

## İNTRATORASİK MENİNGOSEL OLGUSU

Murat Kara\* • Şevket Kavukçu\*\* • Alpay Sarper\*\*\* • Feridun Işık\* • Ayten Kayı Cangır\*

## ÖZET

Ender rastlanan bir intratorasik meningocele olgusu sunuldu. Nörofibromatozis tanısı olan 25 yaşındaki bir erkek hastanın toraks grafisinde sol paravertebral kitle görünümü mevcuttu. Sol torakotomi uygulandığında lezyonun intratorasik meningocele olduğu anlaşıldı. Kese boynu çok geniş olduğu için eksizyon uygulanmadı. Post-operatif dönemde bir sorun çıkmadı.

**Anahtar kelimeler:** Intratorasik meningocele, Nörofibromatozis

## SUMMARY

**Intrathoracic Meningocele**

A case of intrathoracic meningocele, which is rarely seen, has been presented. A 25-year-old male patient with neurofibromatosis had a chest roentgenogram showing a paravertebral mass appearance. Left thoracotomy revealed an intrathoracic meningocele. Excision is not performed because the neck of the sac was very wide. Post-operative course was uneventful.

**Key words:** Intrathoracic meningocele, neurofibromatosis

Intratorasik meningocele, leptomeninksin intervertebral aralıktan, paravertebral lokalizasyonda, toraks boşluğuna doğru taşması sonucu oluşan ve beyin-omurilik sıvısı (BOS) içeren kistik bir lezyondur(1,2,3). Sıklıkla nörofibromatozis ile birlikte görülür. Lezyona kifoz, skolyoz gibi iskelet sistemi deformiteleri eşlik edebilir(1,4,5). Ayırıcı tanıda posterior mediastinal yerleşimli kitleler ve özellikle malign lezyonlar akla gelmelidir.

Nörofibromatozis tanısı olan posterior mediastinal kitleli olgularda akla ilk gelmesi gereken patoloji intratorasik meningocele(1,6). Sunduğumuz olgu ender rastlanan lokalizasyonda ve nörofibromatozis ile birlikte seyreden bir intratorasik meningocele.

## OLGU

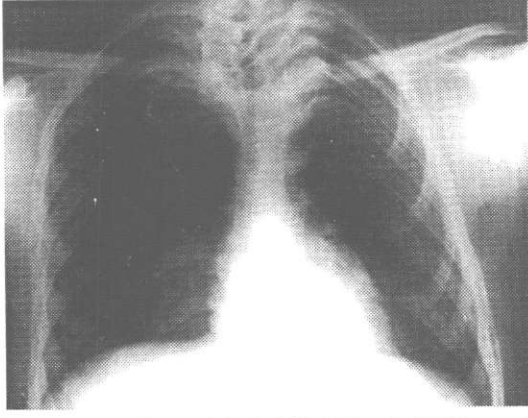
25 yaşında erkek hasta (H.Ö. protokol No: 775493) PA toraks grafisinde saptanan lezyon üzerine kliniğimize başvurdu. Nörofibromatozis tanısı olan hastanın iki ay önce sağ ön kolundan eksize edilen kitle, malign mezanşimal tümör (malign schwannoma) olarak rapor edilmişti. Fizik muayene de pectus carinatum ve kifosolyoz deformitesi

saptandı. PA toraks grafisinde kifoskolyoz dışında solda paravertebral lokalizasyonlu mediastinal kitle görünümü izlenmekteydi(Şekil1). Toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT) ilk 3 torakal vertebra-kostalarında harabiyet, intervertebral foramina ve spinal kanalda genişleme mevcuttu. Lezyon sol paravertebral alanda apekten arkus aorta düzeyine kadar uzanan, düzgün konturlu, hipodens kitle olarak tanımlandı(Şekil 2). Tüm vücut kemik sintigrafisinde üst torakal bölgede kifoskolyoz dışında patolojik bulgu saptanmadı(Şekil 3). Abdomen ultrasonografisi normaldi. Hastaya mediastinal kitle tanısıyla sol posterolateral torakotomi uygulandı. Lezyonun, torakal 1-3 vertebra seviyesinde, paravertebral lokalizasyonda intratorasik meningocele olduğu saptandı(Şekil 4). Diagnostik ponksiyonda BOS aspire edildi. Kese boynunun geniş olması nedeniyle eksizyon uygulanmadı. Muskuloplevral interkostal kas flebi ile kesenin üzerine destek uygulandı. Post-operatif dönemde günlük yaklaşık 500cc drenaj oldu. Drenajı zamanla azalan hasta komplikasyonsuz olarak postoperatif 10. günde taburcu edildi. Olgumuz iki yıldır asemptomatiktir.

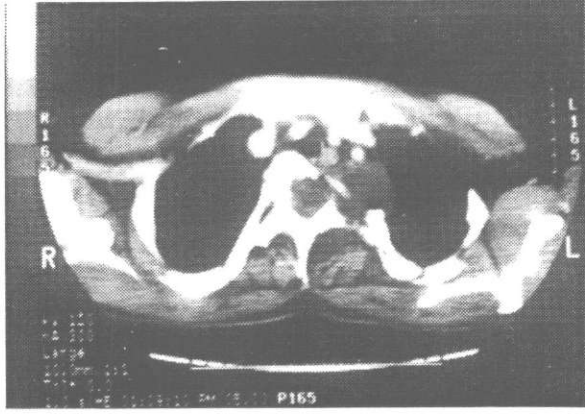
\* Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Araştırma Görevlisi

\*\* Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Profesörü

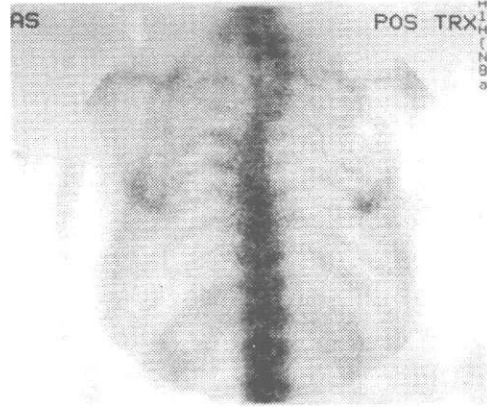
\*\*\* Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı Öğretim Görevlisi



Şekil 1: PA toraks grafisinde kifoskolyozla birlikte sol paravertebral lokalizasyonda kitle görünümü.



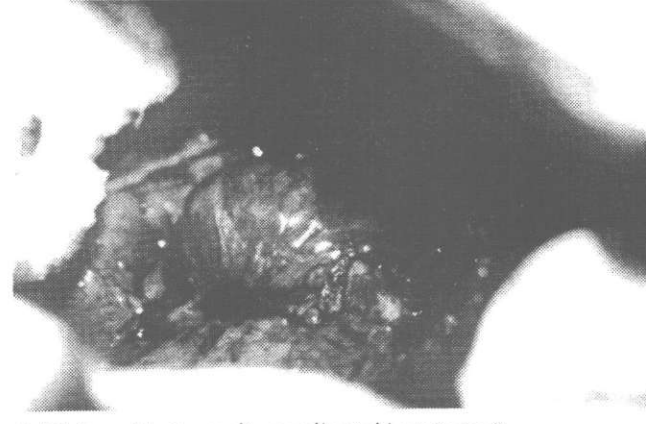
Şekil 2: Toraks BT'de vertebra harabiyeti, intervertebral foramen ve spinal kanalda genişleme, sol paravertebral hipodens kitle lezyonun görünümü.



Şekil 3: Kemik sintigrafisinde üst torakal bölgede kifoskolyoz görünümü.

#### TARTIŞMA

İntratorasik meningesel, kemik ya da duranın akkiz veya konjenital gelişim eksikliği sonucu torasik meninkslerin, intervertebral foramen veya erode olmuş vertebralardan dışarıya doğru sakküler tarzda



Şekil 4: Meningoselin ameliyattaki görünümü.

taşması ile karakterize oldukça nadir görülen bir patolojidir. İlk kez Pohl tarafından 1933 yılında tanımlandıktan sonra günümüze kadar yaklaşık 100 olgu yayınlanmıştır. Bu olguların yaklaşık %64'ünde lezyon nörofibromatozis ile birlikte (1,7). Nanson, nörofibromatozis, kifoskolyoz ve intratorasik meningeselin birlikte olduğu bir sendrom tanımlamıştır(5). İntratorasik meningesel bazen bu lezyonlar olmadan da tek başına gözlenebilir(8).

Nörofibromatozis, otozomal dominant bir hastalıktır. İlk kez 1882 yılında von Recklinghausen tarafından tanımlanmıştır(6). Cilt lezyonları, nöral tümörler, kifoz-skolyoz gibi iskelet anomalileri ile birlikte gözlenir. Embriyolojik olarak mezodermal ve ektodermal yapıları içeren bir displazidir. Deri, yumuşak doku, kolumna vertebralis ve spinal korda ek olarak beyin tutulumu da olabilir(6). Nörofibromatozisli olguların %50'den fazlasında kemik lezyonları vardır. İskelet sistemi en sık tutulan mezoderm katı olup, en sık görülen patoloji skolyozdur(9). Sunduğumuz olguda da kifoskolyoz mevcuttu. Nörofibromatozisli olgularda vertebral deformiteler, intraspinal kitlelere bağlı oluşan spinal kord kompresyonu ve parapleji de bildirilmiştir(9).

İntratorasik meningesel her yaşta ve en sık 30-50 yaş arasında her iki cinsten eşit oranda gözlenir. Lezyon çapı sıklıkla 2-4 cm. arasındadır. Kolumna vertebralisin her seviyesinde gelişebilir(3). Olguların %52'sinin sağ %48'inin sol hemitoraksta saptandığı bildirilmiştir(5). Bilateral veya ipsilateral lokalizasyonda iki adet meningesel saptanan olgular da yayınlanmıştır(5,6). Olgumuzda ise meningesel sol hemitoraksta yerleşmişti.

İntratorasik meningesel olguların %60 oranında asemptomatiktir ve sıklıkla rastlantısal olarak saptanırlar. Bazen kitle basısına bağlı künt bir ağrı olabi-

lır ya da %23 oranında dispne gelişebilir(1). Nörofibromatozisin eşlik ettiği olgularda ise fizik muayenede kifoz, skolyoz gibi kolumna vertebralis anomalileri ya da toraksın kemik yapısına ait iskelet sistemi deformiteleri saptanabilir(1,9). Olgumuzda kifolyozla birlikte pectus carinatum deformitesi de saptanmıştır.

Radyolojik olarak direkt grafilerde paravertebral kitle, kifoskolyoz, vertebral korpusların buzlu cam görünümü, spinal kanalın genişlemesi, diastematomyelia, spinal stenoz, spina bifida, sakralizasyon, spondilolistezis, transvers proses hipoplazisi, vertebral pedikül-kosta anomalileri, hemivertebral ve intervertebral foramen genişlemesi görülebilir. Myelografi geçmişte en sık tercih edilen görüntüleme yöntemi olmasına rağmen kemik obstruksiyonun meningeseli örtmesine bağlı olarak yetersiz kalmıştır. Bu nedenle BT ve ultrasonografinin daha güvenilir yöntemler olduğu bildirilmiştir(1). BT bulguları homojen, su dansitesinde, paravertebral kitle görünümü ile birlikte intervertebral foramen genişlemesi ve vertebra-kosta anomalilerini içerir(4). Suda eriyebilen pozitif kontrastlı madde ile yapılan tomografik myelografinin ise spinal bulguları olan nörofibromatozisli ve cerrahi tedavi planlanan olgularda seçilmesi gereken radyolojik görüntüleme yöntemi olduğu bildirilmiştir(6,10). Tomografik myelografi ile nörojenik kökenli tümöral lezyonlar ile torasik meningesellerin ayrımı yapılabilir(6).

Intratorasik meningesellerin %55 oranında nörojenik tümör öntansı ile opere edildiği bildirilmiştir(7). Ayırıcı tanıda özellikle nörofibrom, nöroblastom ve ganglionöroma gibi posterior mediastinal kiteller akla gelmelidir.

Asemptomatik olguların takip edilmesi, semptomatik ve büyüyen lezyonlarda ise cerrahi tedavi uygulanması gerekir(1). Cerrahi tedavide torakotomi ile kese boynu intervertebral foramene kadar disseke edilip, eksize edilir. Pedikül, toraksa BOS sızmayacak şekilde kapatılır(1,8). Dural defekt yine sıvı kaçımasını önlemek için siyanoakrilat sement ile kapatılabilir(1). Büyük ve multipl lezyonlarda laminektomi ile birlikte kese boynunun transdural yaklaşımla kapatılması yetersiz kalabilir(1). Olgumuzda kese boynunun geniş olması nedeniyle eksizyon uygulanmamış ve muskuloplevral interkostal kas flebi ile kese duvarı desteklenmiştir.

Post-operatif en önemli major komplikasyonlar ise ampiyem ve menenjittir. Cerrahi tedavi uygulanan olgularda %21 mortalite bildirilmiştir(3). Olgumuzda da ponksiyon yapılan sahanın pediküllü interkostal flep ile kapatılmasına rağmen post-operatif dönemde BOS drenajı olmuş fakat zamanla drenaj azalmış ve ampiyem ya da menenjit gelişimi gözlenmemiştir.

#### KAYNAKLAR

1. Dolynchuk KN, Teskey J, West M: Intrathoracic meningocele associated with Neurofibromatosis: case report, *Neurosurgery* 27(3): 485-7, 1990.
2. Glazer HS, Siegel MJ, Sagel SS: Low-attenuation mediastinal masses on CT, *American Journal of Roentgenology* 152(6): 1173-7, 1989.
3. Wychulis AR: Surgical treatment of mediastinal tumors: A 40-year experience, *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 62: 379-92, 1971.
4. Biondetti PR: CT appearance of generalized von Recklinghausen neurofibromatosis, *Journal of Computer Assisted Tomography* 7(5): 866-9, 1983.
5. Blewett JH, Szypulski JT: Double unilateral intrathoracic meningocele, *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 67(3): 481-3, 1974.
6. Angtuaco EJC, Binet EF, Flanigan F: Value of computed tomographic myelography in neurofibromatosis, *Neurosurgery* 13(6): 666-71, 1983.
7. Miles J, Pennypacker J, Sheldon P: Intrathoracic meningocele: Its development and association with neurofibromatosis, *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry* 32: 99-110, 1969.
8. YaDeau Re, Clagett OT, Divertie MB: Intrathoracic meningocele, *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 49: 202, 1965.
9. Major MR, Huigenza BA: Spinal cord compression by displaced ribs in neurofibromatosis, *Journal of Bone and Joint Surgery-American volume* 70(7): 1100-2, 1988.
10. Weinreb JC: CT-metrazamide myelography in multiple meningoceles, *Journal of Computer Assisted Tomography* 8: 324-26, 1984.