



Intrakraniyal Kitleyi Taklit Eden Tumefaktif Multipl Skleroz Olgusu

A Tumefactive Multiple Sclerosis Case Mimicking a Focal Cerebral Mass

Olca Ünver¹, Zehra Işık Hasiloğlu², Umut Durak³, Serap Uysal¹

¹İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nöroloji,
²Radyodiyagnostik ve ³Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalları. İSTANBUL

Cukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi (Cukurova Medical Journal) 2013; 38 (2):329-332.

ABSTRACT

Tumefactive multiple sclerosis is a rare demyelinating disease presenting with a focal cerebral mass. Clinically and radiographically, the disease is usually difficult to differentiate from a tumor and abscess. If there is a doubt in the differential diagnosis, visual evoked potentials and CSF analysis and a trial with high dose corticosteroids should contribute to the evaluation of the patient before invasive procedures are started. Here we present a 13 year old girl with left hemiparesis, and a mass lesion on imaging studies confused with a tumor. Gross total tumor excision was performed. The pathology was consistent with a demyelinating disease.

Key Words: Tumefactive multiple sclerosis, multipl sclerosis, focal cerebral lesion

ÖZET

Tumefaktif multiple skleroz fokal serebral kitle olarak prezante olan nadir bir demiyelinizan hastalıktır. Klinik ve radyolojik olarak genellikle tümör veya apseden ayrımı zordur. Ayırıcı tanıda eğer şüphe varsa invazif girişimlerden önce görsel uyarılmış potansiyeller ve BOS analizi yapılması, yüksek doz kortikosteroid tedavisi denenmesi önerilmektedir. Bu yazıda sol hemiparezi ile başvuran, radyolojik olarak lezyonu kitle lezyonu olarak değerlendirilip gross total tümör eksizyonu uygulanmış ancak patoloji sonucu demiyelinizan hastalık ile uyumlu gelen 13 yaşında bir kız hasta sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Tumefaktif multipl skleroz, multipl skleroz, fokal serebral lezyon

GİRİŞ

Multipl skleroz (MS) santral sinir sisteminin multifokal, demiyelinizan lezyonlarıyla nitelenen otoimmün, inflamatuvar ve nörodejeneratif bir hastalıktır. Yineleme ve remisyon gösteren nörolojik bulgularla birlikte seyrederek¹. Sıklıkla 20-40 yaşları arasında başladığı düşünülse de tüm MS hastalarının %2-10'u 18 yaşından, %1'i ise 10 yaşından önce tanı alır^{2,3}. Daha nadir görülen, kitle etkisi ve çevresel ödemi olan büyük MS plakları ile nitelenen olgular ayrı bir grup olarak ele alınır ve

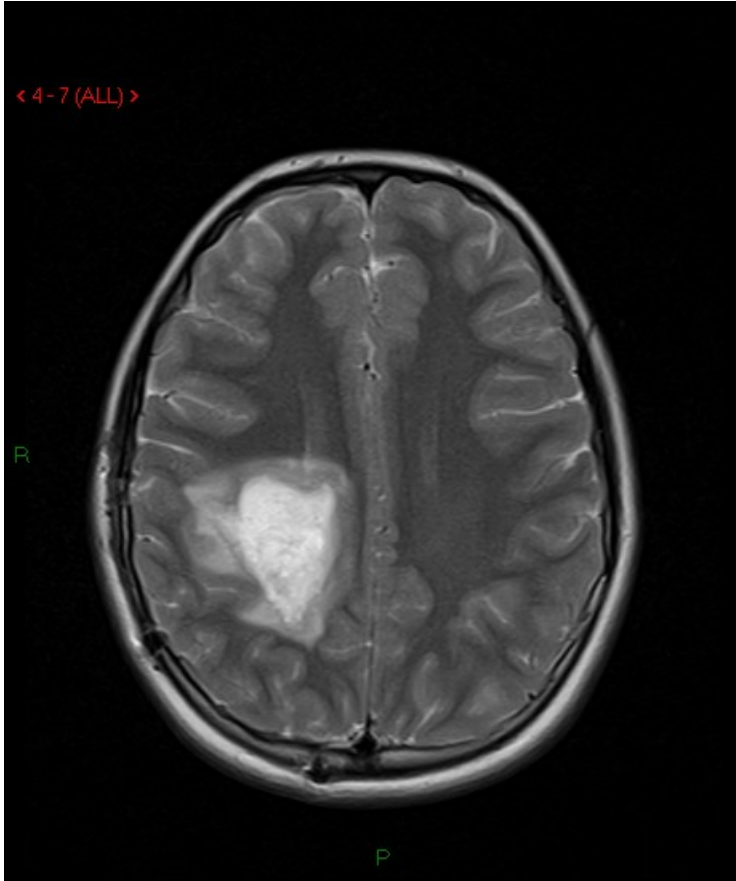
tumefaktif MS olarak adlandırılır. Tümörler ile ayırıcı tanısı yapılmalıdır⁴. Bu yazıda sol yan güçsüzlüğü yakınması ile başvuran, kraniyal manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG) sağ paryetofrontal bölgedeki lezyonu kitle olarak değerlendirilerek tümör eksizyonu yapılan ancak patoloji raporu demiyelinizan hastalık ile uyumlu gelen tumefaktif MS'li 13 yaşında bir çocuk hasta sunuldu.

OLGU

Sol kol ve ayakta güçsüzlük şikayeti nedeniyle bir merkeze başvuran 13 yaşında kız hastanın kraniyal MRG'sinde sağ paryetofrontal lobda kitlesel lezyon tespit edilmiş. Opere edilerek sağ paryetal kraniyotomi ve gross total tümör eksizyonu uygulanmış. Patoloji raporu demiyelinizan hastalık ile uyumlu gelen hasta ileri tetkik ve tedavi için çocuk nöroloji kliniğine yönlendirilmiş. Hastanın nörolojik muayenesinde sol hemiparezi sendromu (2/5 düzeyinde), solda derin tendon refleksleri artmış, taban plantar yanıt pozitif idi. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Yeni kraniyal MRG'sinde çevresel ödem etkisi izlenen ve periferik kontrast tutan lezyon izlendi

(Resim 1). Servikal ve dorsal MRG'lerinde kontrast tutan siliik sınırlı, multifokal lezyonlar gözlemlendi (Resim 2).

BOS incelemesinde glukoz: 57 mg/dl (eş zamanlı kan glukozu 92 mg/dl), ve protein: 38 mg/dl (15-45 mg/dl) idi. BOS viral serolojisi ve Tbc PCR negatifti. BOS sitolojisinde atipik hücre görülmedi. BOS'ta oligoklonal bant pozitif. Görsel uyarlılmış potansiyelleri normaldi. Patoloji preparatları yeniden değerlendirilerek demiyelinizan hastalık ile uyumlu bulunan hastaya MS tanısı kondu. Beş gün süreyle 1g/gün yüksek doz metilprednizolon tedavisi verilen hastanın kliniğinde tedavi sonrası belirgin düzelme gözlemlendi.



TARTIŞMA

Çocukluk çağında nadir görülen MS'in tanısı, bulgu çeşitliliği ve hastalığın yavaş seyri nedeniyle zordur⁵. Atipik başlangıç gösteren olgularda tanı koymak daha da zorlaşmaktadır. Tanıda görüntüleme yöntemlerinin önemi büyüktür. Nörolojik bulgu veren olgularda kraniyal MRG T2 ağırlıklı görüntülerde derin ak maddede tipik olarak multifokal, hiperintens, ovoid lezyonlar görülür ve T1 ağırlıklı görüntülerde bu lezyonların bir kısmının yeni lezyonlar oluşurken kan-beyin bariyerinin geçici hasarına bağlı olarak kontrast tuttuğu izlenir⁶. Tümefaktif MS olgularında rutin MRG görüntülerindeki fokal serebral kitle lezyonu genellikle tümör veya beyin apsesi ile karışabilmektedir^{7,8}. İlk kez Prockop ve Heinz⁹ tarafından 1965 yılında 20 yaşında sol hemiparezili bir kadın hastada kitle olarak düşünülen lezyonun biyopsisinin demiyelinizan hastalık ile uyumlu gelmesi ile tanımlanmasından bu yana başka olgular da yayınlanmıştır^{5,8,10-13}. Tanıda hastalığın multifokal özelliğini göstermek amacıyla tüm santral sinir sisteminin MRG'sini çekmek ve görsel uyarılmış potansiyelleri elde etmek faydalı olmaktadır. Pozitif BOS bulguları da oldukça değerlidir. Tedavide yüksek doz kortikosteroid terapisi önerilmektedir. Tedavi sırasında hastanın klinik gözlemi oldukça önemlidir. Tüm bu testler ve steroid tedavisi sonrası klinik iyileşme beyin biyopsisi gibi invazif yöntemlerin kullanılmasını gereksiz kılmaktadır^{8,14}. Bizim olgumuzda servikal ve dorsal MRG'lerde silik sınırlı lezyonlar saptandı. BOS'ta oligoklonal bant pozitifliği. Görsel uyarılmış potansiyeller negatifti. Ancak biyopsi sonucu demiyelinizan hastalık ile uyumlu hastaya MS tanısı kondu. Yüksek doz kortikosteroid terapisi başlanan hastada tedavi sonrası klinik iyileşme gözlemlendi.

Sonuç olarak, bu yazıda nörolojik bulgu ile başvuran çocukluk çağındaki hastalarda kraniyal MRG'de kitle lezyonu varlığında MS'in nadir de

olsa ayırıcı tanıda bulunması gerektiğini vurgulamaya çalıştık. Şüphe varlığında beyin biyopsisi gibi invazif girişimlerden önce noninvazif yöntemler (tüm santral sinir sistemi MRG çekimi, görsel uyarılmış potansiyellerin elde edilmesi, BOS analizi ve yüksek doz kortikosteroid terapisi gibi) kullanılarak demiyelinizan patolojilerin dışlanması uygun olacaktır.

KAYNAKLAR

1. Iwamoto K, Oka H, Utsuki S, Ozawa T, Fujii K. Late-onset multiple sclerosis mimicking brain tumor: a case report. *Brain Tumor Pathol.* 2004; 21:83-6.
2. Renoux C, et al. Natural history of multiple sclerosis with childhood onset. *N Engl J Med.* 2007; 356:2603-13.
3. Ruggieri M, et al. Multiple sclerosis in children under 10 years of age. *Neurol Sci.* 2004; 25: 326-3.
4. Compston A, Confavreux C, Lassmann H et al: *McAlpine's Multiple Sclerosis*, 4. edition, Churchill Livingstone, China. 2006.
5. Brunot E, Marcus JC. Multiple Sclerosis presenting as a single mass lesion. *Pediatr Neurol.* 1999; 20:383-6.
6. Chabas D, Gren AJ, Waubant E. Pediatric multiple sclerosis. *The American Society for Experimental NeuroTherapeutics.* 2006; 3:264-75.
7. Köksal V, Ekici MA, Menkü A, Bulut T, Öktem İS. Serebral tümörle karışan iki multiple skleroz olgusu. *Erciyes Tıp Dergisi (Erciyes Medical Journal).* 2008; 30:111-6.
8. Nilsson P. Hemicraniectomy in tumefactive demyelinating disease. *European Neurological Journal;* 2010; 1-9.
9. Prockop LD, Heinz ER. Demyelinating disease presenting as an intracranial mass lesion. *Arch Neurol.* 1965; 13:559-64.

10. Van der Velden M, Bots GT, Endtz LJ. Cranial CT in multiple sclerosis showing a mass effect. *Surg Neurol.* 1979; 12:307–10.
11. Giang DW, Poduri KR, Eskin TA, et al. Multiple sclerosis masquerading as a mass lesion *Neuroradiology.* 1992; 34:150–4.
12. Yapici Z, Eraksoy M. Bilateral demyelinating tumefactive lesions in three children with hemiparesis. *J Child Neurol.* 2002;17:655–60.
13. Caroli E, Salvati M, Ferrante L. Tumor-like multiple sclerosis: report of four cases and literature review. *Tumori.* 2006; 92:559–62.
14. Capello E, Roccatagliata L, Pagano K, Mancardi G.L. Tumor-like multiple sclerosis (MS) lesions: neuropathological clues. *Neurol Sci.* 2001;22:113–6.

Yazışma Adresi / Address for Correspondence:

Dr. Olcay Ünver
İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi,
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
Çocuk Nöroloji Bilim Dalı
İSTANBUL
e-mail: olcaymd@hotmail.com

geliş tarihi/received :22.08.2012

kabul tarihi/accepted:16.11.2012