



## Median sinirin lipofibromatöz hamartomu

### *Lipofibromatous hamartoma of the median nerve*

A. Erdem BAGATUR

SSK İstanbul Eğitim Hastanesi 1. Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği

Sinirin lipofibromatöz hamartomu, çok ender rastlanan, en çok median siniri tutan, genellikle genç insanların ekstremitelerinde görülen, selim, konjenital bir periferik sinir tümörüdür. Sinir dokusu, diffüz olarak fibroadipöz doku ile infiltre olur ve sinir fasiküllerini invaze etmeden birbirinden ayırır. Median sinirin ve dallarının lipofibromatöz hamartomu, genellikle karpal tünel sendromu belirtileri ile birlikte görülür ve makrodaktili belirgindir. On sekiz yaşında bir kadın hastada median siniri sağ el bileği düzeyinde tutan, ikinci parmakta makrodaktiliye neden olan ve karpal tünel sendromu belirtilerine yol açan lipofibromatöz hamartom görüldü. Ameliyatta kitle boyunca median sinire gevşetme ve sinirin çevresindeki yağlı dokunun bir kısmına eksizyon yapıldı. Ameliyattan 14 ay sonra yapılan kontrolde hastanın yakınmalarının kaybolduğu, kitlenin oldukça küçüldüğü ve duyuşal ya da motor fonksiyonlar açısından bir kayıp olmadığı saptandı.

**Anahtar sözcükler:** Karpal tünel sendromu/etyoloji; hamartom/cerrahi; lipom/cerrahi; manyetik rezonans görüntüleme; median sinir/cerrahi; neoplazm, sinir dokusu/cerrahi; periferik sinir sistemi hastalıkları/cerrahi; el bileği/cerrahi.

Lipofibromatous hamartoma of the nerve is a very uncommon, congenital, benign, peripheral nerve tumor. It is mostly encountered in the extremities of young adults, involving the median nerve in the majority of cases. The nerve tissue is infiltrated by diffuse fibroadipose tissue which dissociates the fasciculi without invasion. Patients with lipofibromatous hamartoma of the median nerve usually present with symptoms of carpal tunnel syndrome, usually accompanied by marked macrodactyly. Lipofibromatous hamartoma of the median nerve was encountered in an 18-year-old female patient, involving the wrist, causing macrodactyly of the index finger, and resulting in symptoms of carpal tunnel syndrome. Median nerve release and partial excision of the adipose tissue along the mass were performed. Fourteen months postoperatively, the patient had no complaints and the mass decreased in size without any motor or sensory functional losses.

**Key words:** Carpal tunnel syndrome/etiology; hamartoma/ surgery; lipoma/surgery; magnetic resonance imaging; median nerve/surgery; neoplasms, nerve tissue/surgery; peripheral nervous system diseases/surgery; wrist/surgery.

Sinirin lipofibromatöz hamartomu çok ender karşılaşılan, çoğunlukla median siniri tutan, genellikle genç insanların ekstremitelerinde görülen, selim, konjenital bir periferik sinir tümörüdür.<sup>[1-4]</sup> Ulnar, radial, plantar sinirlerin ve brakial pleksusun tutulumu da bildirilmiştir.<sup>[3,5-10]</sup> Tümör genellikle doğumda mevcuttur; yakınmalar erişkin çağdan önce başlar ve bazen makrodaktili ile birlikte görülebilir.<sup>[3,4,11,12]</sup> Median sinirin ve dallarının lipofibromatöz hamartomunda, önkol veya el bileğinin volar yüzünde ağrısız bir yumuşak doku kitlesi ile birlikte genellikle karpal tünel sendromu semptomları görülür.

Bu yazıda, el bileği ve avuç içi düzeyinde median siniri tutan lipofibromatöz hamartom saptanan bir olgu sunularak tedavi seçenekleri değerlendirildi. Bildiğimiz kadarıyla, bu olgu ülkemizde bildirilen ikinci, Türk ortopedi literatüründe ise ilk olgudur.<sup>[6]</sup>

### Olgu sunumu

On sekiz yaşında kadın hasta, sağ el bileğinde ve elinin volar yüzünde şişlik, ikinci parmağında büyüme, ağrı ve uyuşma ile birlikte ilerleyici beceri kaybı ve elindeki rahatsızlık nedeniyle geceleri uyanma yakınmaları ile başvurdu. Şişliğin iki yıldır var oldu-

ğunu, ancak diğer yakınmaların son 3-4 ayda ortaya çıktığını ve özellikle aktivite ile gittikçe arttığını belirtti. Bunun dışında lokal ya da sistemik bir yakınması yoktu. Öz ve soygeçmişinde bir özellik saptanmadı.

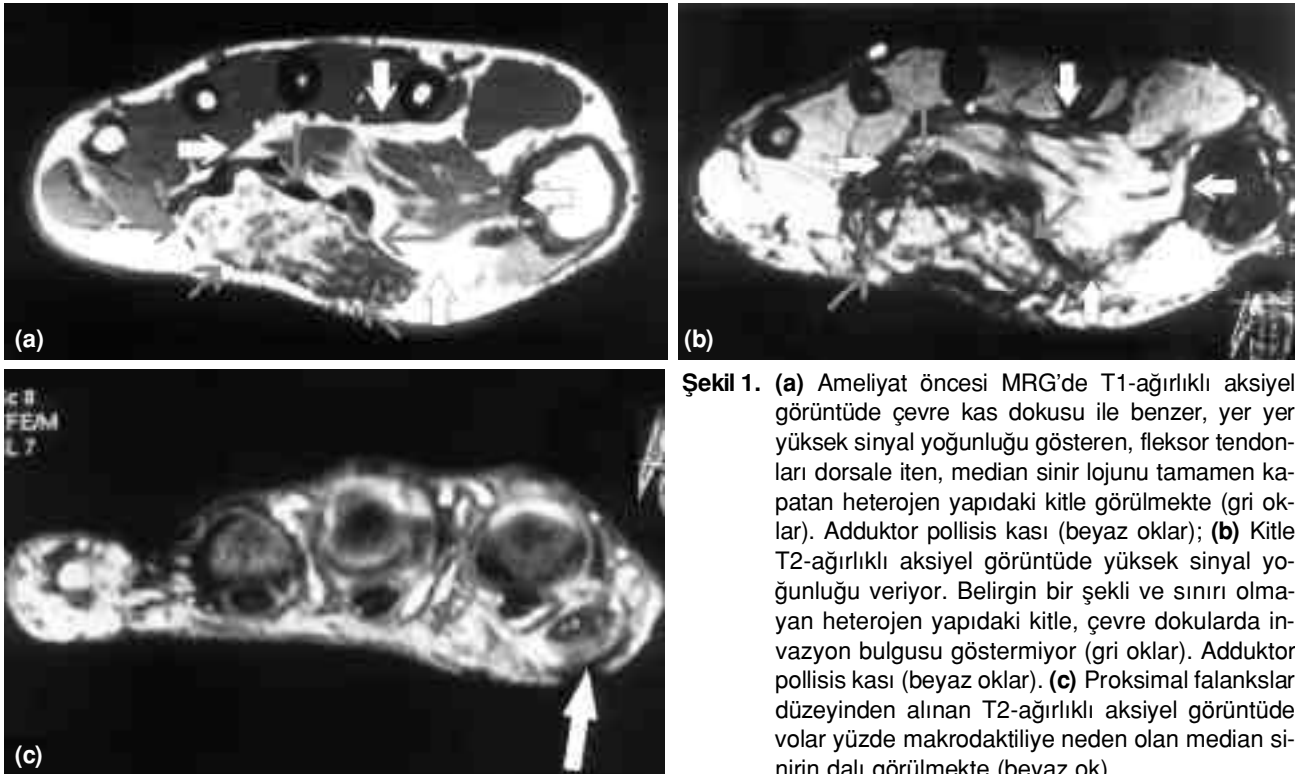
Fizik muayenesinde sağ el bileğinin volar yüzünde, eklemin 5 cm proksimalinden başlayıp avuç içine ilerleyen, ikinci parmağın volar yüzünde proksimal interfalangeal ekleme kadar uzanan ağrısız, yumuşak, hareketsiz bir kitle saptandı. İkinci parmakta makrodaktili ve tenar atrofi gözlemlendi. Hastanın yakınmaları karpal tünel sendromu yakınmaları ile uyumluydu; Phalen testi pozitif, Tinel testi şiddetli pozitif bulundu.<sup>[13]</sup> Sağ elde, özellikle ikinci ve üçüncü parmaklarda daha fazla olmak üzere, birinci ve dördüncü parmakların arasında volar yüzde belirgin duyu kaybı saptandı. Başparmakta iki nokta diskriminasyonu 8 mm bulundu.

Radyografide, volar yüzdeki yumuşak doku şişliği dışında özellik yoktu. Laboratuvar incelemeleri normal sınırlar içindeydi. Nörofizyolojik incelemede median sinirde distal motor gecikme 5.1 ms (normali: <4.0 ms), duysal ileti hızı birinci parmak-el bileği arasında 36 m/s (normali: 42 m/s) ve üçüncü parmak-el bileği arasında 38 m/s (normali: 44 m/s)

bulundu.<sup>[14]</sup> İğne elektromiyografisinde fibrilasyon aktivitesi ile motor ünite aksiyon potansiyel konfigürasyonunda anormallikler ve azalmış katılım saptandı. Bu bulgular ileri evre karpal tünel sendromu lehine idi.<sup>[15]</sup>

Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ile karpal tünel içinde başlayan ve distale doğru genişleyerek fleksor tendonları dorsale iten, median sinir lojunu tamamen kapatan, distalde 2, 3 ve 4. parmakların fleksor tendonlarına paralel seyreden, ikinci parmak proksimal falanks düzeyinde genişleyen kitle saptandı. Belirgin bir şekli ve sınırı olmayan, çevre dokularda invazyon bulgusu göstermeyen heterojen yapıdaki kitle T<sub>1</sub>-ağırlıklı görüntülerde çevre kas dokusu ile benzer ve yer yer yüksek sinyal yoğunluğu, T<sub>2</sub>-ağırlıklı görüntülerde yüksek sinyal yoğunluğu veriyordu (Şekil 1a-c).

Hasta genel anestezi ve pnömatik turnike kontrolü altında ameliyat edildi. Median sinirin önkol distalinden başlayarak fusiform şekilde ileri derecede genişlediği, makroskopik olarak yapısının bozulduğu görüldü. Transvers karpal ligament altından geçen sinirin ileri derecede bası altında kaldığı ve kitlenin ikinci parmağın proksimal interfalangeal eklemine kadar ilerlediği, bundan sonra ise tekrar nor-



**Şekil 1.** (a) Ameliyat öncesi MRG'de T<sub>1</sub>-ağırlıklı aksiyel görüntüde çevre kas dokusu ile benzer, yer yer yüksek sinyal yoğunluğu gösteren, fleksor tendonları dorsale iten, median sinir lojunu tamamen kapatan heterojen yapıdaki kitle görülmekte (gri oklar). Addüktör pollisis kası (beyaz oklar); (b) Kitle T<sub>2</sub>-ağırlıklı aksiyel görüntüde yüksek sinyal yoğunluğu veriyor. Belirgin bir şekli ve sınırı olmayan heterojen yapıdaki kitle, çevre dokularda invazyon bulgusu göstermiyor (gri oklar). Addüktör pollisis kası (beyaz oklar). (c) Proksimal falankslar düzeyinden alınan T<sub>2</sub>-ağırlıklı aksiyel görüntüde volar yüzde makrodaktiliye neden olan median sinirin dalı görülmekte (beyaz ok).



**Şekil 2.** Kitlenin ameliyat görüntüsü. Median sinirin fusiform biçimde kalınlaştığı ve yağ dokusu ile invaze olduğu dikkat çekiyor.

malleştiği görüldü. Karpal tünel açıldı ve kitle boyunca median sinire gevşetme yapıldı (Şekil 2). Sinirin çevresindeki yağlı dokunun bir kısmı eksize edildi, ancak fasiküller arasında yaygın olarak dağılan doku için girişim yapılmadı. Biyopsi için örnek alındı ve cilt dikişleri konularak ameliyat sonlandırıldı.

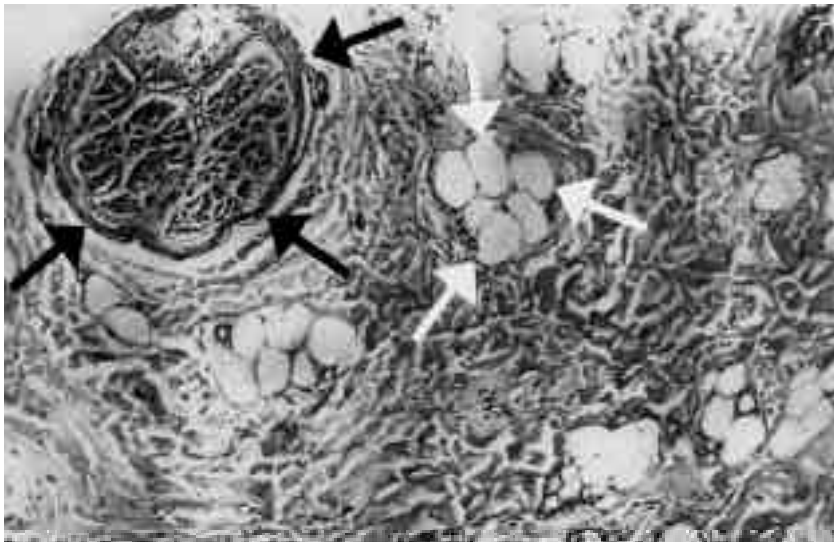
Hematoksilen ve eozin boyama ile yapılan histopatolojik incelemede yaygın kollajen bağ dokusu içinde sıkışmış periferik sinir dokusu ve olgun tipte yağ dokusu izlendi. Sinir fasiküllerinin invaze olmadan birbirinden ayrıldığı gözlemlendi. Perinöral, epinöral ve endonöral kalınlaşma ve yer yer fibrosis vardı. Enflamasyon, miyelin kılıfında dejenerasyon ya

da neoplastik özellikler gözlenmedi; akson sayısı normal bulundu (Şekil 3).

Ameliyat sonrası dönemde bir sorunla karşılaşmadı ve hastanın ağrı ve uyuşma yakınmaları hemen geçti. Ameliyattan 14 ay sonra yapılan kontrolde hastanın yakınmalarının kaybolduğu, kitlenin oldukça küçüldüğü ve duyuşal ya da motor fonksiyonlar açısından bir kayıp olmadığı saptandı. Başparmakta ameliyat öncesi 8 mm olan iki nokta diskriminasyonu, ameliyattan sonra 2 mm bulundu. Tenar atrofi azalmakla birlikte devam ediyordu, ancak hastada kuvvet kaybı yakınması gözlenmedi. Hasta, kitlenin küçülmesi sonrasında kozmetik açıdan da memnundu.

### Tartışma

Bir sinirde lipofibromatöz hamartom görülmesinin nedeni bilinmemekte ve doğuştan olduğu düşünülmektedir.<sup>[3,4,11,16,17]</sup> Yakınmaların ortaya çıkması erişkin yaşları bulabilir.<sup>[4]</sup> Lipofibromatöz hamartom ile makrodaktili arasında ilişki olduğu bildirilmiştir; ancak bu yalnızca ellerdeki makrodaktiller için geçerlidir, ayaklardaki makrodaktiller ile lipofibromatöz hamartom arasında bir ilişki yoktur.<sup>[11,12]</sup> Olgumuzda da, ikinci parmakta, diğer elin aynı parmağı ile karşılaştırıldığında belirgin bir büyüklük farkı vardı ve lezyon ikinci parmağın proksimal interfalangeal eklemine kadar ilerliyordu (Şekil 1c ve 2). Lipofibromatöz hamartomun makrodaktili ile birlik-



**Şekil 3.** Lezyonun histopatolojik görüntüsü. Yaygın kollajen bağ dokusu içinde sıkışmış periferik sinir dokusu (siyah oklar) ve olgun tipte yağ dokusu (beyaz oklar) izlenmekte (H-E x 250).

te olmasının, anormal sinir dokusunun histopatolojisini deęiřtirmedięi ve her iki durumda da aynı mikroskobik yapı ile karřılařıldıęı bilinmektedir.<sup>[1,12]</sup> Lipofibromatöz hamartom ve hamartom ile ilgili makrodaktili olgularında, bir trofik etkene verilen endorgan tepkisinde genetik bir bozukluk olduęu ileri sürülmüřtür. Ayrıca, lipofibromatöz hamartom ile iliřkili makrodaktili, olgumuzda da olduęu gibi, kadınlarda daha fazla görülmektedir.<sup>[1]</sup> Sinirin lipofibromatöz hamartomunu, median sinirin nörofibromatosisinden ve intranöral lipomundan klinik olarak ayırmak her zaman mümkün olamayabilir. Bu nedenle ameliyat öncesinde ayrıntılı MRG incelemesi çok önemlidir. Periferik sinirleri etkileyen nörofibromatosisin MRG görüntüsü çok farklıdır.<sup>[2]</sup> Lipofibromatöz hamartomun MRG'si tanıya götürücüdür.<sup>[18-20]</sup> Sinir bütünüyle fusiform biçimde kalınlařmıřtır. Kalınlařmıř sinir fasiküllerini gösteren düşük yoğunluklu yapıların çevresi, T<sub>1</sub>-aęırlıklı görüntülerde yüksek sinyal yoğunluęu, T<sub>2</sub>-aęırlıklı görüntülerde düşük sinyal yoğunluęu veren, düzenli daęılım gösteren yaę dokusu ile çevrilidir. Yaę dokusu siniri bütünüyle sarmaz, sinir fasiküllerinin arasına daęılır.

Lipofibromatöz hamartom genelde kapsüllü, parlak açık sarı-turuncu renkte, sert, çevre dokulara yapıřıklık göstermeyen, sinirin fusiform genişlemesi řeklinde görülür. Tümör epinöral kılıfın içinde sınırlı kalır ve çevre dokuyu infiltrate etmedięi gibi, çevre doku da tümörü infiltrate etmez. Mikroskobik incelemede fibroadipoz dokunun epinöral kılıfı infiltrate ettięi, sinir fasiküllerini invaze etmeden birbirinden ayırdıęı ve bazen de yaygın perinöral fibroz yaptıęı görülür. Yaę ile fibröz doku, sinir stroması baę dokusunun içinde normalde de bulunduęundan, sinirin bu lezyonu hamartom olarak tanımlanmaktadır.<sup>[4]</sup>

Sinirin lipofibromatöz hamartomunun tedavisi konusunda çeřitli görüřler mevcuttur. Tutulan sinirin eksize edilmesi, tümörün mikrocerrahi yöntemle diseksi edilerek lipofibromatöz dokunun uzaklařtırılması, lezyon özellikle karpal tünel içinde ise sinirin dekomprese edilmesi ya da hiçbir tedavi uygulanmaması önerilenler arasındadır.<sup>[1,3,4,16,17]</sup> Karpal tünel içindeki lezyonun gevřetme ile küçüldüęü bildirilmiřtir.<sup>[21,22]</sup> Bu durum bizim olgumuzda da gözlendi ve bir miktar lipofibromatöz doku cerrahi olarak çıkarıldı ise de, gözlenen küçülme beklenenden daha fazla gerçekleřti. Ayrıca hastanın klinik belirtileri bütünüyle iyileřti ve bu nedenle kitleyi çıkarmaya yönelik ikinci bir giriřime gerek duyulmadı.

Sinir grefti konulmadan kitlenin bütünüyle eksize edildięi durumlarda, çok düşük düzeyde motor ve duyu kaybı ile oldukça tatmin edici sonuçlar bildirilmiřtir.<sup>[1,3,11,22,23]</sup> Bu giriřimler, özellikle deęiřen sinirsel uyarımlara, merkezi sinir sisteminin kolaylıkla uyum gösterdięi çocuklarda uygun olacaktır.<sup>[3]</sup> Median ve ulnar sinirler arasında bir iliřkinin olduęu Martin-Gruber anastomozu da sinir eksizyonu sonrasında görülecek fonksiyonel kaybın az olmasını saęlayacaktır.<sup>[2,3,23]</sup> Hastamızda bu yönde bir bulgu yoktu. Bu örnekler, hastaların ayrı ayrı deęerlendirilerek her hasta için ayrı bir tedavi planı yapılması gerektięini göstermektedir. Bu ařamada ayrıntılı bir nörofizyolojik inceleme ile MRG'nin zorunlu olduęunu düşünüyöruz. Özellikle eriřkin hastalarda ve Martin-Gruber anastomozunun varlıęının kanıtlanamadıęı olgularda, mümkün olduęunca sınırlı cerrahi giriřim yapılması, daha radikal giriřimlerin tümörün büyüyerek fonksiyonel kısıtlama yapması durumunda düşünülmesi uygun olacaktır.

### Kaynaklar

1. Amadio PC, Reiman HM, Dobyns JH. Lipofibromatous hamartoma of nerve. *J Hand Surg [Am]* 1988;13:67-75.
2. Guthikonda M, Rengachary SS, Balko MG, van Loveren H. Lipofibromatous hamartoma of the median nerve: case report with magnetic resonance imaging correlation. *Neurosurgery* 1994;35:127-32.
3. Paletta FX, Senay LC Jr. Lipofibromatous hamartoma of median nerve and ulnar nerve: surgical treatment. *Plast Reconstr Surg* 1981;68:915-21.
4. Warhold LG, Urban MA, Bora FW Jr, Brooks JS, Peters SB. Lipofibromatous hamartomas of the median nerve. *J Hand Surg [Am]* 1993;18:1032-7.
5. Goulesbrough DR, Kinny SJ. Lipofibromatous hamartoma of the ulnar nerve at the elbow: brief report. *J Bone Joint Surg [Br]* 1989;71:331-2.
6. Hız M, Kasabalıęil A, Derviřoęlu S, Kasabalıęil A. Ulnar sinirin intranöral lipomu. *Turkish Journal of Neoplasia* 1992; 1:49-52.
7. Herrick RT, Godsil RD Jr, Widener JH. Lipofibromatous hamartoma of the radial nerve: a case report. *J Hand Surg [Am]* 1980;5:211-3.
8. Jacob RA, Buchino JJ. Lipofibroma of the superficial branch of the radial nerve. *J Hand Surg [Am]* 1989;14:704-6.
9. Silverman TA, Enzinger FM. Fibrolipomatous hamartoma of nerve. A clinicopathologic analysis of 26 cases. *Am J Surg Pathol* 1985;9:7-14.
10. Price AJ, Compson JP, Calonje E. Fibrolipomatous hamartoma of nerve arising in the brachial plexus. *J Hand Surg [Br]* 1995;20:16-8.
11. Patel ME, Silver JW, Lipton DE, Pearlman HS. Lipofibroma of the median nerve in the palm and digits of the hand. *J Bone Joint Surg [Am]* 1979;61:393-7.
12. Sobel E, Giorgini RJ, Potter GK, Schwartz RD, Chieco TM. Progressive pedal macrodactyly: surgical history with 15 year follow-up. *Foot Ankle Int* 2000;21:45-50.

13. Davis TR. Diagnostic criteria for upper limb disorders in epidemiological studies. *J Hand Surg [Br]* 1998;23:567-9.
14. Aulisa L, Tamburrelli F, Padua R, Romanini E, Lo Monaco M, Padua L. Carpal tunnel syndrome: indication for surgical treatment based on electrophysiologic study. *J Hand Surg [Am]* 1998;23:687-91.
15. Jablecki CK, Andary MT, So YT, Wilkins DE, Williams FH. Literature review of the usefulness of nerve conduction studies and electromyography for the evaluation of patients with carpal tunnel syndrome. AAEM Quality Assurance Committee. *Muscle Nerve* 1993;16:1392-414.
16. Louis DS, Hankin FM, Greene TL, Dick HM. Lipofibromas of the median nerve: long-term follow-up of four cases. *J Hand Surg [Am]* 1985;10:403-8.
17. Terzis JK, Daniel RK, Williams HB, Spencer PS. Benign fatty tumors of the peripheral nerves. *Ann Plast Surg* 1978;1:193-216.
18. De Maeseneer M, Jaovisidha S, Lenchik L, Witte D, Schweitzer ME, Sartoris DJ, et al. Fibrolipomatous hamartoma: MR imaging findings. *Skeletal Radiol* 1997;26:155-60.
19. Hems TE, Burge PD, Wilson DJ. The role of magnetic resonance imaging in the management of peripheral nerve tumours. *J Hand Surg [Br]* 1997;22:57-60.
20. Marom EM, Helms CA. Fibrolipomatous hamartoma: pathognomonic on MR imaging. *Skeletal Radiol* 1999;28:260-4.
21. Callison JR, Thoms OJ, White WL. Fibro-fatty proliferation of the median nerve. *Plast Reconstr Surg* 1968;42:403-13.
22. Rowland SA. Case report: ten year follow-up of lipofibroma of the median nerve in the palm. *J Hand Surg [Am]* 1977;2:316-7.
23. Bergman FO, Blom SE, Stenstrom SJ. Radical excision of a fibro-fatty proliferation of the median nerve, with no neurological loss symptoms. *Plast Reconstr Surg* 1970;46:375-80.