

Spinal nörofibromlar

Bülent Canbaz⁽¹⁾, Emin Özyurt⁽²⁾, Ziya Akar⁽²⁾, Sait Akcura⁽¹⁾, Cengiz Kuday⁽³⁾

31 olguluk spinal nörofibroma serisi klinik bulguları, cerrahi teknik ve sonuçlar yönünden incelenmiştir. Olguların hepsinde ilk semptom ağrı ve uyuşma olup direkt grafide 1/4'ünde patolojik bulgu saptandı. Bölgelere göre dağılıma bakıldığında olguların %58'i dorsal, %42'si servikal bölgede yerleşimli ve 28 tanesi (%90) intradural, 3 tanesi (%10) intradural-ekstradural lokalizasyonlu idi. Ağrı ameliyat sonrası hastaların %80'inde kayboldu. Ameliyat öncesi tam motor fonksiyon kaybı olanların ise %60'ında ameliyat sonrası erken dönemde tam düzelme görüldü.

Anahtar kelimeler: Spinal kord tümörleri, spinal nörofibroma, nörofibromatosis

Spinal neurofibromas

A series of 31 spinal cord neurofibromas was analyzed for clinical findings, surgical technique, and outcome. The tumors presented primarily with pain and sensory symptoms. Plain films were abnormal 1/4 of cases. The most frequent tumor locations were thoracic region (58%) and cervical region (42%). According to operative findings, tumors were found to be completely intradural in 28 (90%) intradural and extradural in 3 (10%). Pain had complete relief in 80% of the patients postoperatively. In comparison to operative motor function in 60% of the patients had complete recovery in the postoperative period.

Keywords: Spinal cord tumors, spinal neurofibromas, neurofibromatosis

Nörofibromlar tüm spinal tümörlerin %23'ünü oluşturur (5, 6) ve spinal sinir köklerinden kaynaklanırlar (4). Tümörler sıklıkla soliterdir fakat nörofibromatosis ile birlikte ise multipl olabilirler (1, 5).

İlk intraspinal tümör cerrahisi 1753 yılında Lecat tarafından yapılmış ve patolojik tanı nörofibroma olarak bildirilmiştir (4). O tarihten bu yana nöroanestezi ve mikroşirürjikal tekniklerin gelişmesi ile mortalite ve morbidite günümüzde minimum düzeye inmiştir. Bizde 1975-1990 yılları arasında ameliyat edilen 31 olguluk nörofibroma serisini klinik bulgular ve cerrahi sonuçlar açısından literatür bilgileri ışığı altında tartışarak sunmayı amaçladık.

Hastalar ve yöntem

1975-1990 yılları arasında kliniğimizde cerrahi olarak tedavi edilen 31 olguluk nörofibroma serisi klinik bulgular ve cerrahi sonuçlar açısından değerlendirildi. Bu seriye Foramen magnum altında yerleşim gösteren spinal nörofibromlu hastalar dahil edilmiştir. Hastaların 15'i (%48) kadın, 16'sı (%52) erkek olup yaşları 4 ile 55 arasında değişmekteydi (ortalama 35) (Şekil 1).

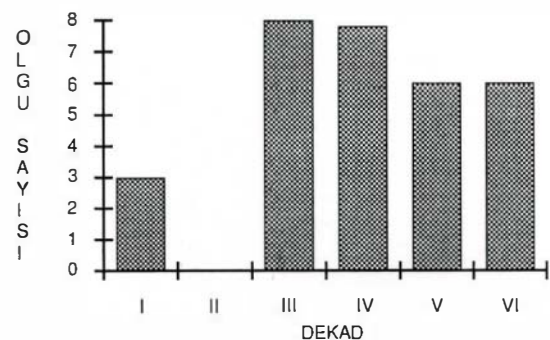
Ortalama semptom süresi 16.1 ay olarak saptandı. Hastalarda en sık rastlanan semptom olan ağrı büyük oranda tümörün kaynaklandığı sinirin dağılım alanına uyacak tarzda, radiküler tipteydi. Uyuşma ikinci en sık görülen semptomdu (%64) ve 3. sırada ise idrar yapma zorluğu mevcuttu (%38).

Klinik bulgulara bakıldığında: Olguların %74'ünde tam motor fonksiyon kaybı tespit edildi. %64'ünde hi-

poestezi tarzında duyu kusuru, %38'inde sfinkter kusuru, %32'unda refleks değişikliği, %32'sinde ise atrofi tespit edildi (Şekil 2). Hastaların direkt vertebral grafilerinin %26'sında (8 olgu) Foramen genişlemesi mevcut idi. Radyolojik tetkik olarak 19 olguya ayrı zamanlarda hem myelografi, hem BT yapılırken, 7 olguya yalnızca myelografi, 3 olguya myelo-BT ve 2 olguya da sadece BT yapıldı. Myelografi yapılan 26 olgunun 15'inde (%57) tam blok saptandı. BT'de 21 olgudan 12'sinde (%57) tümör spontan hafif hiperdens gözükürken 9'unda (%43) izodens olarak gözüktü. Myelo-BT yapılan tüm olgularda belirgin kord basısı mevcut idi.

18 olguda (%58) tümör dorsal bölgede, 13 olguda ise (%42) servikal bölgede yerleşik idi. Lomber ve sakral bölgede ise nörofibroma rastlanmadık.

Tüm olgularda tek kök tutulumu mevcuttu. Tümörlerin medullaya göre lokalizasyonuna bakıldığında

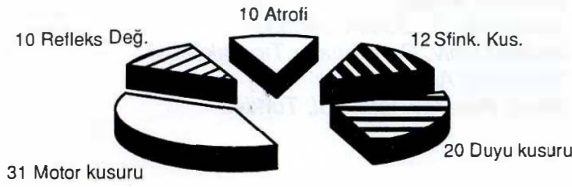


Şekil 1: Olguların dekad dağılımı (31 olgu)

(1) İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Nöroşirürji Anabilim Dalı, Yard. Doç. Dr.

(2) İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Nöroşirürji Anabilim Dalı, Doç. Dr.

(3) İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Nöroşirürji Anabilim Dalı, Prof. Dr.



Şekil 2: Klinik bulgular (31 olgu)

da 9 olgu (%29) anterolateral, 22 olgu (%71) posterolateral yerleşimli idi. 28 olgu (%90.4) intra-dural ekstramedüller, 3 olgu ise (%9.6) intradural-ekstradural yerleşimli idi. İntradural-ekstradural yerleşimli olgulardan 2'si dorsal bölgede, 1'i servikal bölgede bulunmaktaydı.

Spinal nörofibromların ideal tedavisi kitlenin total eksizeyonu olduğundan, tüm olgularda geniş laminektomi ve tümör tarafından parsiyel fasetektomi ile tümörün kaynaklandığı kök eksize edilerek 1 olgu hariç tamamı total olarak çıkartıldı.

Ağrı ameliyat sonrası hastaların %80'inde (17 olgu) tamamen geçerken, motor fonksiyon kaybı olan 23 hastanın %60'ında (14 olgu) ameliyat sonrası tam düzelmeye görüldü. Geriye kalan olgularda kısmi düzelmeye saptandı.

Servikal bölgede anterolateral yerleşimli olan ve subtotal çıkartılan 1 olguda ameliyat sonrası solunum yetersizliği ortaya çıkmış ve 7. gün hasta kaybedilmiştir. Bu olgu göz önüne alındığında mortalite oranı % 3.2 olarak bulunmuştur.

Tartışma

Bazı araştırmacılar immunokimyasal ve elektron mikroskopik bulgulara göre schwannoma ve nörofibromanın her ikisinin de schwann hücrelerinden kaynaklandığını ileri sürmektedirler (4). Bununla beraber nörofibromanın perinöral hücrelerden de kaynaklanabileceği düşünülmüş, fakat yakın zamanda yapılan doku kültürlerinin sonuçlarına göre schwann hücrelerinden ziyade mezenkimal hücrelerden (fibroblast) kaynaklanabileceği ileri sürülmüştür (4). İntraspinal sinir kılıfı tümörlerinin büyük çoğunluğu nörofibromadır. Nörofibroma tüm spinal tümörlerin 1/4'ünü oluşturmaktadır (5, 6). Nörofibromlar 209 olguluk tüm spinal tümör serimize bakıldığında tüm olguların %14.8'ini oluşturmaktadır. Bu oran literatürde bildirilen oranların altında kalmaktadır. Nörofibromlarda %84 ile en sık görülen semptom ağrıdır (4). %40 oranında duyu kusuru, %30 oranında motor disfonksiyon, %25 oranında da sfinkter kusuru olduğu bildirilmektedir (4). Bizim serimizde ise ağrı (%67) ve uyuşma (%64) en sık karşımıza çıkan semptomlardı. Serimizde tam motor fonksiyon kaybı 23 olguda (%74), sfinkter kusuru 12 olguda (%38) saptandı. Olgularımızda özellikle tam motor fonksiyon kaybının yüksek oranda bulunması hastaların tümörlerinin ancak ileri boyutlara ulaştığında kliniğimize müracaat etmelerinden kaynaklandığını düşündürmektedir. Literatüre göre direkt grafiler olguların ancak yarısında yararlı

bilgiler vermektedir. Literatürde myelografide tam blok olguların ancak yarısında görülmektedir. Myelografik defektlerin %83'ü intraduraldır (4). Bizim serimizde direkt grafi ile ilgili verilerin düşüklüğünün radyolojik yorumlama ve teknik yetersizliklerle ilgili olabileceği düşünülmektedir. Myelografi yapılan olguların %57'sinde tam blok saptanmış olup bu oran literatürde bildirilen orana yakın görülmektedir. Nörofibromalar literatürde %42 dorsal, %30 servikal, %6 lomber ve %22'de kauda equina bölgelerinde yerleşim gösterdiği bildirilmektedir (4). %35 oranında tek kök tutulması, %15 multipl kök tutulumu görülmüş ve bunun çoğunluğunun kauda equina bölgesine lokalize olduğu bildirilmiştir. Bizim serimizde ise 18 olguda (%58) tümör dorsal, 13 olguda (%42) servikal bölgede saptanmış olup, lomber ve kauda equina bölgelerinde saptanmamıştır. Bizce bu farklılık muhtemelen serimizin küçük olmasından kaynaklanmaktadır. Serimizde tüm olgularda tek kök tutulumu mevcuttu.

Nörofibromalar sıklıkla intradural yerleşim gösterirler, fakat intradural ve ekstradural yerleşimli de olabilir. Literatürde bildirilen bir seriye göre %14 ekstradural, %13 intradural ve ekstradural yerleşimli olabileceği ileri sürülmüştür (4). Spinal tümörler içinde nörofibromalar yaklaşık %50 oranında kum saati şeklinde görülebileceği bildirilmektedir. Bunun yanı sıra meningioma, sarkoma ve bazı karsinomalar da aynı şekilde görülebilmektedir. Kum saati şeklinde görünümü olan tümörlerin yaklaşık 2/3'ü dorsal bölgede lokalizedir (2, 5). Bizim serimizde sadece 3 olguda (%10) tümör hem intradural, hem ekstradural lokalizasyonlu olup bunların ikisi dorsal, biri servikal bölgede lokalizasyon göstermekte idi.

Tek soliter nörofibromanın cerrahi olarak çıkartılması nispeten kolaydır. Buna karşın multipl nörofibromaların tedavisi güçlük arz etmektedir. Multipl nörofibromalar daima nörofiromatozis ile beraber olup bu tip patolojilerde semptomatik olan lezyonların öncelikle çıkartılması önerilmektedir. Malign dejenerasyon multipl lezyonlarda sıklıkla mevcuttur (4).

Nörofibromanın cerrahi tedavisinde tümörün kaynaklandığı ilgili kökün eksizeyonu gerekmektedir. Bu kök zaten dejenere ve nonfonksiyonel olduğundan dolayı bu eksizeyon hasta için ek bir zarara neden olmamaktadır. Fakat kök eksizeyonu esnasında beraberindeki radiküler arterin korunmasına dikkat edilmelidir (3). Biz özellikle mikroşirurjikal yöntemle ameliyat ettiğimiz olgularda tümörün kaynaklandığı kökü eksize ettik, beraberindeki radiküler arteri olguların büyük çoğunluğunda koruduk. Bu nedenle kaybettiğimiz 1 olgu dışında ameliyat sonrasında ameliyat öncesine göre nörolojik tabloda kötüleşme görülmüdü.

Kaynaklar

1. Evard, M., Pay, V.: Von Recklinghausen's disease with multiple meningiomas. Laryngoscope 82: 2222-2225, 1975.
2. Glasauer, FE.: Thoracic and lomber intraspinal tumours associated with increased intracranial pressure. J Neurol Neurosurg Psychiatry 27: 451-458, 1964.
3. Iraci, G., Peserico, L., Salar, G.: Intraspinal neuromas and meningiomas: A clinical survey of 172 cases. Int Surg. 56: 289-303, 1971.

4. Levy, WV., Latchaw, J., Hahn, JF., et al.: Spinal neurofibromas: A report of 66 cases and a comparison with meningiomas. Neurosurg 18: 331-334, 1986.
5. Nicola, GB., Nizoli, V.: Increased intracranial pressure and papilledema associated with spinal tumors. Neurochirurgica (Stuttg) 12: 138-144, 1969.
6. Russel, DS., Rubinstein, LJ.: Pathology of tumors of the nervous system, ed 5. Baltimore, Williams and Wilkins, 1989.

Yazışma adresi:
Yard. Doç. Dr. Bülent Canbaz,
İstanbul Üniv. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi
Nöroşirürji Anabilim Dalı
34303 Aksaray, İstanbul, Türkiye