Nörofibromatozis Tip I olarak kabul edilen hastanın postero-anterior akciğer grafisinde solda, posterior mediasten yerleşimli kitle ve torakal düzeyde açıklığı sola bakan rotoskolyotik deformite tespit

edildi (Şekil 2). Takiben hastaya ileri tetkikler olarak tüm spinal kanal ve kranyal Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG), toraks Bilgisayarlı Tomografi (BT) ve sol üst ekstremiteye yönelik Elektromiyelografi (EMG) planlandı. Torakal MRG'de T3 vertebra korpusu inferiorundan başlayarak, T7 vertebra korpusunun inferioruna kadar uzanan, tüm sekanslarda Beyin Omurilik Sıvısı (BOS) ile izointens karakterde, 7.5X7.5X3.5 cm boyutlarında intratorasik lateral meningesel ile uyumlu kitle tespit edildi (Şekil 3A, 3B, 3C). Hastanın servikal ve lomber bölge MRG'lerinde patolojik bir özellik tespit edilememesine karşın, kranyal MRG'de sol hipokampal düzeyde 18 mm çapında kitle lezyonu tespit edildi (Şekil 4). Kitle



Şekil 2: PA Akciğer grafisinde solda posterior mediasten yerleşimli kitle ve açıklığı sola bakan rotoskolyotik deformite.



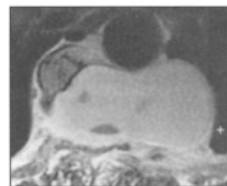
Şekil 1: Hastada çok sayıda deri nörofibromu ve hiperpigmente alanlar izlenmektedir.



Şekil 3A: Sagittal T2W MRG kesitlerinde T3-T7 arasında BOS ile izointens meningesel kesesi. Spinal korda ait bir patoloji izlenmiyor.

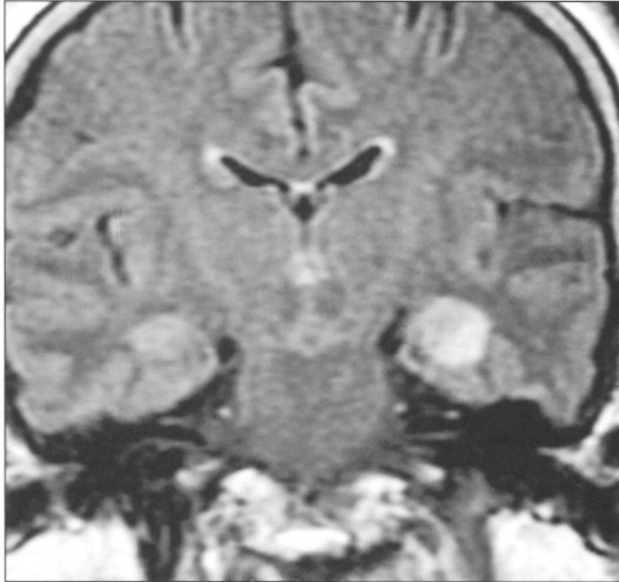


Şekil 3B: Koronal T2W MRG kesitinde meningesel kesesi ve rotoskolyotik deformite

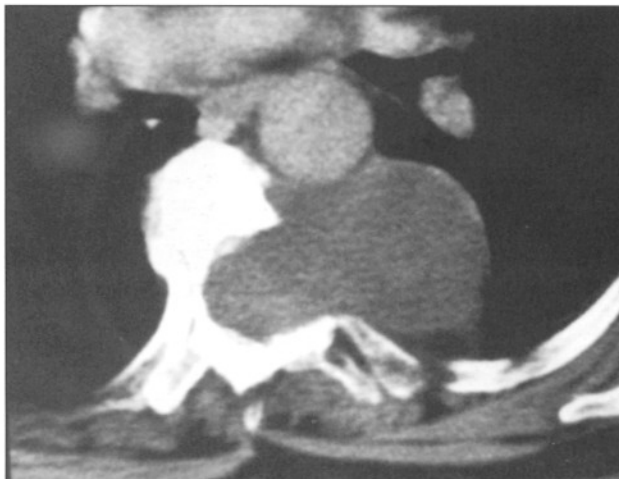


Şekil 3C: Aksiyel MRG kesitinde meningesel kesesinin görüntüsü

etkisi bulunmayan lezyona yönelik yapılan MR Spektroskopik incelemede, neoplazik kolin artışı saptanmadığı ve ön tanı olarak hamartamatöz lezyon düşünüldüğü rapor edildi. Torakal bölge BT'sinde nöral foramenlerde (T4-5, T5-6, T6-7) genişleme ve sol lateralde posterior mediasten yerleşimli, BOS ile aynı dansitede kitle izlendi (Şekil 5). Hastanın EMG'sinde patolojik bir özellik tespit edilmedi. Göz Hastalıkları ile konsülte edilen hastada iriste multiple Lisch nodülleri tespit edildi. Dahiliye ve Göğüs Hastalıkları konsültasyonu sonucunda hastada intratorasik kitleye sekonder solunum sistemi yetmezliği veya ilgili başka bir patoloji oluşmadığı saptandı. Nörolojik olarak da stabil durumda olan hastaya sonuç olarak cerrahi



Şekil 4: Koronal planda T1W kontrastlı kranyal MRG'de hipokampal sahada saptanan hamartamatöz kitle.



Şekil 5: Toraks BT'de genişlemiş intervertebral foramen ve sol lateral intratorasik meningesel kesesi.

girişim yapılmamasına, klinik ve radyolojik izlemeye alınmasına karar verildi.

TARTIŞMA

İzole bir hastalık olarak da görülebilen intratorasik meningesel, büyük oranda NF I ile birliktelik gösterir (13,16). Feokromositoma ve gliomlar gibi başka neoplaziler ile birlikte de görülebilen intratorasik meningeselin, travma veya mikrotravmalar sonucunda da oluşabileceği bildirilmiştir (12). Hastalığın etyopatogenezinde bugün için en geçerli görüş ise, vertebradaki bir defekt ya da genişlemiş intervertebral foramen yolu ile meninkslerin intratorasik mesafeye protrüzyonu şeklindedir (12). Pulsatif BOS basıncı ve inspiyum sırasındaki negatif intratorasik basıncın oluşturduğu plevral traksiyon, subaraknoid mesafenin intratorasik boşluğa fıtıklaşmasını artıran faktörlerdir.

Değişik penetrasyon dereceleri gösteren NF I otozomal dominant geçiş gösteren kalıtsal bir hastalıktır ve tüm NF olgularının yaklaşık %90'ını oluşturur (10). Café-au-lait lekeleri gibi tanusal değer taşıyan patolojilerin yanında, iskelet anomalileri, nörofibromlar, akustik nörinomlar (hemen daima tek taraflı) gibi eşlik eden patolojiler de NF I'in karakteristik tablosunu oluşturur. Rubin ve Stratmeier'e (16) göre intratorasik meningesel olgularının %68.8'i NF I ile ilişkilidir.

Hastalık daha çok orta yaş kadınlarda görülmesine karşı, literatürde 18 günlük ve 73 yaşında olgular da bildirilmiştir (11,17,19). Meningosel kesesi vertebral kolon boyunca herhangi bir bölgede görülebilmesine karşı vakaların büyük bölümünde kese torakal alandadır (6,9).

NF I ile ilişkili olsun ya da olmasın, intratorasik meningesel nadir rastlanılan bir durumdur ve bizce bu hastalığın insidansını doğru olarak saptayabilmek her zaman mümkün değildir. Ancak teşhis metodlarındaki gelişmeler ve MRG uygulanmasının yaygınlaşması, tanı konulabilen hasta sayısındaki artışı açıklayabilir.

İntratorasik mesafedeki bir lezyon boyutu ile orantılı olarak genellikle solunum sistemi şikayetleri ile prezente olur. Ancak lezyon meningesel kesesi gibi nöral doku ile devamlılığı olan bir kitle ise ya solunum sistemi ya da nöral doku ile ilgili şikayetler meydana getirecektir. Buna karşı, eğer meningesel kesesi küçük ise hastalık asemptomatik olabilir ve tanı ancak rastlantısal olarak konulabilir. Direkt X-ray grafilerde şüphelenilen bir mediastinal kitle sonuçta intratorasik meningesel olarak teşhis edilebilir. Wilhelm'e (18) göre ise, kese sağ

hemitoraks yerleşimli ise teşhis daha kolaydır. Çünkü sol hemitoraks yerleşimli bir kese kalp ve aort gölgesi ile superpoze olarak gözden kaçırılabilir.

NF I birçok organı etkileyen bir hastalıktır ve iskelet anomalileri de eşlik edebilir (3). İntratorasik meningoşel olgularında, NF I ile birlikte olsun ya da olmasın özellikle kifoskolyoz benzeri vertebra anomalilerine oldukça sık rastlanır. Ancak meningoşel ile birlikte olmayan NF I olgularının %9 ile %38'inde de bu tür iskelet anomalileri ile karşılaşılabilir (12).

İntratorasik meningoşel saptanan olgularda eşlik eden kemik patolojiler çok iyi değerlendirilmeli ve uygun cerrahi girişim belirlenmelidir. Ancak özellikle asemptomatik olgular klinik ve radyolojik olarak takip edilmeli ve kese büyüdüğü veya semptomatik hale geldiğinde cerrahi girişim uygulanmalıdır (2,20). De Andrade ve ark (5) kendi olguları dışında, 1992 yılından sonra 16 intratorasik meningoşel olgusu saptadıklarını, bunların 12'sinin NF I ile ilişkili olduğunu ve sadece 2 olguya cerrahi girişim uygulanmayarak takip edildiğini bildirmiştir. Laminektomi ve kesenin intradural tamiri, posterolateral ekstradural yaklaşım ve transtorasik yaklaşım cerrahi girişim seçenekleri olarak kesenin lokalizasyonu ve boyutuna göre tercih edilebilir (4). Cerrahi sırasında karşılaşılacak en sık komplikasyon meningoşel fistül olarak Martelli (12) tarafından bildirilmiştir. Rekürrens çok nadirdir ve literatürde sadece iki olgu rapor edilmiştir (1,8). Ancak Ebara ve ark.'nın (7) yayımladıkları olguda olduğu gibi cerrahi sırasında karşılaşılacak en büyük zorluk postlaminektomi sonrasında oluşan anstabil kifoskolyozdur. Bu vakada uzun posterior spinal füzyon ile birlikte halo yelek ile stabilizasyon uygulanmıştır ve Ebara ve ark. (7) anterior ve posterior füzyonun birlikte uygulandıkları olgularda daha iyi sonuçlar alınabileceğini belirtmiştir.

Sonuç olarak, intratorasik meningoşel nadir rastlanılan, fakat özellikle kifoskolyozun eşlik ettiği posterior mediastinal kitle saptanan olgularda ayırıcı tanıda göz önünde bulundurulması gereken bir klinik durumdur. Meningosel kesesinin boyutlarının küçük olduğu ve semptom oluşmamış olgularda tanı genellikle rastlantısal olarak konulabilmektedir. Bu olgularda cerrahi girişim seçeneği kesenin büyüme gösterdiği veya nörolojik ya da solunumsal semptom gelişen olgularda tercih edilmelidir. Meningosel kesesinin boyutları büyük dahi olsa asemptomatik hastalarda klinik ve radyolojik izlem en uygun seçenektir.

KAYNAKLAR:

1. Bogedain W, Carpathios J, Lawand F: Intrathoracic meningoşel: a case report with preoperative diagnosis. *Am Rev Resp Dis* 87:757-761, 1963
2. Booth AE: Lateral thoracic meningoşel. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 32(2):111-5, 1969
3. Calzavara PG, Carlino A, Anzola GP, Pasolini MP: Segmental neurofibromatosis: Case report and review of the literature. *Neurofibromatosis* 1(5-6):318-22, 1988
4. Chee PC: Posterolateral extradural approach for total excision of lateral thoracic meningoşel: technical report. *Neurosurgery* 21:749-751, 1987
5. De Andrade GC, Braga OP, Hisatugo MK, de Paiva Neto MA, Succi E, Braga FM: Giant intrathoracic meningoşels associated with cutaneous neurofibromatosis type I: case report. *Arq Neuropsiquiatr* 61(3A):677-681, 2003
6. Drevelengas A, Kalaitzoglou I: Giant lumbar meningoşel in a patient with neurofibromatosis. *Neuroradiology* 37(3):195-197, 1995
7. Ebara S, Yuzawa Y, Kinoshita T, Takahashi J, Nakamura I, Hirabayashi H, Kitahara J, Yamada M, Takaoka K: A neurofibromatosis type I patient with severe kyphoscoliosis and intrathoracic meningoşel. *J Clin Neurosci* 10(2):268-272, 2003
8. Edeiken J, Lee KF, Libshitz H: Intrathoracic meningoşel. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 106(2):381-384, 1969
9. Freund B, Timon C: Cervical meningoşel presenting as a neck mass in a patient with neurofibromatosis 1. *J Laryngol Otol* 106(5):463-464, 1992
10. Greenberg MS. *Neurocutaneous Disorders, Tumors*. 3th ed. *Handbook of Neurosurgery*. Florida: Greenberg Graphics, 1994, 685-687
11. Maldonado RG, Extremera BG, Alegre V, Vara Thorbeck R: Intrathoracic meningoşel presenting as a mediastinal mass lesion: Case report. *Zentralbl Neurochir* 53(1):11-4, 1992.
12. Martelli M, Treggiari S, Capece G, Sorrone A: Intrathoracic meningoşel: A case report and review of the literature. *Minerva Chir* 47(23-24):1845-1857, 1992
13. Miles J, Pennybacker J, Sheldon P: Intrathoracic meningoşel: Its development and association with neurofibromatosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 32(2):99-110, 1969
14. Oide T, Yazawa M, Iwamura A, Yamamoto H, Inoue K, Matsumoto Y, Ikeda S: A case of neurofibromatosis with intrathoracic meningoşel presenting respiratory failure caused by pleural effusion. *No To Shinkei* 51(10):881-886, 1999
15. Phol R: Meningoşel in brustraum uter dem bilde eines intrathoraken rundschaughters. *Rontgenpraxis* 1933; 5:747-749
16. Rubin S, Stratemeier EH: Intrathoracic meningoşel: a case report. *Radiology* 58(4): 552-555, 1952
17. Rytzman A. Lateral intrathoracic meningoşel with spontaneous rupture into the pleural cavity diagnosed with RIHSA myelography. *Neuroradiology* 5(3):165-168, 1973
18. Wilhelm E: Meningoşel of the thoracic cavity: contribution to differential diagnosis of tumors of the posterior mediastinum. *Thorax chirurgie* 2(2):147-55, 1954
19. Yotsumoto K, Morifuji H, Ohkubo C, Mitani K, Shimazu H, Nishi M: A successfully treated case of thoracic meningoşel with von Recklinghausen's disease. *Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi* 40(8):1249-1253, 1992
20. Zamponi C, Cervoni L, Caruso R: Large intrathoracic meningoşel in a patient with neurofibromatosis: technical report. *Neurosurg Rev* 19(4):275-277, 1996