

## Median Sinir Fibrolipomatöz Hamartomu: Olgu Sunumu

### Median Nerve Fibrolipomatous Hamartoma: Case Report

Seyyid Şerif ÜNSAL<sup>1</sup>  Hatice KAPLANOĞLU<sup>2</sup>  Veysel KAPLANOĞLU<sup>3</sup>  Ayten LİVAOĞLU<sup>4</sup> 

#### ÖZ

Sinirin fibrolipomatöz hamartomu, nadir görülen, iyi huylu, konjenital periferik sinir tümörüdür. Median sinir fibrolipomuna bağlı karpal tünel sendromu belirtileri olan olgu sunuldu. Otuz bir yaşında erkek hasta son dört yıldır sağ elinde ortaya çıkan, son altı ayda ilerleyen, 1,2,3,4. parmağın radial taraf yarısında uyuşma, gece uykudan uyandıran ağrı ve uyuşukluk hissi ile başvurdu. Hastaya elektromiyografi, ultrasonografi ve sağ el manyetik rezonans görüntüleme (MRG) yapıldı. El MRG'sinde, median siniri tutan ve kablo görünümü veren lezyon izlendi. Operasyona alınan hastaya kitle boyunca median sinire gevşetme ve sinirin çevresindeki yağlı dokunun bir kısmına eksizyon yapıldı. Biyopsi bulguları fibrolipomatöz hamartomu ile uyumluydu.

**Anahtar Kelimeler:** fibrolipomatöz hamartom; karpal tünel sendromu; median sinir; MRG; tümör

#### ABSTRACT

Fibrolipomatous hamartoma of the nerve is a rare, benign, and congenital peripheral nerve tumor. A case with symptoms of carpal tunnel syndrome due to median nerve fibrolipoma were presented. The patient was a 31 years old male and his right side was affected. There was numbness in the 1st, 2nd and 3rd fingers and radial side of the 4th finger, pain awakening from sleep at night, and thenar atrophy. His complaints have been present for four years and have progressed in the last six months. Electromyography, right hand ultrasonography and magnetic resonance imaging (MRI) were performed on the patient. In the hand MRI, a lesion involving the median nerve and giving a cable appearance was observed at the wrist level. During the operation, the median nerve was relaxed throughout the mass and some of the fatty tissue around the nerve was excised. Biopsy findings were compatible with fibrolipomatous hamartoma.

**Keywords:** carpal tunnel syndrome; fibrolipomatous hamartoma; median nerve; MRI; tumor

Gönderilme tarihi: 19.12.2021; Kabul edilme tarihi: 18.03.2022

<sup>1</sup> Sağlık Bilimleri Üniversitesi Trabzon Kanuni Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ortopedi Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye.

<sup>2</sup> Sağlık Bilimleri Üniversitesi Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye.

<sup>3</sup> Sağlık Bilimleri Üniversitesi Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye.

<sup>4</sup> Sağlık Bilimleri Üniversitesi Trabzon Kanuni Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye.

Sorumlu Yazar: Hatice Kaplanoğlu, Sağlık Bilimleri Üniversitesi Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye. e-posta: hatice.altinkaynak@yahoo.com.tr

**Makaleye atf için:** Ünsal SŞ, Kaplanoğlu H, Kaplanoğlu V, Livaoğlu A. Median sinir fibrolipomatöz hamartomu: olgu sunumu. Ahi Evran Med J. 2022;6(3):343-346. DOI:10.46332/aemj.1038645

## GİRİŞ

Nöral fibrolipoma, fibrolipomatöz hamartoma (FLH) olarak da bilinen periferik sinirin nadir görülen, yavaş büyüyen ve benign bir tümördür.<sup>1</sup> Çoğunlukla genç hastalarda ve median sinirde meydana gelir.<sup>1</sup> Hamartom sinirsel elemanların arasına infiltre olup çevresel olarak sinirleri komprese eder ve bir tür kompartman sendromuna(KTS) neden olur.<sup>1</sup> En sık üst ekstremitte ve median siniri tutar. Radial, ulnar, siyatik, plantar sinirler de tutulmaktadır.<sup>1</sup> Mesleki aktiviteler ve elin sürekli kullanımı KTS gelişimini tetikler.<sup>2</sup> Ancak median sinir parezisi de mümkündür. Makrodaktili ile ilişkili olduğu da öne sürülmüştür.<sup>3</sup>

Sunulan olguda median siniri tutan nadir görülen FLH nedeni ile KTS'ye benzer yakınmaları olan olgunun MRG ve histopatolojik bulgularını tanımlıyoruz.

## VAKA SUNUMU

Otuz bir yaşında erkek hasta, on yıldır elektrik tesisatçısı olarak çalışmaktadır. Dört yıl önce başlayan ve giderek artan sağ el radial 3.5 parmakta (1.2 ve 3. parmağın tamamı, 4. parmağın radial yarısı) uyuşma, gece uykudan uyandıran ağrı şikayetleri tanımlıyor. İki yıl önce fizik tedavi ve rehabilitasyon polikliniğine başvuruyor ve steroid enjeksiyonu uygulanmış. Enjeksiyon sonrası şikayetlerinde gerileme görülmüş. Son 6 ay içinde şikayetlerinde artma ve tenar bölgede atrofi ortaya çıkmış. KTS ön tanısı ile EMG laboratuvarına yönlendirilmiş. Ağır düzeyde KTS olarak raporlanmış ve ortopedi polikliniğine refere edilmiştir.

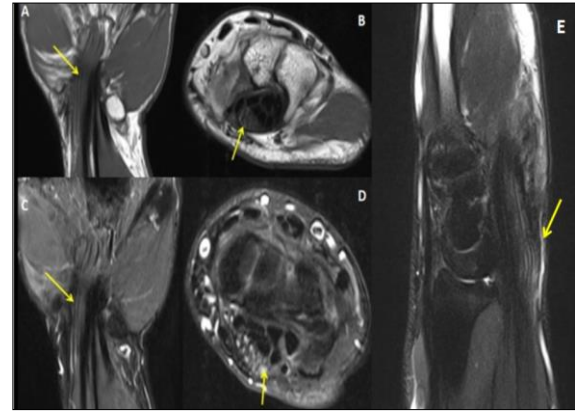
Hastanın yakınmaları KTS ile uyumluydu. Fizik muayene nede sağ el tenar bölgede atrofi, sağ el radial 3.5 parmakta hipostezi gözlemlendi. Phalen testi ve Durkan testi pozitif bulundu. Transvers karpal ligamanın proksimalinde Tinnel testi pozitif olması üzerine median sinir trasesinde kitle veya başka patoloji olabileceği düşünülerek US ve MRG önerildi.

Yapılan yüzeysel US incelemesinde; Sağ el bileği volar yüzde hiperekoik yağ doku ile çevrili hipoekoik yuvarlak sinirler izlendi(resim 1). Doppler US' de kanlanma saptanmadı.



**Resim 1.** Sağ el bileği volar yüzde hiperekoik yağ doku(siyah ok) ile çevrili, hipoekoik yuvarlak sinirler(beyaz ok) izleniyor.

MRG' de; T1 ağırlıklı yağ baskısız koronal görüntü (resim 2A) ve aksiyal görüntüde (resim 2B); araya giren hiperintens (yağlı) alanlar ve intermediate sinyal özelliğinde hipertrofiye yumuşak doku; koronal (resim 2C), aksiyal (resim 2D) ve sagittal (resim 2E) T2 ağırlıklı görüntülerde karpal tünel içinde distale doğru genişleyerek metakarp başlarına kadar devam eden, fleksör tendonları mediale doğru yaylandıran, ara sinyal intensitesinde, sinir fasiküllerinden ve araya giren baskılanmış yağdan oluşan hipertrofiye yumuşak doku saptandı.



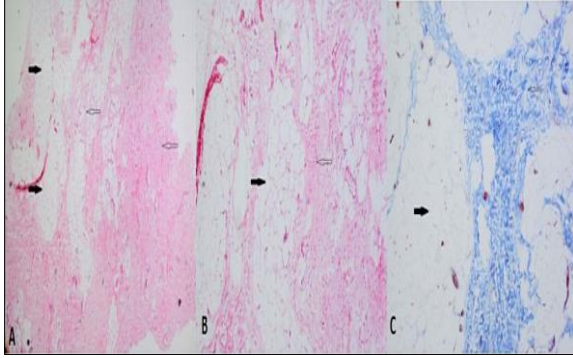
**Resim 2.** T1 ağırlıklı yağ baskısız koronal görüntü (A) ve aksiyal görüntüde (B); hiperintens (yağlı) alanlar ve intermediate sinyal özelliğinde hipertrofiye yumuşak doku(sarı ok), koronal (C) ve aksiyal (D), sagittal (E) yağ baskılı T2 ağırlıklı görüntüde karpal tünel içinde distale doğru genişleyip metakarp başlarına kadar devam eden, ara sinyal intensitesinde sinir fasiküllerinden ve baskılanmış yağdan oluşan hipertrofiye yumuşak doku(sarı ok) saptandı.

Hasta wide awake anestezi altında steril boyanma ve örtünmeden sonra ameliyata alındı. El bileğinden başlayarak tenar krizin ulnarında kalacak şekilde yapılan kesi sonrası karpal tünele ulaşıldı ve gevşetildi. Median sinir eksplere edildi. Median sinirin fuziform şekilde genişlediği görüldü. Sinirin çevresindeki yağlı dokunun bir kısmı eksize edildi. Fasiküller arasına yaygın olarak dağılan dokuya dokunulmadı(resim 3). Sinir kılıfından biyopsi alındı.



**Resim 3.** Median sinirde fibrolipomatöz hamartomun operasyon görüntüsü.

Kesi yeri yıkama ve sonrası sütüre edilerek ameliyat sonlandırıldı. Histopatolojik incelemede; fibroblastik proliferasyon içeren kollajenize bantlar ile ayrılmış matür yağ hücrelerinin oluşturduğu fibroadipöz dokular izlendi (resim 4A, B, C).



**Resim 4.** A. Fibrokollajenize bantlarla (beyaz ok) ayrılmış matür yağ doku (siyah ok) (HEX4); B. Fibroblastlar içeren kollajenize bantlar (beyaz ok) ve matür yağ hücreleri (siyah ok) (HEX10); C. Fibrokollajenize bantlar (beyaz ok) ile ayrılmış matür yağ hücreleri (siyah ok) (MTKx10).

Hastanın ameliyat sonrası yapılan poliklinik kontrollerinde şikayetlerinde belirgin düzeyde iyileşme izlendi. Hastadan gönüllü onam formu alınmıştır.

## TARTIŞMA

Nöral fibrolipom, lipofibromatöz hamartom veya perinöral lipom olarak da bilinen intranöral lipom, sinir dokusu ile karışmış hipertrofiye fibrofatty dokudan oluşan iyi huylu bir kitledir.<sup>4</sup> Histopatolojik olarak, tümör sinirin fibrofatty genişlemesi ile karakterizedir, genellikle sinir tabakası ile sınırlanır. Tek tek sinir demetlerini çevreleyen ve sıkıştıran masif epinöral ve perinöral fibrozis görülür.<sup>2</sup>

Etiyolojisi net olarak bilinmemektedir. Genetik ve çevresel faktörlerin bir arada etkili olduğu düşünülmektedir. Ço-

cuklarda anormal fleksör retinakulum gelişimi, travma öyküsü ve kronik sinir inflamasyonu gibi birkaç etyolojik faktör öne sürülmüştür. Üçüncü dekadadan önce ortaya çıkmaktadır, bununla birlikte beşinci dekadada da tanı alan olgular bildirilmiştir. Erkek ve kadınlarda eşit olarak görülmektedir.<sup>5</sup>

En sık median sinir ve dalları tutulur, bunu radial ve ulnar sinir, ayağın dorsal tarafındaki sinirler ve brakial pleksus izler.<sup>1</sup> En sık ön kol distali, el bileği, avuç içinde bir sinirin dağılımına uyan yumuşak, hareketli, yavaş büyüyen ve sıklıkla asemptomatik kitle şeklinde ortaya çıkar.<sup>6</sup> En yaygın klinik bulgu nöral elemanların sıkışmasına bağlı oluşan duyuusal ve motor semptomlardır.<sup>1</sup> Kompresyon nöropatisi, ağrı, hassasiyet, azalmış his, parestezi ve halsizlik, tenar bölgede motor zayıflık gibi semptomlara yol açar. Bununla birlikte, FLH yavaş progresif bir lezyondur ve KTS bu tümörün geç bir komplikasyonudur.<sup>4</sup> Bu hastalığa bağlı olarak tutulan anatomik bölgenin fokal devliği görülebilmektedir. Makrodaktili, median sinir tutulumu olan olguların üçte ikisinde görülür.<sup>2</sup>

Sonografik bulgular, histolojik bulgulara karşılık gelen ekojenik yağ dokusu ile çevrili düz, yuvarlak, kalınlaşmış hipoekoik veya anekoik fasikülleri gösterir. Renkli Doppler'de intralezyonel akım görülmez.<sup>6</sup> FLH'nin MRG bulguları patognomonik olup ve biyopsiye olan gereksinim azalmıştır. MRG'de; Genişlemiş sinir kılıfı içinde fibröz ve yağlı doku ile ayrılmış ve çevrelenmiş serpentiniform sinir fasiküllerinden oluşmaktadır.<sup>1</sup> Sinir tamamen fuziform olarak kalınlaşmıştır. Fasiküller; T1 ağırlıklı görüntülerde yüksek, T2 ağırlıklı görüntülerde düşük sinyal yoğunluğu gösteren ve homojen dağılan yağ dokusu içinde bulunurlar. Bu patognomonik bulgular; aksiyel imajlar için 'kablo benzeri', koronal imajlar için 'spagetti benzeri görünüm' olarak ifade edilmektedir. Enine kesitler, yağ dokusu içinde bazı sinir demetlerini ayıran ince hipointens septayı gösterir, buna "lotus işareti" denir.<sup>6</sup>

Unilokal fusiform sinir büyümesinin ayırıcı tanısını FLH, sinir kılıfı içindeki lipomlar, segmental veya pleksiform nörofibromatozis oluşturur. FLH, sinir kılıfı içindeki normal sinir demetlerini yerinden çıkaran ve sıkıştıran karakteristik fokal kitleler olan lipomlardan ayırt edilebilir.<sup>1</sup>

Segmental ve pleksiform nörofibromatozisten yağ içermemesi ve yumuşak dokunun sinyal özelliklerine sahip olması ile ayırt edilirler.<sup>1</sup>

Tedavi konservatif yaklaşımdır. Tutulan sinirin eksize edilmesi, fibrofatty kılıfın dekompresyonu ve küçültülmesi, nöral elemanların mikrocerrahi diseksiyonu ya da asemptomatik hastalar için hiçbir tedavi uygulanmaması öneriler arasındadır.<sup>5</sup>

Fibrolipomatöz hamartom nadir de olsa periferik sinir tümörlerinin ayırıcı tanısında düşünülmelidir.

#### **Çıkar Beyanname**

Herhangi bir çıkar çatışmasının olmadığını yazarlar beyan etmektedirler.

#### **Etik Kurul İzni**

Hastadan gönüllü onam formu alınmıştır.

#### **Araştırmacıların Katkı Oranı Beyanı**

Ana fikir/Planlama: SSÜ. Veri toplama/İşleme: SSÜ, AL. Veri analizi ve yorumlama: HK, VK. Literatür taraması: HK, VK. Yazım: HK, SSÜ. Gözden geçirme ve düzeltme: VK. Danışmanlık: HK, AL.

#### **KAYNAKÇA**

1. Bansal A, Verma A, Mourya C. Fibrolipomatous hamartoma of median nerve: A rare cause of carpal tunnel syndrome and macrodactyly. *J Orthop Allied Sci.* 2015;3(2):63-64.
2. Gündoğmuş CA, Bugdaycı O, Arıbal ME. Ultrasound and MRI features of lipomatosis of the median nerve: A case study. *Marmara Med. J.* 2018;31(3):126-129.
3. Mishra B, John JR, Tripathy S, Sharma RK. Median Nerve Lipofibrohamartoma: A Treatment Dilemma. *World J Plast Surg.* 2017;6(3):399-401.
4. Agrwal D, Sudhamani S, Manthan P, Loungani L. Fibrolipomatous hamartoma of ulnar nerve: a rare case report. *IOSR Journal Of Pharmacy.* 2015;5(11):1-3.
5. Taketo Okubo, Tsuyoshi Saito. Intraneural lipomatous tumor of the median nerve. *Int J Surg Case Rep.* 2012;3(9):407-411.
6. Bhuyan MH, R. K. Bhuyan, Borgohain M, Baruah M. MRI Diagnosis of Two Cases of Fibrolipomatous Hamartoma of the Median Nerve with Histopathological Correlation. *J. Evol. Med. Dent.* 2015;4(64):11275-11280.