



Tip 1 Nörofibromatozis Hastasında Meme Kanseri Taraması Esnasında Tesadüfen Saptanan Dev Lateral Torasik Meningosel

Giant Lateral Thoracic Meningocele Incidentally Detected During Breast
Cancer Screening in a Patient with Type 1 Neurofibromatosis

Halil İbrahim ÖZTÜRK¹ , Banu ALICIOĞLU¹ , Hüseyin ENGİN² 

¹Zonguldak Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Zonguldak, Türkiye

²Zonguldak Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Onkoloji, Anabilim Dalı, Zonguldak, Türkiye

ORCID ID: Halil İbrahim Öztürk 0000-0002-7434-4258, Banu Alıcıoğlu 0000-0002-6334-7445 Hüseyin Engin 0000-0001-6444-504X

Bu makaleye yapılacak atıf: Öztürk Hİ ve ark. Tip 1 Nörofibromatozis Hastasında Meme Kanseri Taraması Esnasında Tesadüfen Saptanan Dev Lateral Torasik Meningosel. Med J West Black Sea. 2021;5(2):290-293.

Sorumlu Yazar

Halil İbrahim Öztürk

E-posta

halibozturk@gmail.com

Geliş Tarihi

07.01.2021

Revizyon Tarihi

29.03.2021

Kabul Tarihi

31.03.2021

ÖZ

Lateral torasik meningocele, genişlemiş intervertebral foramenden meninkslerin sakküler protrüzyonudur. Genellikle Tip 1 Nörofibromatozis (NF-1) ile birlikte olan çok nadir karşılaşılan bir patolojidir. Bu olgu sunumunda bilinen invaziv duktal meme karsinomu ve NF-1 tanısı olan hastanın metastaz taraması için çekilen 18-Florodeoksiglukoz Pozitron Emisyon Tomografisinde (18-FDG PET BT) spinal kanala uzanan FDG tutulumu saptanmayan hipodens lezyonun ayırıcı tanısı yapılmak üzere radyolojik incelemeleri yapılan hasta güncel literatür taraması ile Bilgisayarlı Tomografi ve Manyetik Rezonans Görüntüleme bulguları birlikte sunulmuştur. Lateral torasik meningocele nadir ve benign bir patolojidir, cerrahi tedavi yalnızca semptomatik ve progrese lezyonlarda gerekebilir.

Anahtar Sözcükler: İnvaziv duktal karsinomu, Meme, Medistinal neoplaziler, Meningosel, Nörofibromatozis Tip 1

ABSTRACT

Lateral thoracic meningocele is a saccular protrusion of the meninges from the enlarged intervertebral foramen. It is a very rare pathology usually accompanied by Type 1 Neurofibromatosis (NF-1). In this case report, the patient who had a diagnosis of invasive ductal breast carcinoma and NF-1, performed radiological examinations to make differential diagnosis of a hypodense lesion with no FDG involvement extending to the spinal canal in 18-Fluorodeoxyglucose Positron Emission Tomography (18-FDG PET CT) for metastasis screening. Scanning, Computed Tomography and Magnetic Resonance Imaging findings were presented together with literature. Lateral thoracic meningocele is a rare and benign pathology, surgical treatment is only used in symptomatic and progressive lesions.

Keywords: Invasive ductal carcinoma, Breast, Mediastinal neoplasms, Meningocele, Neurofibromatosis Type 1



GİRİŞ

Tip 1 Nörofibromatozis-1 (NF-1), daha eski ismi ile Von Recklinghausen hastalığı, otozomal dominant kalıtımla geçen, 3500 doğumda bir olan bir hastalıktır (1). NF-1 geni 17q11.2 kromozomda kodlanır (2). 'Café-au-lait (sütlü kahve)' adı verilen kahverengi cilt lekeleri gibi diagnostik değer taşıyan lezyonlar ile beraber, iriste Lisch nodülleri, kifoskolyoz gibi iskelet anomalileri, nörofibromlar ve hemen daima tek taraflı olan akustik nörinomlar NF-1'in karakteristik tablosunu oluşturan diğer patolojilerdir. Rubin ve Stratmeier'e göre intratorasik meningesel olgularının % 68,8'inde NF-1 birlikteliği görülmektedir (3). NF-1 de novo mutasyona sebep olması bakımından tümöral gelişim için risk taşır (4). Alışılacağı dışındaki tümör tipleri olan karsinoid, feokromasitoma, beyin tümörleri, malign periferik sinir kılıfı tümörleri NF-1 ile bağlantılı olabilir. Diğer daha yaygın tümörler, akciğer, meme, kolon, prostat tümörleri ise daha az sıklıkta görülmektedir (5). Bu bozukluk tümör gelişimi yatkınlığına sebep olabileceği için, hastalarda kitle benzeri bir lezyonun saptanması klinikte malignite şüphesine sebep olabilir.

Burada, meme kanseri nedeniyle metastaz taraması için yapılan 18-Florodeoksiglukoz Pozitron Emisyon Bilgisayarlı Tomografisinde (18-FDG PET BT) saptanan paraspinal kitlenin metastaz şüphesiyle Radyoloji Kliniği'mizde yapılan incelemeleri sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

Meme invaziv duktal karsinoma tanılı 61 yaşındaki kadın hasta, cerrahiyi kabul etmediğinden kemoterapi ile tedavi

edilmiştir. Takiplerine düzensiz gelen hastada, metastaz taraması için çekilen 18FDG-PET BT de spinal kanala uzanan, belirgin FDG tutulumu saptanmayan hipodens kitle saptanmıştır. Göğüs röntgenogramında sağ hemidiafragmada elevasyon dışında anormallik yoktu (Şekil1).

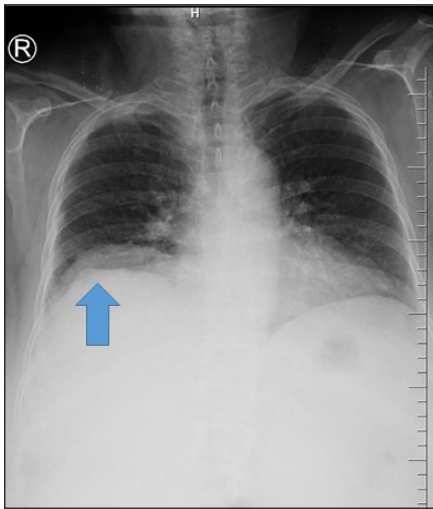
Torakolomber MRG'de T8-L2 seviyeleri arasında sağ paravertebral alanda en geniş yerinde 14 x 7.5 x 7 cm ölçülen T1Ağırlıklı (A) görüntülerde izo-hipointens, T2A görüntülerde hiperintens sinyal özelliğinde intravenöz kontrast madde sonrasında periferik kontrast tutulumu gösteren kistik iç yapıda kitle izlendi. Kist T12-L1 düzeyinde intervertebral foramenden spinal kanala uzanmakta idi. Kist pedinkülleri inceltmiş, nöral foramen ve spinal kanalda genişlemeye sebep olmuştu. Kemik destrüksiyon yoktu (Şekil 2-5).

Hastanın geçmiş tıbbi kayıtlarında dermatolojik muayenesinde tüm vücutta yaygın, yumuşak kıvamlı, nörofibrom ile uyumlu papüler lezyonları olduğu ve NF-1 tanısı varlığı saptandı. Sırt-bel ağrısı veya nörolojik defisiti yoktu.

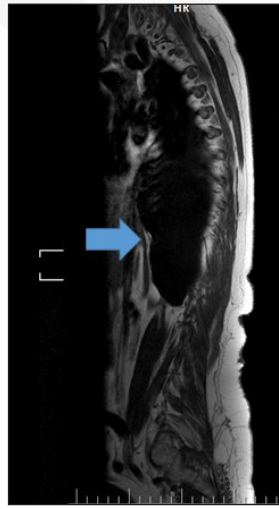
Kontrastlı Toraks BT incelemesinde kesitlere kısmen dahil; T12-L1 arasında vertebral kanalı ve sağ intervertebral forameni genişleterek paravertebral alana uzanım gösteren geniş boyutlu, vertebral kanal devamlılığı izlenen kistik kitle saptandı (Şekil 6-8).

TARTIŞMA

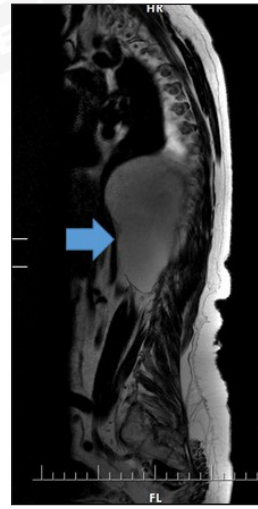
Spinal meningesel, meninkslerin dilate intervertebral foramenlerden veya vertebral sütunun kemik defektinden sakküler çıkıntısıdır. Edinsel olarak laminektomiden sonra gelişebilir. Konjenital meningeseller son derece nadirdir ve genellikle NF-1 veya Marfan sendromu gibi mezenkimal



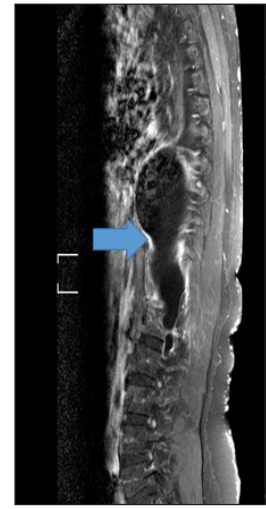
Şekil 1: Göğüs röntgenogramında sağ hemidiafragmada elevasyon (ok).



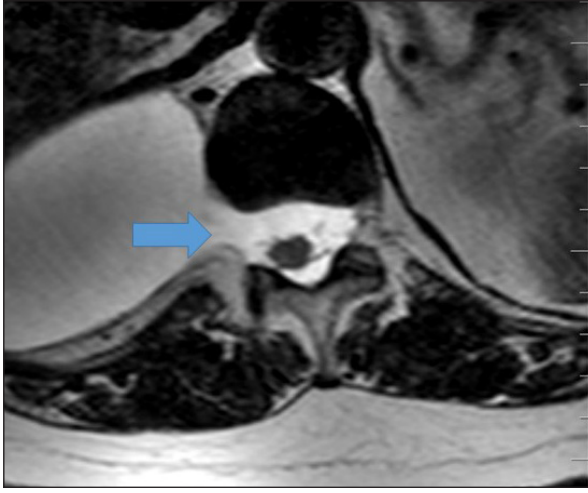
Şekil 2: Sagittal düzlemde T1A MRG'de paravertebral hipointens kitle (ok).



Şekil 3: Sagittal düzlemde T2A MRG'de sağ paravertebral hiperintens, iyi sınırlı, lobüle kitle (ok).



Şekil 4: Sagittal düzlemde T1A MRG'de duvar kontrastlanması izlenen kistik kitle (ok).



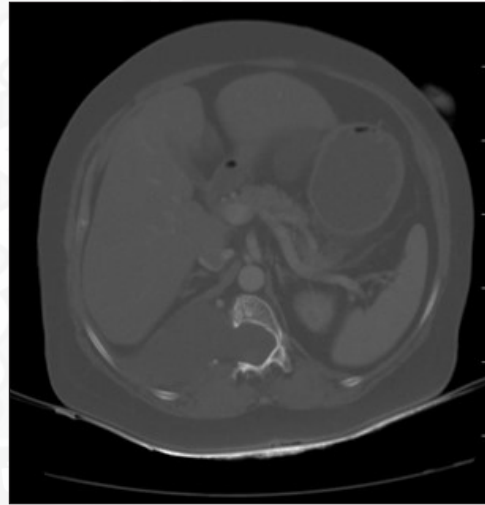
Şekil 5: Aksiyel T2 ağırlıklı MRG'de paraspinal kistik kitlenin intervertebral foramende genişlemeye sebep olarak spinal kanala uzandığı izleniyor (ok.)



Şekil 6: İntratorasik, kistik dansite, düzgün sınırlı, homojen, hipodens lezyon (yaklaşık 2 HU dansitesinde).



Şekil 7: Sağ paravertebral kistin intervertebral forameni genişletip vertebral kanala uzandığı görülüyor (ok.)



Şekil 8: Kistin pedinkül ve vertebral kanalda ekspansiyon oluşturduğu, destrüksiyon veya erozyon olmadığı izlenmektedir.

displazi ile giden durumlarla ilişkilidir (6). Torasik meningo-sellerin % 69'unun NF-1 ile ilişkili olduğu bildirilmiştir (7).

Torakal düzeyde lateral meningeseller daha sıktır, çünkü paravertebral kaslar nispeten zayıftır ve beyin omurilik sıvısı arasındaki basınç gradyanı toraksta daha yüksektir. Meningosellerin ayırıcı tanısında tümörler, özellikle nörofibroma, nöroblastom ve ganglionörom gibi posterior mediastende yaygın olarak görülen tümörler yer alır. Meningoseli diğer tümörlerden ayıran en önemli kriter, kistik iç yapıdaki lezyonun subaraknoid boşluk ile ilişkilenmesidir (8).

Çoğu hasta asemptomatiktir, ancak meningesellerin büyüklüğüne ve konumuna bağlı klinik bulgu gelişebilir. Omuriliğin tutulumu ile paraparezi veya ağrıya neden olabilir veya

akciğer ve mediastinal yapıları sıkıştırarak öksürük, nefes darlığı ve çarpıntıya neden olabilir (6).

Olası komplikasyonları; hidrotoraks, hemotoraks ile spontan rüptürdür (9,10). Semptomatik olmayan bir lezyon için cerrahi tedavi gerekmez, ancak semptomatik hâle geldiğinde cerrahi girişimin gerektiği bildirilmektedir (9,11). Olgumuzda meningesel oldukça büyük boyutta olmasına rağmen asemptomatiktir.

Meningosel kesesinin plevral boşluğa spontan rüptür riski hakkında yeterli bilgi yoktur (9). Sadece travma ile subaraknoidal-plevral fistül gelişim riski bildirilmiştir (12). Cerrahi girişim yöntemleri, meningeselin boyutu ve lokalizasyonuna göre değişebilir; laminektomi sonrasında kesenin intradu-

ral tamirinin yapıldığı posterolateral ekstradural yaklaşım ve anteriordan torakotomi ile transtorasik yaklaşım tercih edilebilir. (13). Cerrahi sırasında ve cerrahi sonrasında karşılaşılabilecek komplikasyon, meningoplevral beyin-omurilik sıvısı fistülüdür (14). Rekürrens çok nadir olup literatürde bildirilmiş olgu sayısı ikidir (15).

Paraspinal kitlelerin benign/primer malign/metastaz ayrımında 18FDG-PET BT çalışmasının yararı olmadığı belirtilmektedir. Ancak hormon aktif olan paraganglioma, nöroblastoma ve ganglionöromada, (F18) florodopamin, (F18) florohidroksifenilalanın, (C11) epinefrin veya (C11) hidroksiefedrin kullanılarak yapılan PET sintigrafilerinden yararlanılmaktadır (16). Nörofibromaların MRG incelemelerinde, T2 ağırlıklı görüntülerde santral bölgenin, periferik bölgeye oranla daha düşük sinyal intensitesine sahip olduğu görülür. Diğer nörojenik tümörlerde bu özellik görülmez. Swannomalar T2 ağırlıklı görüntülerde ve gadolinyum enjeksiyonu sonrası T1 ağırlıklı görüntülerde, heterojen iç yapıda görülebilir. Bunun sebebi doku içeriği, vaskülaritesi veya kistik dejenerasyon olması sonucudur. Mediastinal nörojenik tümörlerin birçoğunun tanısı cerrahi sonrası histopatolojik inceleme sonrası konulmaktadır (17).

Sonuç olarak, NF-1 hastalarında santral sinir sistemi tümörleri ve diğer malignitelerin birlikteliği sık olabilir. Lateral torasik meningesel nadir ve benign bir patolojidir, cerrahi tedavi yalnızca semptomatik ve progresse lezyonlarda gerekebilir. Meningoselin tanısız özelliği paraspinal kistik kitlenin spinal kanala uzandığının gösterilmesidir.

Teşekkür

Desteği, yardımları, emeği ve paylaştığı bilgi birikimleri için Prof.Dr.Taner Bayraktaroğlu'na; hastanın tedavi ve takip sürecinde rol alan Prof. Dr. Rafet Koca' ya ve Uzm. Dr. Caner Aktaş'a teşekkür ederiz.

Yazar Katkı Beyanı

Yazarların eşit katkıları vardır.

Çıkar Çatışması

Herhangi bir çıkar çatışması bulunmamaktadır.

Finansal Destek

Finansal bir destek yoktur.

Etik Kurul Onayı ve Onam

Deneysel ve insan örneği çalışması olmadığından etik kurul oluru gerekmemiştir. Hastadan sözlü ve yazılı izin alınmıştır.

Hakemlik Süreci

Kör hakemlik süreci sonucunda yayınlanmaya uygun bulunmuş ve kabul edilmiştir.

KAYNAKLAR

1. Tongsgard JH. Clinical manifestations and management of neurofibromatosis type 1. *Semin Pediatr Neurol* 2006; 13: 2-7.
2. Wallace MR, Marchuk DA, Andersen LB, Letcher R, Odeh HM, Saulino AM, Fountain JW, Brereton A, Nicholson J, Mitchell AL. Type 1 neurofibromatosis gene: identification of a large transcript disrupted in three NF1 patients. *Science* 1990; 249: 181-186.
3. Rubin S, Stratemeier EH: Intrathoracic meningocele; A case report. *Radiology* 1952; 58: 552-555.
4. Ferner RE. Neurofibromatosis 1 and neurofibromatosis 2: A twenty first century perspective. *Lancet Neurol* 2007;6:340-351.
5. Sorensen SA, Mulvihill JJ, Nielsen A. Long-term follow-up of von Recklinghausen neurofibromatosis: Survival and malignant neoplasms. *N Engl J Med* 1986; 314: 1010-1015.
6. Oner AY, Uzun M, Tokgoz N, Tali ET. Isolated true anterior thoracic meningocele. *AJNR Am J Neuroradiol* 2004; 25: 1828-1830.
7. de Andrade GC, Braga OP, Hisatugo MK, de Paiva Neto MA, Succi E, Braga FM. Giant intrathoracic meningoceles associated with cutaneous neurofibromatosis type I: Case report. *Arq Neuropsiquiatr* 2003; 61: 677-681.
8. McGregor C, Katz S, Harpham M. Management of a parturient with an anterior sacral meningocele. *Int J Obstet Anesth* 2013; 22: 64-67.
9. Rytman A. Lateral intrathoracic meningocele with spontaneous rupture into the pleural cavity diagnosed with RIHSA myelography. *Neuroradiology* 1973; 5: 165-168.
10. Wilson HE, Ernst RW. Massive hemothorax caused by an intrathoracic meningocele: A case report. *J Thorac Surg* 1959; 37: 387-392.
11. Zamponi C, Cervoni L, Caruso R. Large intrathoracic meningocele in a patient with neurofibromatosis: Technical report. *Neurosurg Rev* 1996; 19: 275-277.
12. Roca R, Alvarez EC, Eloiñaz C, Etoledo J. Persistent pleural effusion and post-traumatic subarachnoidalpleural fistula. *Eur J Cardiothorac Surg* 1992; 6: 165.
13. Chee CP. Posterolateral extradural approach for total excision of lateral thoracic meningocele: Technical report. *Neurosurgery* 1987; 21: 749-751.
14. Martelli M, Treggiari S, Capece G, Sorrone A. Intrathoracic meningocele: A case report and review of the literature (Italian). *Minerva Chir* 1992; 47: 1845-1857.
15. Dinç C, İplikçioğlu AC, Nanruz Y, Çakabay M, Tufan A, Koşdere S. Nörofibromatozis tip 1 ile birlikte görülen intratorasik meningesel: olgu sunumu. *Türk Nörosirürji Dergisi* 2006;16: 114-117.
16. Ilias I, Shulkin B, Pacak K. New functional imaging modalities for chromaffin tumors, neuroblastomas and ganglioneuromas. *Trends Endocrinol Metab* 2005; 16: 66-72.
17. Kocatürk C. Mediastinal nörojenik tümörler. *Toraks Cerrahisi Bülteni* 2011; 2: 106-116.