



Tip 1 nörofibromatozise bağlı ossifiye subperiosteal hematoma: İki olgu sunumu

Ossifying subperiosteal hematoma associated with neurofibromatosis type 1: a report of two cases

Volkan GÜRKAN,¹ Harzem ÖZGER,² Tuğrul BERKEL¹

¹Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi 1. Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği;

²İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı

Nörofibromatoziste ossifiye subperiosteal hematoma ekstremitelerde hipertrofiye gelişebilir. Bu yazıda tip 1 nörofibromatozisli, 10 ve 13 yaşlarında iki kız çocuğu sunuldu. Her iki olguda da sağ uyluk sol tarafa göre genişlemişti. Düz grafilerde ossifiye olmuş kistik görüntü vardı. Manyetik rezonans görüntülemesinde ise sıvı-sıvı seviyesi izlendi. Nörofibromatozise bağlı ossifiye subperiosteal hematoma tanısı her iki olguda da biyopsi ile doğrulandı. Yaşça daha büyük olan hastada 1.5 yıl sonraki radyolojik kontrollerde femurdaki kist duvarı kalınlığının 3 mm'den 5 mm'ye çıkmış olduğu gözlemlendi. Diğer olguda da beş yıllık izlem sonunda tibia'daki kistik oluşum dikkat çekiciydi. Ancak, sağ omuzda Ewing sarkomu gelişen bu hasta kemoterapi ve geniş rezeksiyon uygulanmasına rağmen akciğer metastazlarından kaybedildi.

Anahtar sözcükler: Kemik kisti/komplikasyon; hematoma/komplikasyon; alt ekstremiteler; nörofibromatozis 1/komplikasyon/radyografi; periosteum/patoloji.

Neurofibromatosis may be associated with ossifying subperiosteal hematoma resulting in lower extremity hypertrophy. We presented two girls, aged 10 and 13 years, with neurofibromatosis type 1, who exhibited increased thigh girth on the right side. Plain radiographs showed an ossifying cystic formation. Magnetic resonance scans demonstrated a fluid-fluid level. Diagnosis of ossifying subperiosteal hematoma was confirmed with a biopsy in both cases. In the older patient, radiologic studies after 1.5 years showed an increase in the wall thickness of the femoral cyst from 3 mm to 5 mm. In the other patient, cystic formation surrounding the tibia became more prominent at the end of five years. This patient died from multiple lung metastases following chemotherapy and wide resection for Ewing's sarcoma that developed in the right shoulder.

Key words: Bone cysts/complications; hematoma/complications; lower extremity; neurofibromatosis 1/complications/radiography; periosteum/pathology.

Tip 1 nörofibromatozis nöroektodermal kökenli bir doku anomalisidir. Sinir sistemi tümörleri içinde sık görülmektedir. Vücutta pek çok sistemi etkileyebilir. Olguların %10'dan azı bir ortopedik girişime ihtiyaç gösterir.^[1] İskelet sorunları ise olguların en az %50'sinde gözlenir. Bunlar arasında en sık görülenler skolyoz, kifoz, doğuştan tibial displazi ve ekstremitelerde hipertrofisidir.^[2] Ekstremitelerde hipertrofisi nörofibroma-

toziste nadir görülen bir durum olan ossifiye subperiosteal hematoma kaynaklanabilir. Bu durumda genellikle hafif bir travmadan sonra hızlı büyüyen bir kitle ortaya çıkar ve ekstremitelerde hızlı bir genişlemeye neden olur. Bu tablo elefantiazis, malignensi ve enfeksiyonla karışabilir.^[1-3] Bu yazıda, ossifiye subperiosteal hematoma ekstremitelerde hipertrofisi gelişen, tip 1 nörofibromatozisli iki çocuk hasta sunuldu.

Olgu sunumu

Olgu 1- On üç yaşında kız çocuğu, beş yaşındayken bir üniversite hastanesinde doğuştan kalça çıkığı nedeniyle sağ kalçasından ameliyat edilmiş. Dokuz yaşında ise aynı hastanenin nöroşirurji kliniğinde lomber glioma nedeniyle ameliyat olmuş. Ancak, bu işlemten sonra çocukta parapleji gelişmiş. Hasta bu hastanede tip 1 nörofibromatozis tanısıyla takibe alınmıştır.

Altı ay önce ev içinde düşme öyküsü bulunan hastanın muayenesinde sağ alt ekstremitesinde uyluk ve krusu içeren ve elefantiazise benzeyen bir görünüm vardı (Şekil 1). Sağ uyluk sol tarafa göre 16 cm, sağ krus ise 3 cm daha geniştir. Hastanın gövdesinde çok sayıda *café au lait* lekeleri vardı. Uyluktaki kitle derin palpasyonda sertti. Düz grafilerde femurdan kaynaklanan ve kemiği bir halka gibi çevreleyen, periferi ossifiye olmuş kistik görüntü vardı (Şekil 2a). Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ise korteksin yapısını bozmayan, sıvı-sıvı seviyesi veren, femuru çevreleyen, düzgün sınırlı kistik yapı izlendi (Şekil 2b, c). Kemik sintigrafisinde, periferinde tutulum artışı, merkezinde ise azalmış tutulum bulunan düzgün sınırlı lezyon izlenmekteydi (Şekil 2d).

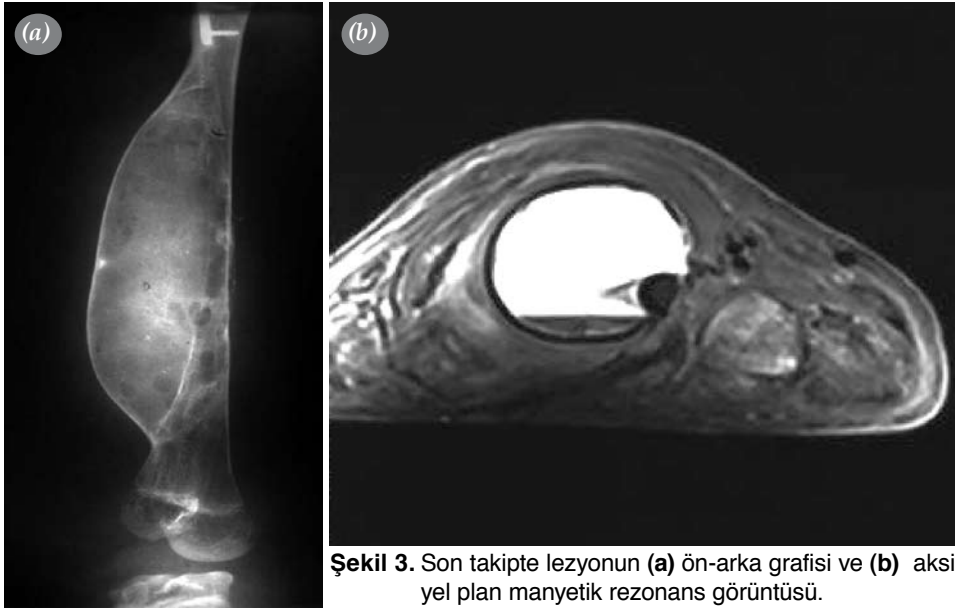


Şekil 1. Bacakta elefantatik görünüm.

Hastaya Eylül 2005 tarihinde femurdaki kistik lezyon için iğne aspirasyonu uygulandı. Aspirasyonda kanlı mayi geldi. Sonuç, periferik kan elemanları şeklindedir. Bundan sonra herhangi bir işleme gerek görülmedi ve hasta takibe alındı. Mayıs 2007'de yapılan kontrolde fizik muayene bulgularında bir değişiklik olmadığı; grafi ve MRG kontrolünde ise femuru çevreleyen kist duvarı kalınlığının 3 mm'den 5 mm'ye çıkmış olduğu gözlemlendi (Şekil 3).



Şekil 2. (a) Ön-arka grafide femurdan kaynaklanan ve femuru saran kistik lezyon. (b) Koronal ve (c) aksiyel plan manyetik rezonans görüntüleri. Sıvı-sıvı seviyesi dikkat çekiyor. (d) Sintigrafide lezyonun periferinde tutulum artışı izleniyor.



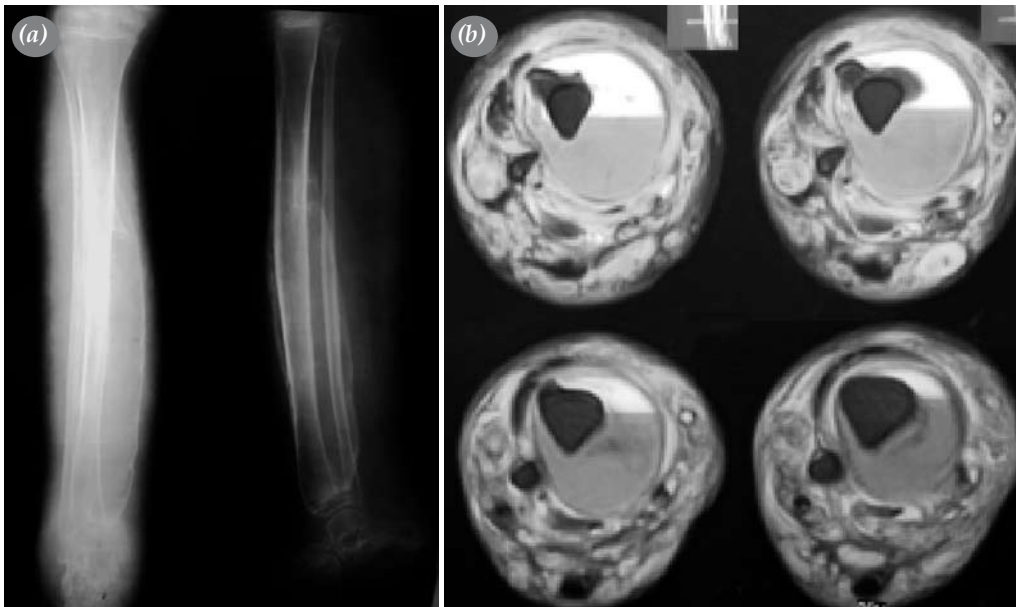
Şekil 3. Son takipte lezyonun (a) ön-arka grafisi ve (b) aksiyel plan manyetik rezonans görüntüsü.

Olgu 2– On yaşında kız çocuğu, Nisan 1999’da sağ bacakta şişlik yakınmasıyla başvurdu. Muayenesinde sağ uylukta 6 cm, sağ krusta 5 cm çap farkı vardı. Palpasyonda tüm krus ve uyluk posteriorunda kiteller bulundu. Manyetik rezonans görüntüleme kitellerin siyatik sinirden kaynaklandığı görüldü. Ayrıca, gövdede çok sayıda *café au lait* lekesi vardı. Hastaya uyluk posteriorundan siyatik sinire açık biyopsi yapıldı ve sonuç nörofibromatozis olarak bildirildi. Olgunun beş yıl sonraki kontrolünde tibiadaki kistik oluşum dikkat çekiciydi. Düz grafiler ve MRG’deki bulgular

ilk olgudakine benzer şekildeydi (Şekil 4). Ancak, bu sırada hastanın sağ omzunda Ewing sarkomu gelişti. Kemoterapi ve geniş rezeksiyon uygulanmasına rağmen hasta yedi ay sonra akciğer metastazlarından kaybedildi.

Tartışma

Vücuttaki pek çok sistemi etkileyen tip 1 nörofibromatozis, olguların %50’sinden fazlasında iskelet sistemini de etkilemektedir. En sık görülen kemik sorunları skolyoz, kifoz, doğuştan tibial displazi ve



Şekil 4. (a) Ön-arka ve yan grafilerde kistik görünüm dikkat çekiyor. (b) Aksiyel plan manyetik rezonans kesitlerinde subperiosteal kist ve sıvı-sıvı seviyesi gözleniyor.

ekstremitte hipertrofidir.^[2,4] Subperiosteal hematoma ise ekstremitte hipertrofisinin nadir bir nedeni olabilir.^[1,3] Travma olmaksızın ya da hafif bir travma ile ani gelişen ekstremitte şişliği söz konusudur. Literatürde elefantiazise de benzetilmiş olan bu görüntü ortopedistin aklına ilk planda lenfanjit ya da nörofibrosarkom gibi malign bir oluşumu da getirebilmektedir.^[1,2,5-7]

Nörofibromatozisli hastalarda subperiosteal hematoma'nun neden meydana geldiği tam olarak belirlenmemiştir. Ancak, bu hastalarda var olan mezodermal displazi, olguların %65'inde periosteal dokuda zayıflığa neden olmaktadır.^[2] Bu durum, belirgin bir travma olmaksızın ya da hafif bir travma sonucunda genişleyen, büyük bir subperiosteal hematoma oluşumuyla ilişkili olabilir. Sonuçta, periost tabakasının yükselmesi ve periostta bulunan osteojenik hücrelerin aktivasyonu röntgendeki periferi ossifiye olmuş kistik görüntüye yol açabilir.^[2,3,8,9] Ancak, bu noktada farklı görüşler de vardır. Bir görüşe göre, nörofibroma infiltrasyonu sonucunda periostta yapısal zayıflama oluşmakta; böylelikle, kemik üzerine gelen hafif şiddette bir travmada dahi subperiosteal olarak büyük bir hematoma meydana gelebilmektedir.^[2] Başka bir görüş ise, travma ile kolayca subperiosteal hematoma meydana gelmesini periost ile kemik arasındaki bağlantılarda zayıflamaya bağlamaktadır.^[7]

Lezyondan aspirasyon yapıp yapılmaması da tartışmalı bir konudur. Yeni oluşan lezyonlarda aspirasyon önermeyen Herrera-Soto ve ark.,^[2] aspirasyonun tekrarlayan lezyonlarda ya da lezyonun şeklinde değişiklik olduğu durumlarda yapılması gerektiğini bildirmişlerdir. Ancak, bizce tanı netliği açısından iğne aspirasyonu yapılması, uygulama kolaylığı ve çok değerli patolojik sonuçlar verebilmesinden dolayı daha uygun olmaktadır. Lezyonun eksizyonu ise tam olarak netlik kazanmış bir konudur; yüksek nöks oranından dolayı cerrahi girişime gerek görülmemekte ve gözlem yeterli olmaktadır.^[2]

Lezyon klinik olarak enfeksiyonla da karışabilmektedir. Çünkü, her iki durumda da görülebilen eritem, sellülit ya da flebolit nedeniyle bacak çapında

artış olmaktadır. Ancak, görüntüleme yöntemleri ile ayırıcı tanıya gitmek zor olmamaktadır.^[2,10] Radyolojik olarak subperiosteal hematoma ve periost yükselmesi kolayca ortaya konur ve enfeksiyon tanısından uzaklaşılabilir. Ayrıca, MRG'de sıvı-sıvı seviyesinin gözlenmesi de ayırıcı tanı için önemli bir bulgudur.

Sonuç olarak, tip 1 nörofibromatozisde meydana gelebilen ekstremitte hipertrofisinin ayırıcı tanısında ossifiye olmuş ya da henüz ossifiye olmamış uzun kemik subperiosteal hematoma da akla getirilmelidir.

Kaynaklar

1. Sane S, Yunis E, Greer R. Subperiosteal or cortical cyst and intramedullary neurofibromatosis-uncommon manifestations of neurofibromatosis. A case report. *J Bone Joint Surg [Am]* 1971;53:1194-200.
2. Herrera-Soto JA, Crawford AH, Loveless EA. Ossifying subperiosteal hematoma associated with neurofibromatosis type 1. Diagnostic hesitation: a case report and literature review. *J Pediatr Orthop B* 2005;14:51-4.
3. Hooper G, McMaster MJ. Neurofibromatosis with tibial cyst caused by recurrent hemorrhage. A case report. *J Bone Joint Surg [Am]* 1979;61:274-5.
4. Curtis BH, Fisher RL, Butterfield WL, Saunders FP. Neurofibromatosis with paraplegia. Report of eight cases. *J Bone Joint Surg [Am]* 1969;51:843-61.
5. Loch RC, Huebert HT, McFarland DF. Subperiosteal hemorrhage and cyst formation in neurofibromatosis: a case report. *Clin Orthop Relat Res* 1981;(155):141-6.
6. Steenbrugge F, Poffyn B, Uyttendaele D, Verdonk R, Verstraete K. Neurofibromatosis, gigantism, elephantiasis neurotomatosa and recurrent massive subperiosteal hematoma: a new case report and review of 7 case reports from the literature. *Acta Orthop Belg* 2001;67:168-72.
7. Kullmann L, Wouters HW. Neurofibromatosis, gigantism and subperiosteal haematoma. Report of two children with extensive subperiosteal bone formation. *J Bone Joint Surg [Br]* 1972;54:130-8.
8. Huk O, Newman N, Fowles JV. Recurrent massive subperiosteal hemorrhage in a patient with neurofibromatosis: a case report. *Can J Surg* 1991;34:259-62.
9. Hensley CD Jr. The rapid development of a subperiosteal bone cyst in multiple neurofibromatosis. *J Bone Joint Surg [Am]* 1953;35:197-203.
10. Mandell GA, Harcke HT. Subperiosteal hematoma. Another scintigraphic "doughnut". *Clin Nucl Med* 1986;11:35-7.