



Çocuklarda Nöbet ile Prezente Olan Nadir Görülen Nöraksisin Kalsifiye Psödoneoplazmı (CAPNON)

Rare Calcified Pseudoneoplasm of Neuraxis Presenting with Seizure in Children (CAPNON)

¹Kübra Taşar¹, ²Abdullah Canbal², ³Burcu Çalışkan², ⁴Saliha Yavuz Eravcı²,
⁵Cengiz Kadiyoran³, ⁶Mehmet Fatih Erdi⁴, ⁷Ahmet Sami Güven²

¹Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Konya, Türkiye

²Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, Konya, Türkiye

³Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Konya, Türkiye

⁴Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, Konya, Türkiye

ÖZ

Nöraksisin kalsifiye psödoneoplazmaları (CAPNON), santral sinir sisteminin nonneoplastik ve nadir görülen lezyonlarıdır. Etiyolojisi belirsizdir ve cerrahi olarak çıkarılması genellikle küratiftir. Radyografik özellikleri, bilgisayarlı beyin tomografide belirgin kalsifikasyonlar ve manyetik rezonans (MR) görüntülemeye değişken kontrastlanma gösteren, T1 ve T2 ağırlıklı görüntülerde hipointensite görülmesiyle tanımlanmıştır. Erişkinlerde de sık rastlanmayan CAPNON, çocuklarda ise çok nadir görülmektedir. Bildirilen CAPNON tümörlerinin büyük çoğunluğu intrakraniyal olmakla birlikte, spinal kord da bulunabilir. Asemptomatik olabildiği gibi semptom gösterdiğinde de baş ağrıları, nöbet ve focal nörolojik defisitler ile prezente olabilir. Literatürde çok nadir bildirilen, değişken bilincin eşlik ettiği focal nöbet epizodları ile başvuran ve CAPNON tanısı alan opere olmadan takip edilen 12 yaşında çocuk olguyu sunuyoruz.

Anahtar Kelimeler: Nöraksisin kalsifiye psödoneoplazmaları (CAPNON), çocuk, beyin tümör,

ABSTRACT

Calcified pseudoneoplasms of neuraxis (CAPNON) are nonneoplastic and rare lesions of the central nervous system. Its etiology is unclear and its surgical removal is usually curative. Its radiographic features were defined by prominent calcifications seen on computed tomography (CT) and hypointensity on T1- and T2-weighted images with variable enhancement on magnetic resonance (MR) imaging. CAPNON, which is not common in adults, is very rare in children. The majority of reported CAPNON tumors are intracranial, although the spinal cord may also be found. It may be asymptomatic or present with headaches, seizures and focal neurological deficits when symptomatic. We present a case of a 12-year-old boy who presented with focal seizure episodes accompanied by variable consciousness and was diagnosed as CAPNON, which was rarely reported in the literature, and was followed up without surgery.

Keywords: Calcified pseudoneoplasms of neuraxis (CAPNON), child, brain tumor, seizure

GİRİŞ

Nöraksisin kalsifiye psödoneoplazmaları (CAPNON), merkezi sinir sistemi (MSS) içinde herhangi bir yerde ortaya çıkabilen nadir ve tipik olarak iyi huylu lezyonlardır. Bu iyi huylu ve yavaş büyüyen tümör, MSS'nin intraaksiyal, ekstraaksiyal herhangi bir yerinde bulunabilir ve tipik olarak metastaz yapmaz. CAPNON tümörlerinin büyük çoğunluğu intrakraniyal olmakla birlikte, spinal kordda da bulunabilir. Tümörün etyolojisi ve risk faktörleri bilinmemektedir. CAPNON tümörü olan hastaların klinik

sunumu heterojendir. En sık görülen semptomları baş ağrıları, nöbet ve focal nörolojik defisitlerdir. Literatürde nöbet ile başvuran olguların biri jeneralize tonik-klonik, diğeri tanımlanamayan bilinç değişikliği semptomlarıyla başvurmuştu (1). Literatürde CAPNON'un postmortem muayenede veya asemptomatik hastalarda bulunduğu da bildirilmiştir (2). Semptomlar çoğunlukla lezyonun yeri ve boyutuna bağlıdır (3). Standart tedavi, tam cerrahi rezeksiyon içerir ve küratif olduğu bilinmektedir (4).

Corresponding Author: Kübra Taşar

Address: Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Konya, Türkiye

E-mail: kbrtsr@gmail.com

Başvuru Tarihi/Received: 26.12.2022

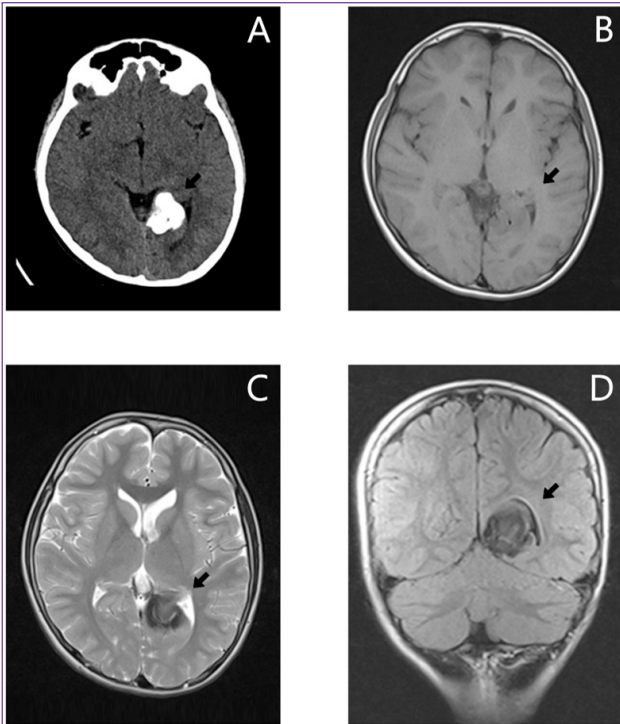
Kabul Tarihi/Accepted: 30.12.2022



OLGU

On iki yaşında erkek olgu 6 aydır aralıklarla devam eden baş dönmesi, baş ağrısı ve 2 haftada bir olan, yaklaşık 30 sn süren nöbet şikâyeti ile başvurdu. Nöbetlerin genellikle sabah saatlerinde başlayıp, heyecanlandığında tetikleniyormuş. Ailesi nöbet esnasında bilincin kaybolduğunu, ileri geri sallanma ve ardışık hareketlerin de olduğunu ifade etti. Anne baba arasında akrabalık olmayan, öz ve soy geçmişinde özellik bulunmayan olgunun, yapılan sistemik ve nörolojik muayene bulguları ve psikomotor gelişimi ve okul başarısı normal bulundu. Yapılan rutin biyokimyasal testlerinin (hemogram, sedimentasyon akut faz reaktanları, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri) hepsi normaldi.

Olgunun beyin manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG), sol oksipitotemporal bölgede T2 ağırlıklı (T2A) görüntülemelerde hipointens, T1 ağırlıklı (T1A) görüntülemelerde zayıf hipointensite gösteren lezyon tespit edildi. Bilgisayarlı beyin tomografisinde (BT); Sol oksipitotemporal bölgede lateral ventrikül oksipital hornu komşuluğu medialinde yaklaşık 3x2,5 cm boyutunda düzensiz konturlu yoğun amorf kalsifikasyon görüldü (**Şekil 1**). Radyolojik bulguları tipik olarak CAPNON ile uyumlu idi.



Şekil 1. Nörsksisin kalsifiye psödoneoplazmı olan olgumuzun tipik nöroradyolojik bulguları. A, Kontrastsız bilgisayarlı beyin tomografi aksiyal görüntüleme sol oksipitotemporal bölgede düzensiz konturlu yoğun amorf kalsifikasyon (ok işareti). B, Beyin manyetik rezonans (MR) T1 ağırlıklı (T1A) aksiyal görüntülemelerde hafif hipointens alan (ok işareti). C, Beyin manyetik rezonans (MR) T2A aksiyal görüntülemelerde hipointens alan (ok işareti). D, Beyin manyetik rezonans (MR) T2A fluid attenuated inversion recovery coronal görüntülemelerde lezyon etrafında ödem olmayan hipointens alan (ok işareti).

Olgunun uyku, uyanıklık ve hiperventilasyonla uyarılmış elektroensefalografisinde (EEG) epileptik aktivite görülmedi. Ancak klinik olarak geçici bilinç kaybının, otomatizmaların eşlik ettiği fokal nöbet ile uyumlu olması ve tümörün derin serebral yerleşimli olması nedeniyle EEG'de epileptik aktivite bulgusu veremeyebileceği düşünülerek valproik asit (VPA) tedavisi (20 mg/kg/gün) başlandı. CAPNON tümörü sebebiyle beyin ve sinir cerrahisi tarafından değerlendirilmesinde; lezyonun derin serebral yerleşimli olması ve olası cerrahi risklerin yüksek olması nedeni ile operasyonsuz takip önerildi. Olgunun VPA tedavisi sonrası fayda gördü, nöbet sayısı azalmıştı. Kliniği stabil devam eden ve klinik nöbet aktivitesi VPA tedavisi ile fayda gören olgu beyin ve sinir cerrahisi ve çocuk nörolojisi tarafından düzenli aralıklarla takibe alındı.

TARTIŞMA

Nörsksisin kalsifiye psödoneoplazmaları literatürde nadir görülen lezyonlardır. Pubmed veritabanı tarandığında literatürde şimdiye kadar CAPNON tümörü olan 5 çocuk vaka bildirilmiştir (1,5-8). CAPNON tümörleri infratentorial ve supratentorial yerleşimli olabilir. Yetişkinlerde tümörün, supratentorial alanda daha çok frontal lobta, infratentorial alanda ise daha çok serebellumda görüldüğü bildirilmiştir (3). Bildirilen çocuk vakalarda ektradural spinal lezyonu olan 22 aylık ve 12 yaşında iki çocuk, intraaksiyal temporal lob lezyonu olan 6 yaşındaki ve 16 yaşında iki çocuk, frontal bölgede lezyonu olan bir çocuk rapor edilmiştir (1,5-8). Bizim olgumuzda 12 yaşında sol oksipitotemporal bölgede lezyon saptanmıştır. Spinal kord tutulumlarında lokal boyun veya sırt ağrısı ya da yayılan ağrı görülebilir. Buna karşılık, intrakraniyal CAPNON'da en yaygın semptom nöbetler olup baş ağrısı, baş dönmesi, fokal nörolojik semptomlar izlenebilir (3). Bildirilen çocuk vakalarda semptomlar sırt ağrısı, nöbet ve bilinç değişikliği idi. Asemptomatik olan bir vaka mevcuttu. Vakalarda görülen nöbet tipi generalize tonik-klonik şeklindeydi. Nöbet ile prezente olan olgunun lezyonu temporal bölge yerleşimli idi. Bizim vakamızda ilk başvuru şikâyeti baş dönmesi ve bilinç değişikliğinin eşlik ettiği fokal nöbet olup muayenesinde fokal nörolojik defisit saptanmadı. CAPNON tümörler Beyin BT'de hiperdens lezyonlar olarak görülürken, MRG'de, hem T1A hem de T2A görüntülerde belirgin şekilde hipointens sinyal yoğunluğu gösterir (7). Bizim olgumuzun kontrastsız beyin BT'de sol oksipitotemporal alanda yoğun kalsifikasyonları ve beyin MRG T2A görüntülerde hipointens T1A görüntülerde zayıf hipointens idi. Semptomatik CAPNON'lar için tercih edilen tedavi cerrahi rezeksiyondur. Literatürde sunulan tüm pediatrik hastaların postoperatif kliniğinin iyi olduğu bildirilmiştir (8). Bizim olgumuzda lezyonun oksipitotemporal bölgede derin yerleşimli olması nedeniyle cerrahi için riskli bulunmuştur. Pediatrik vaka-

larda küratif cerrahi tedavinin yanı sıra, cerrahi yüksek riskli olgularda, tümörün çok yavaş büyüyen özellikte olduğunda göz önüne alırsak klinik ve görüntüleme ile takip edilebileceğini vurgulamak isteriz. Olgumuz literatürde bildirilen son pediatrik CAPNON vakası olup cerrahi olmadan yaklaşık 2 yıldır stabil takip edilen ilk vakadır.

SONUÇ

CAPNON vakaları literatürde erişkinde görülmekle birlikte nadir olarak pediatrik yaş grubunda karşımıza çıkmaktadır. Olguların neredeyse hepsi opere edilmesi nedeniyle biz semptom vermeyen, stabil seyreden olası cerrahi riskleri yüksek olan CAPNON vakalarını operasyonsuz takip edilebileceğini vurgulamak istedik.

ETİK BEYANLAR

Aydınlatılmış Onam: Bu çalışmaya katılan hasta(lar)dan yazılı onam alınmıştır.

Hakem Değerlendirme Süreci: Harici çift kör hakem değerlendirmesi.

Çıkar Çatışması Durumu: Yazarlar bu çalışmada herhangi bir çıkara dayalı ilişki olmadığını beyan etmişlerdir.

Finansal Destek: Yazarlar bu çalışmada finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

Yazar Katkıları: Yazarların tümü; makalenin tasarımına, yürütülmesine, analizine katıldığını ve son sürümünü onayladıklarını beyan etmişlerdir.

KAYNAKLAR

1. Tatke M, Singh AK, Gupta V: Calcifying pseudoneoplasm of the CNS. *Br J Neurosurg* 15:521–523, 2001
2. Lyapichev K, Bregy A, Shah AH, Shah K, Desai MB, Petito C, et al. Occipital calcified pseudoneoplasms of the neuraxis (CAPNON): understanding a rare pathology. *BMJ Case Rep.* 2014 Dec 5;2014:bcr2014206855.
3. Stienen MN, Abdulazim A, Gautschi OP, Schneiderhan TM, Hildebrandt G, Lücke S. Calcifying pseudoneoplasms of the neuraxis (CAPNON): clinical features and therapeutic options. *Acta Neurochir (Wien).* 2013 Jan;155(1):9-17.
4. Montibeller GR, Stan AC, Krauss JK, Nakamura M. Calcifying pseudoneoplasm of the inferior colliculus: an unusual location for a rare tumor: case report. *Neurosurgery.* 2009 Nov;65(5):E1005-6; discussion E1006
5. Bartanusz V, Ziu M, Jimenez DF, Henry JM: Calcifying pseudoneoplasm of the atlantoaxial joint in a child. *J Neurosurg Spine* 18:367–371, 2013
6. Bertoni F, Unni KK, Dahlin DC, Beabout JW, Onofrio BM: Calcifying pseudoneoplasms of the neural axis. *J Neurosurg* 72:42–48, 1990
7. Aiken AH, Akgun H, Tihan T, Barbaro N, Glastonbury C: Calcifying pseudoneoplasms of the neuraxis: CT, MR imaging, and histologic features. *AJNR Am J Neuroradiol* 30:1256–1260, 2009
8. Safaee MM, Jonzson S, López GY, Asaikar S, Tihan T, Glenn OA, et al. Perilesional edema associated with an intracranial calcifying pseudoneoplasm of the neuraxis in a child: case report and review of imaging features. *J Neurosurg Pediatr.* 2018 Nov 1;22(5):528-531.