

NÖROFİBROMATOZİS TİP-2 OLGUSUNDA
İNTRAVENTRİKÜLER MENENJİOM

INTRAVENTRICULAR MENENGIOMA IN A
NEUROFIBROMATOSIS TYPE-2 CASE

Dr. İsmail İŞTEMEN*,
Dr. Salim ŞENTÜRK*,
Dr. Ömer Faruk TÜRKÖĞLU*,
Dr. Etem BEŞKONAKLI*

* Ankara Atatürk Eğitim ve Araştırma
Hastanesi Beyin Cerrahi -1

Yazışma Adresi/Correspondence:
Yazışma Adresi: Dr. İsmail İSTEMEN
Ankara Atatürk Eğitim ve Araştırma
Hastanesi Beyin Cerrahi -1
E- mail: drismailistemen@gmail.com

Özet:

GİRİŞ: Nörofibromatozis (NF) tip-2 nadir görülen bir hastalıktır (1/210 000). Ventrikül içi menenjiomlar da nadir görülen tümörlerdir (%0,5-3). Nadir görülen bu iki patolojinin birlikteliği radyolojik ve klinik açıdan tartışılmıştır.

OLGU: 63 y kadın hasta. Baş ağrısı , her iki kulakta 10 yıldır ilerleyici işitme kaybı şikayetleriyle başvurdu. Hastanın kranial MR tetkiki sonucunda her iki internal akustik kanal içinde milimetrik boyutlarda patolojik kontrast tutulumu (schwannom?), sol lateral ventrikül içinde, patolojik kontrast tutan yaklaşık 32x28x25 mm düzgün sınırlı kitle (menenjiom ?) tespit edildi. Nörolojik muayenesinde bilateral işitmede azalma dışında patolojik bulgu yoktu. Sol parietalde ciltaltında 1,5x1 cm fibromatöz lezyon vardı. Transkortikal insizyonla sol lateral ventriküldeki kitle total olarak boşaltıldı. Patoloji sonucu fibroblastik menenjiom olarak geldi.

SONUÇ: İşitme kaybı ve baş ağrısı şikayeti ile gelen hastalarda nadirde olsa NF tip 2 ve eşlik eden ventrikül içi tümör akılda bulundurulmalıdır.

Anahtar kelimeler: Nörofibromatozis tip-2, intraventriküler menenjiom.

Abstract:

INTRODUCTION: Neurofibromatosis (NF) type-2 is a rare disease(1/210 000). Also intraventricular meningiomas are rare too (%0,5-3). A rare combination of these two pathologies are discussed in the radiological and clinical aspect.

CASE: 63 Y, female patient. She was admitted with headache and progressive hearing loss in both ears for 10 years. As a result of the patient's cranial MRI, pathological contrast enhancements in the millimeter sizes (schwannoma?) were detected in the both of internal acoustic canal, and pathological contrast-enhancing mass with smooth margins of about 32x28x25 mm (menenjiom?) was detected in the left lateral ventricle. Neurological examination findings were normal except for bilateral decreased hearing. There was a 1,5x1 cm fibromatous lesion under the skin at the left parietal zone. ventricular mass was totally removed with transcortical incision. Histopathological result was reported as fibroblastic meningioma.

RESULT: Hearing loss and headache can occur in patients with a complaint from the intraventricular tumors associated with NF type 2 and should be considered.

Key-words: Neurofibromatosis type-2, intraventricular meningioma.

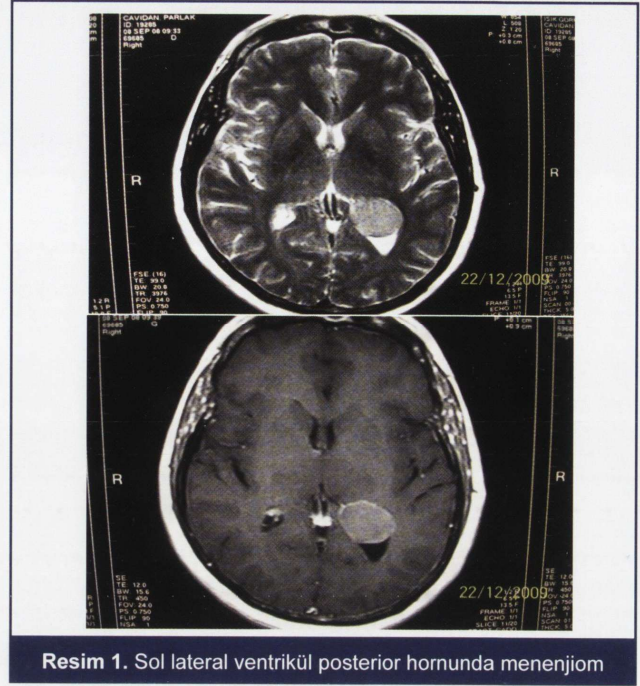
GİRİŞ

Menenjiomlar erişkin yaş grubundaki tüm intrakraniyal kitlelerin yaklaşık %15 'ine yakın bir kısmını oluştururlar¹. Beyin zarları içinde yerleşmiş olan araknoid cap hücrelerinden kaynaklanan iyi huylu tümörlerdir. Yerleşim yerlerine göre ise intraventriküler menenjiomlar yaklaşık %0,5-3 gibi küçük bir oranda görülürler^{1,9}. İntraventriküler menenjiomların dağılımı ise çeşitli kaynaklarda %77.8'i lateral ventrikül trigonunda, %15.6'sı üçüncü ventrikülde, %6.6'sı dördüncü ventrikülde olarak bildirilmektedir¹⁻⁷.

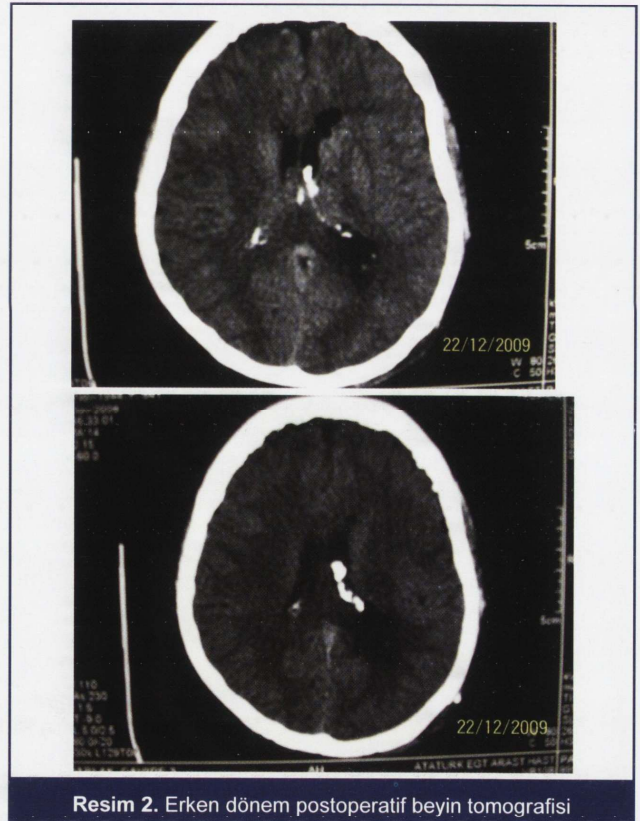
NF tip 2 ise nadir görülen (doğum insidansı 1/33.000-40.000 , popülasyondaki prevalansı 1/210.000) bir hastalıktır^{11,15-16}. NF tip 2 kriterlerine uyan ve intraventriküler menenjiomun birlikte bulunduğu bu hasta olgu olarak sunulmuştur. Ayrıca her biri tek tek ele alındığında nadir görülen bu iki patolojinin birlikteliği radyojik ve klinik açıdan tartışılmıştır.

OLGU

63 yaşındaki kadın hasta, baş ağrısı ve her iki kulakta 10 yıldır mevcut olan ve giderek artan işitme kaybı şikayetleriyle polikliniğimize başvurdu. Hastanın nörolojik muayenesinde bilateral işitmede azalma tespit edildi. Bunun dışında hasta nörolojik açıdan normaldi. Sol parietal bölgede, ciltaltında 1,5x1 cm nodüler lezyonu mevcuttu. Yapılan kranial MR tetkiki sonucunda her iki internal akustik kanal içinde milimetrik boyutlarda patolojik kontrast tutulumu (schwannom?), sol lateral ventrikül içinde T1 ağırlıklı sekanslarda izointens, T2 ağırlıklı sekanslarda izo-hiperintens, patolojik kontrast tutan yaklaşık 32x28x25 mm düzgün sınırlı kitle (menenjiom ?) tespit edildi (Resim 1). Sol lateral ventrikül oksipital hornundan başlayıp trigona kadar uzanan kitle mikrocerrahi teknikle grosstotal olarak boşaltıldı. Ventrikül içindeki kitlenin iyi sınırlı, yumuşak kıvamlı, gri sarı renkli olduğu ameliyat esnasında gözlemlendi. Kitle, histopatolojik inceleme sonucu, fibroblastik menenjiom olarak tespit edildi. Postoperatif erken dönemde hastada herhangi bir klinik problem olmadı. Yapılan radyolojik incelemede kitlenin grosstotal olarak boşaltıldığı görülmektedir (Resim 2).



Resim 1. Sol lateral ventrikül posterior hornunda menenjiom



Resim 2. Erken dönem postoperatif beyin tomografisi

TARTIŞMA

Primer ventrikül içi menenjiomlar %0.5-3 gibi nadir oranda görülürler^{1,9}. Ventrikül içi menenjiom olgularında en sık geliş şikayetleri sırasıyla kafa

içi basınç artışına bağlı gelişen baş ağrısı, mental değişiklikler, bulantı, kusma ve sonrasında gelişen motor kayıplar şeklindedir. Bu hastalarda en sık görülen nörolojik bulgular ise hemianopsi ve beraberindeki papilödemdir^{1,10,17}.

NF tip-2 olgularında da şikayetler genelde tek taraflı başlayıp, ilerleyici olabilen işitme kaybı şeklindedir¹¹. Bu semptomlar ise NF tip 2 ile birlikteliği sık görülen vestibüler schwannom (V.S.) nedeniyledir. Ayrıca bu semptomlara ek olarak V.S.'nin olduğu taraftaki kulakta tinnitus da eşlik edebilir. NF tip2 olgularına %20-30 oranında intrakranyal, spinal veya kutanöz tümörler eşlik etmektedir¹²⁻¹⁴. Eşlik eden bu tümörlerin çoğunluğunu V.S. oluşturmaktadır. Daha az oranda ise intrakranyal veya spinal menenjiomlar eşlik etmektedir. Ventrikül içi menenjiomlar lateral ventrikülde bulunan koroid pleksus ve tela koroidea içindeki arknoid hücrelerinden kaynaklanmaktadır. Bu nedenle, sıklıkla lateral ventrikülde trigonda yerleşirler. NF tip 2 olgularında da ventrikül içi menenjiomların, ventrikül

duvarındaki multipotent hücrelerden gelişebileceğini ve bu nedenle nadiren de olsa bu iki patolojinin beraber görülebileceğini düşünmekteyiz.

Bizim olgumuzda da hastanın geliş şikayeti baş ağrısı ve ilerleyici bilateral işitme kaybıydı. NF tip 2 kriterlerine sahip olan bu hastanın kraniyal MR görüntüleme tetkikinde, sol lateral ventrikül posterior hornunda ventrikül içi menenjiomu ile uyumlu görüntü tespit edildi. İntraventriküler kitleye yönelik operasyon sonucunda kitle total olarak çıkarıldı, histopatolojisi fibroblastik tipti. Daha önceki yapılan retrospektif çalışmalarda toplam 41 ventrikül içi menenjiom olgusu tespit edilmiş, bunlardan sadece 2 hastada NF tip 2'nin birlikteliği bildirilmiştir^{1,17}.

Farklı semptom ve şikayetlere neden olabilen ventrikül içi menenjiom ve NF tip 2 olgusu nadiren aynı hastada birliktelik gösterebilmektedir. Bu nedenle benzer şikayetleri ve bulguları olan hastalarda bu iki patolojinin ayrı ayrı veya birlikte olabileceği akılda tutulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Nakamura M, Roser F, Bundschuh O, Vorkapic P, Samii M. Intraventricular meningiomas: a review of 16 cases with reference to the literature. *Surg Neurol* 2003; 59:491-503, discussion 503-494.
2. Chaskis C, Buisseret T, Michotte A, D'Haens J. Meningioma of the fourth ventricle presenting with intermittent behaviour disorders: a case report and review of the literature. *J Clin Neurosci* 2001;8(4A):59-62.
3. Delfini R, Acqui M, Oppido PA, Capone R, Santoro A, Ferrante L. Tumors of the lateral ventricles. *Neurosurg Rev* 1991;114(2):127-33.
4. Huang PP, Doyle WK, Abbott IR. Atypical meningioma of the third ventricle in a 6 year-old boy. *Neurosurgery* 1993;33(2):312-5.
5. Murai Y, Yoshida D, Ikeda Y, Teramoto A, Kojima T, Ikakura K. Spontaneous intraventricular hemorrhage caused by lateral ventricular meningioma—case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 1996;36(8):586-9.
6. Vialta J, Gaston F, Rubio E, Barba JM, Castano CH, Bosch J, Conde C, Poch JM. Intraventricular meningiomas. *Neurologia* 1992;7(3):94-6.
7. Yoshida K, Onozuka S, Kawase T, Ikeda E. Lateral ventricular meningioma encapsulated by the duralike membrane. *Neuropathology* 2000;20(1):56-9.
8. Ceylan S, Ilbay K, Kuzeyli K, Kalelioglu M, Akturk F, Ozoran Y. Intraventricular meningioma of the fourth ventricle. *Clin Neurol Neurosurg* 1992; 94:181-184.
9. Lang I, Jackson A, Strang FA. Intraventricular hemorrhage caused by intraventricular meningioma: CT appearance. *AJNR Am J Neuroradiol* 1995; 16:1378-1381.
10. Bernard T, Lyngdoh, Pramod J. Giri, Sanjay Behari *, Deepu Banerji, Devendra K. Chhabra, Vijendra K. Jain. Intraventricular meningiomas: A surgical challenge *Journal of Clinical Neuroscience* 2007; 14: 442-448.
11. D Gareth R Evans, M Sainio, Michael E Baser, Neurofibromatosis type 2, *J Med Genet* 2000;37:897-904.
12. Evans DGR, Huson SM, Donnai D, Neary W, Blair V, Newton V, Harris R. A clinical study of type 2 neurofibromatosis. *Q J Med* 1992;84:603-18.
13. Parry DM, Eldridge R, Kaiser-Kupfer MI, Bouzas EA, Pikus A, Patronas N. Neurofibromatosis 2 (NF2): clinical characteristics of 63 affected individuals and clinical evidence for heterogeneity. *Am J Med Genet* 1994;52:450-1.
14. Mautner VF, Lindenau M, Baser ME, Kluwe L, Gottschalk J. Skin abnormalities in neurofibromatosis 2. *Arch Dermatol* 1997;133:1539-43.
15. Evans DGR, Huson SM, Donnai D, Neary W, Blair V, Teare D, Newton V, Strachan T, Ramsden R, Harris R. A genetic study of type 2 neurofibromatosis in the United Kingdom. I. Prevalence, mutation rate, fitness, and confirmation of maternal transmission effect on severity. *J Med Genet* 1992; 29:841-6.
16. D G R Evans, C Watson, A King, A J Wallace, M E Baser, Multiple meningiomas: differential involvement of the NF2 gene in children and adults, *J Med Genet* 2005;42:45-48.
17. Meng Liu . Yuan Wei . Yuguang Liu . Shugan Zhu . Xingang Li Intraventricular meningiomas: a report of 25 cases *Neurosurg Rev* 2006; 29: 36-40.