

Distoni İle Prezente Olan Santral Sinir Sistemi Lipomu: Olgu Sunumu

The Central Nervous System Lipoma Presenting With Dystonia: Case Report

Fatma Şimşek¹, Filiz Aktaş²

¹ Palandöken Devlet Hastanesi, Nöroloji, Erzurum

² Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji, Erzurum

Correspondence / Yazışma Adresi:

Fatma ŞİMŞEK

Palandöken Devlet Hastanesi, Nöroloji, Erzurum

P: :05058347780

E-mail: klamaks@hotmail.com

Geliş Tarihi / Received : **27.04.2017**

Kabul Tarihi / Accepted : **22.06.2017**

Özet

Lipomlar oldukça nadir görülen doğumsal beyin malformasyonlarıdır. Bazen semptomatik olgular görülebilmekle birlikte sıklıkla rastlantısal olarak teşhis edilmektedir. Distoni birincil ve ikincil nedenlere bağlı olarak gelişebilen vücuttaki kasların anormal kasılması durumudur. Serebellar motor döngü distoni ile ilişkili anahtar anatomik bölge olarak düşünülmemekte olup vaka çalışmaları sekonder distoninin serebellum veya serebellar motor bağlantılarının lezyonlarına bağlı olduğunu göstermektedir. Biz burada akut distoni ile gelen ve kranial manyetik rezonans görüntüleme (MRG) serebellar bileşkede lipom izlenen nadir bir vaka sunduk. (**Sakarya Tıp Dergisi 2017, 7(2):117-120**).

Anahtar Kelimeler: Distoni, Lipom, Manyetik rezonans görüntüleme

Abstract

Lipomas are extremely rare congenital brain malformations. It is often diagnosed incidentally but sometimes it can be seen in symptomatic patients. Dystonia is abnormal contraction due to primary and secondary caused of the muscles in the body. Cerebellar motor field as a key of anatomical region is considered to be associated with dystonia case studies suggests that secondary dystonia is depend on motor relations of the cerebellum or cerebellar lesions. We presented here a rare case who applied with acute dystonia and found a lipoma in cerebellar junction by cranial magnetic resonance imaging (MRI). (**Sakarya Med J 2017, 7(2):117-120**)

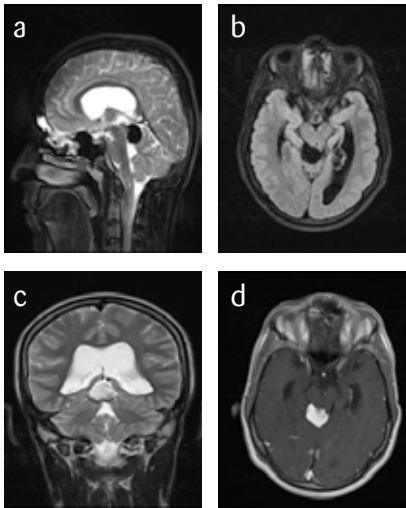
Keywords: Dystonia, Lipoma, Magnetic resonance imaging

Giriş

Lipomlar en sık görülen iyi huylu tümörlerdendir. Beyin lipomları geçmişte iyi huylu tümörler olarak bilinse de patogenezi anlaşıldıktan sonra doğumsal malformasyon olarak tanımlanmıştır. Genellikle küçüktür, belirti vermez ve radyolojik incelemelerde rastlantısal olarak saptanırlar. Lipomların büyük bir kısmı orta hatta yakın beyin yapılarında yerleşir ve bazen diğer beyin anomalileri ile beraber görülürler¹⁻⁴. Distoniye neden olan lezyon servikal spinal kord, beyin sapı, serebellum, serebellar pediküller, talamus, subtalamik nükleus, internal kapsül, bazal ganglionlar düzeyinde olabilir⁵⁻⁷. Lipomlar genellikle küçük ve bulgu vermezken biz burada distoni ile gelen ve serebellar bileşkede dev lipomu olan nadir bir olguyu sunduk.

Olgu Sunumu

17 yaşında erkek hasta, 1-2 aydır çene ve boyunda 3-5 dakikada bir tekrarlayan, 30-40 saniye süreli, gece uykuda olmayan istemsiz kasılma şikayeti nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Konuşma esnasında çenedeki kasılmalar nedeniyle konuşmada kısa süreli duraksamalar yaşıyordu. Nörolojik muayenede; derin tendon refleksleri (DTR) alt ekstremitede canlı, bilateral taban cildi refleksi ekstansör ve dört ekstremitede rijiditesi vardı, motor defisiti yoktu. Soygeçmişinde özellik saptanmadı. Laboratuvar sonuçlarında anormallik saptanmadı. Kasılmaları myokloniye de benzeyen hastanın kasılmalar esnasında çekilen elektroensefalografisi (EEG) normaldi. Beyin MRG'de quadrigeminal sisterna yerleşimli santral sinir sistemi (SSS) lipomu saptandı ve lipoma sekonder hidrosefali geliştiği izlendi (Resim 1).



RESİM 1. T2 görüntüde hipointens (a), T1 yağ baskılı görüntülerde hipointens(b), T2 yağ baskılı görüntüde hiperintens(c), kontrastlı çekimlerde kontrast tutmayan (d) lipomla uyumlu serebellar bileşke lezyonu ve lipoma sekonder hidrosefali geliştiği izleniyor

Hastadaki mevcut kasılmalar distoni olarak değerlendirildi. Hasta beyin cerrahi kliniği ile konsulte edildi. Yerleşim yeri nedeniyle lipoma müdahale edilmeyip hidrosefalisi için hastaya ventriküloperitoneal şant takıldı. Distoni tedavisinde antikolinerjikler, L-dopa, antiepileptikler, tetrabenazin, benzodiazepin gibi ajanlar kullanılmaktadır. Distoniye yönelik tedavi amaçlı hastamıza beyinde kitlesel lezyonu olması ve epileptik nöbet geçirme riski taşıması nedeniyle antiepileptik ajanlardan valproik asit başlandı. Valproik asit 500 mg/gün dozu ile başlanıp, dozu 1000 mg/güne çıkarıldı. 3 hafta sonra distonisinde kısmen düzelme olan hasta poliklinik kontrolüne çağılarak taburcu edildi.

Tartışma

Distoni sürekli kas kasılmasına bağlı olarak tutulan bölgede tekrarlayıcı, bükücü hareketlere veya anormal postüre neden olan nörolojik bir tablodur⁸. Son zamanlarda serebellar motor döngü distoni ile ilişkili anahtar anatomik bölge olarak düşünülmektedir⁹.

Distoniler etiyolojik nedenlerine göre doğuştan veya sonradan gelişebilmektedir. Primer distoniler içinde genetik ve sporadik formlar, sekonder tip içinde ise distoni artı sendromlar, parkinsonizm, depo hastalıkları, multipl skleroz, elektrik çarpmaları, toksinler (karbonmonoksit, siyanür, metanol), travma, tümörler ve ilaçlar belirtilmektedir. Yapılan çalışmalarda ilaçlardan en sık dopamin agonistleri, antikonvülsanlar ve metoklopramid suçlanmaktadır¹⁰⁻¹². Bizim hastamızda öncesine ait bilinen hiçbir hastalık öyküsü ve ilaç kullanımı yoktu.

Beyin lipomları oldukça nadir görülen, iyi huylu, bölünmeyen fakat büyümüş olgun yağ hücrelerinden teşekkül etmiş, doğumsal malformasyonlardır. Görülme sıklığı otopsi serilerinde %0,08-%0,2 arasında değişir. Tüm beyin tümörlerinin %0,46-%1'ini teşkil eder. Lipomlar genellikle beyin orta hat yapılarına yakın yerleşim gösterirler. Beyin lipomlarının yaklaşık %50'si perikallosal sisternada yerleşir ve bu bölgeye yerleşen lezyonların yaklaşık %5'ini teşkil eder. Diğer yerleşim yerleri sıklık sırasıyla ambient ve quadrigeminal sisterna (%25), suprasellar-interpediküler sisterna (%15), serebellopontin açığı sisternası (%10), süperior serebellar ve silvian sisterna (%5)'dir. Nadir olarak serebral hemisferlerin yüzeyinde de

bulunabilir^{13,14}. Bizim hastamızda SSS lipomu quadrigeminal sistrada olup serebellar motor döngü yerleşmişti.

Beyin lipomları genellikle belirti göstermez ve farklı nedenlerle yapılan beyin görüntülemesi sırasında tesadüfen bulunurlar. Belirti veren lipomlar oldukça nadirdir ve belirtileri beyinde yerleşmiş olduğu yere göre değişir. Baş ağrısı en sık müracaat sebebidir. Lipomlar subaraknoid mesafede yerleştiklerinden ve damarlar da aynı mesafede seyir gösterdiklerinden ve damarlar ağrıya duyarlı yapılar olduğundan baş ağrısının muhtemel nedeni lipomun damarda oluşturduğu basınç olabilir. Görülebilecek diğer belirtiler epileptik nöbet, baş dönmesi ve psikomotor gelişim geriliğidir. Serebellopontin açıda yerleşen lipomlar en sık belirti verendir ve dengesizlik, işitme azlığı ve kulak çınlaması yapar. Sylvian fissür yerleşimli olanlar ise genellikle epileptik nöbet şikayeti ile başvurmaktadır^{15,16,17}. Serebellar motor döngünün distoni ile ilgili anahtar motor bölge olduğu düşünülmekte olup bizim hastamızın başvuru şikayeti de boyun bölgesindeki distoniydi.

Beyin lipomlarının bilgisayarlı tomografi (BT) ve MRG bulguları oldukça özelliğlidir ve tanı koydurucudur. Beyin MRG'de T1 ağırlıklı görüntülerde hiperintens, T2 ağırlıklı sekanslarda izo-hipointens özellik gösterirler, kontrast tutmazlar ve homojen dansiteye sahiptirler. Yağ baskılanmış sekanslarda hiperintens özelliği kaybolur^{14,15,18}.

Beyin lipomlarının tedavisi tartışmalıdır. Rastlantısal olarak saptanan lipomlarda tedavi gerekmez. Semptomu olan ancak nörolojik bulgu göstermeyen hastalar medikal tedavi ile takip edilebilir. Kontrol edilemeyen nöbet, hidrosefali ve ilerleyici nörolojik bulguları olan hastalarda cerrahi girişim düşünülebilir. Bu tümörler, çok yavaş büyüdüğünden, nadiren beyinde ciddi basınç artışı yaptığından, beyin dokusuna sıkıca yapışık olup sinir ve damarlarla çevrili olduğundan ve çıkarılması hastada bulguları tam düzeltmediğinden radikal cerrahi tedavi önerilmez. İleri mikronöroşirürjikal tekniklere rağmen total çıkarılmaları zor olduğundan cerrahide dekompresyon amaçlanmalıdır^{13,16,17,19}. Bizim hastamıza hidrosefaliye yönelik beyin cerrahi kliniği tarafından ventriküloperitoneal şant takıldı. Distoniye yönelik medikal tedavi başlandı.

Sonuç olarak, beyin lipomları nadir görülen, çok yavaş büyüyen, genellikle asemptomatik olan, bazen nörolojik bulgulara neden olabilen, görüntüleme yöntemleri ile kesin tanının konulabildiği doğumsal malformasyonlardır. Tanı konulması tedavinin şekillenmesi açısından önem taşımaktadır.

Kaynaklar

1. Alusi SH, Worthington J, Glickman S, Bain PG. A study of tremor in multiple sclerosis. *Brain* 2001;124:720-730.
2. Mehanna R, Jankovic J. Movement disorders in multiple sclerosis and other demyelinating diseases. *J Neurol Sci* 2013;328:1-8.
3. Kim JS, Guak TH, Ahn JY, Kim YI, Kim TW, Lee KS. Writer's cramp as a manifestation of cervical demyelinating lesions. *Eur Neurol* 2007;58:54-56.
4. Rajabally YA, Farrell D, Messios N. Oro-mandibular dystonia in a case of multiple sclerosis with capsular plaque. *Eur Neurol* 2003;49:190-191.
5. De Seze J, Stojkovic T, Destée M, Destée A, Vermersch P. Paroxysmal kinesigenic choreoathetosis as a presenting symptom of multiple sclerosis. *J Neurol* 2000;247:478-480.
6. Tranchant C, Bhatia KP, Marsden CD. Movement disorders in multiple sclerosis. *Mov Disord* 1995;10:418-423.
7. Waubant E, Alizé P, Tourbah A, Agid Y. Paroxysmal dystonia (tonic spasm) in multiple sclerosis. *Neurology* 2001;57:2320-2321.
8. Jankovic J, Fahn S. Dystonic disorders; in Jankovic J, Tolosa E (eds): *Parkinson's Disease and Movement Disorders*, ed Baltimore, Williams & Wilkins, 1998;pp 513-551.
9. A.C. Bostan , R.P. Dum, P.L. Strick, The basal ganglia communicate with the cerebellum , *Proc. Natl. Acad. Sci. U. S. A.* 107 (2010) 8452-8456.
10. Işıkyay S, Almacioğlu M, Yılmaz K. Bir Çocukta Metaklopramid'e Bağlı Akut Distonik Reaksiyon: Bir Olgu Sunumu. *Akademik Acil Tıp Olgu Sunumları Dergisi* 2012;3:59-1.
11. Söğüt Ö, Kaya H, Solduk L, Dokuzoğlu MA. Metoklopramid Kullanımına Bağlı Gelişen Akut Distoni: İki Olgu Sunumu. *Akademik Acil Tıp Olgu Sunumları Dergisi* 2011;2:50-3.
12. Sedat Işıkyay, Kutluhan Yılmaz, Mehmet Almacioğlu. Evaluation of Patients with Metoclopramide-Induced Acute Dystonic Reaction. *The Journal Of Academic Emergency Medicine* 2013;12:80-4 [CrossRef]
13. Jabot G, Stoquart-Elsankari S, Saliou G, Toussaint P, Deramond H, Lehmann P: Intracranial lipomas: clinical appearances on neuroimaging and clinical significance. *J neurol* 256:851-855, 2009
14. Yıldız H, Hakyemez B, Koroglu M, Yesildag A, Baykal B: Intracranial lipomas: Importance of localization. *Neuroradiology* 48:1-7, 2006
15. Gokduman CA, Iplikcioglu C, Cosar M, Ceyla D, Arslan M, Basocak K: Intracranial lipomas. *Türk Nöroşirurji Dergisi* 14:172-177, 2004
16. Ovalioglu AO, Yılmaz I, Ogrenci A, Batçık E, Bilge T: Intracranial lipomas; two cases report. *Şişli Etfal Hastanesi Tıp Bülteni* 46: 217-220, 2012
17. Yılmaz N, Unal O, Kıymaz N, Yılmaz C, Etlık O: Intracranial lipomas –a clinical study. *Clin Neurol Neurosurg* 108:363-368,2006
18. Besir FH, Ozkan F: CT and MRI in the diagnostic and therapeutic management of intracranial lipomas. *Abant Medical Journal* 1:35-36, 2012
19. Tubbs RS, Louis RG, Loukas M, Shoja MM, Blount JP: Giant intracranial lipoma. *Folia Neuropathol* 45:247-249, 2007

