

Nörofibromatozis Tip 2'li Olguda Median Sinir Schwannomuna Bağlı Oluşan Karpal Tünel Sendromu

Mehmet Birol ÖZTÜRK¹
Metin KAPLAN¹
Faik ÖZVEREN²
Fatih Serhat EROL¹

¹ Fırat Üniversitesi
Tıp Fakültesi
Nöroşirurji Anabilim Dalı
Elazığ-TÜRKİYE

² Ankara Atatürk Eğitim ve
Araştırma Hastanesi
Nöroşirurji Kliniği
Ankara-TÜRKİYE

Geliş Tarihi : 02.11.2006
Kabul Tarihi : 02.12.2006

Yazışma Adresi Correspondence

Mehmet Birol ÖZTÜRK
Fırat Üniversitesi
Tıp Fakültesi
Beyin Cerrahi Anabilim Dalı
23119
Elazığ-TÜRKİYE

mbozturk38@yahoo.com

Schwannomalara üst ekstremitelerde nadir rastlanır. Bu tümörler sıklıkla peroneal ve ulnar sinirleri tutarlar. Çok nadir olarak median siniri etkileyip, karpal tünel sendromuna (KTS) neden olurlar. KTS tanısını koymak, semptomların mevcudiyetinde kolaydır. Fakat klinik ve nörofizyolojik bulgular farklılık gösteriyorsa, olgumuzdaki gibi median sinir tümörü akla gelmelidir. Periferik sinir tümörleri, dışı doğru büyümeleriyle tanınır. Ancak avuç içinde ortaya çıktığında, avuç derisinin kalın olması nedeniyle vücudun diğer yerlerinden farklı olarak, gerçek hacimlerinden daha küçük görünebilirler. Bu nedenle, cerrahi tedavi planlanırken bu özellikleri dikkate alınmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Nörofibromatozis Tip-2, Schwannoma, Karpal Tünel Sendromu

Carpal tunnel syndrome due to median nerve schwannoma at patient with neurofibromatosis type 2

Schwannomas are rare in the upper extremity. They involves often peroneal and ulnar nerve. Rarely, they affect median nerve and cause carpal tunnel syndrome. Diagnose of carpal tunnel syndrome is easy if symptoms are present. But if clinical and neurophysiological findings are different, median nerve tumor must be considered as such in our case. Peripheric nerve tumors are recognized through they grow out. But if they are in palm of the hand, because of handful's derm is thick, they seem smaller than their real size distinctly other areas. Therefore when surgical therapy is programmed, this feature is considered.

Key Words: Neurofibromatosis Type 2, Schwannoma, Carpal Tunnel Syndrome.

Giriş

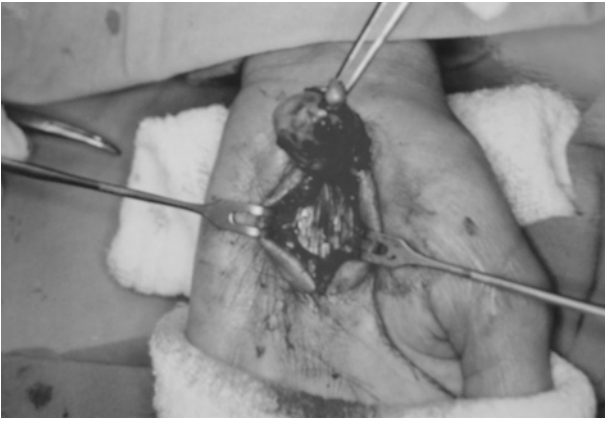
Schwannoma, en sık rastlanan periferik sinir tümürüdür (1). Hemen daima soliter lezyonlar olarak görülürler. Çoğunlukla ulnar ve peroneal sinirlerde olduğu bildirilmiştir (1). Bazen çok sayıda ve nörofibromatozisle birlikte de bulunabilirler (1,2).. Nörofibromatozis otosomal dominant geçişli kalıtsal hastalıklar topluluğu olup, ektoderm ve mezoderm kaynaklı organlarda oluşturduğu tümöral lezyonlarla karakterizedir. Bu makalede, NF tip 2'li bir olguda, karpal tünel sendromu bulguları ile ortaya çıkan ve iki taraflı median sinirleri tutan schwannoma olgusu nadir görüldüğü için sunuldu.

Olgu Sunumu

Sağ el ve kolunda şiddetli ağrı, uyuşma şikayeti ile başvuran 54 yaşındaki bayan hasta, daha önce NF 2 tanısı almıştı. Anamnezinde, 3 kez intrakranial kitle nedeniyle, 2 kez de periferik sinir tümörü nedeniyle ameliyat olduğu öğrenildi. Gövdesinde ve kollarında çok sayıda kitleleri vardı. Nörolojik muayenede solda santral fasial parezi, bilateral işitme kaybı, sağ üst ekstremitede parezi bulundu. Sağ el avuç içinde hareketli, yaklaşık 2 cm çapında kitle tesbit edildi (resim 1). Elektromyografisi (EMG) sağ median sinir nöropatisi ile uyumlu geldi. Sağ el Magnetik rezonans görüntülemeye palmar yüzde, cilt altında tendonları komprese eden, T1'de hipointens, T2'de heterojen hiperintens, heterojen kontrastlanma gösteren lobüle kitle lezyonu görüldü. Sol elinde de klinik şikayet oluşturmayan ve MR da benzer görüntü oluşturan yaklaşık 1 cm büyüklüğünde kitle izlendi. Olgu lokal anestezi altında ameliyat edildi. Cilt insizyonundan sonra lastik kıvamında, yuvarlak kitle ortaya çıktı. Kitle çevre dokulardan diseke edildiğinde, palmar adeleler arasında lobuler yapılarla devamlılık gösterdiği görüldü. Median sinir serbestleştirildi ve kitle çevre dokulardan sıyrılarak çıkarıldı (resim 2). Kitlenin yaklaşık 10 cm uzunluğa ulaştığı görüldü (resim 3). Histopatolojik inceleme schwannoma olarak rapor edildi. Sol eldeki kitle için klinik şikayet oluşturmadığı ve küçüklüğü nedeniyle takip önerildi.



Şekil 1. Dışardan bakıldığında 2 cm çapında görülen kitle, ameliyat öncesi görülüyor.



Şekil 2. Palmar adaleler arasında uzanım gösteren kitle çıkarılıyor.



Şekil 3. Kitlenin yaklaşık 10 cm uzunluğunda olduğu görülüyor.

Tartışma

Schwannomalar (neurilemoma), sinir kılıfı schwann hücrelerinden gelişen benign tümörlerdir. Kitleler yatay planda hareketli, dikey planda hareketsizdir. Genellikle 30-60 yaşlar arasında görülüp, ırk ve cinsiyet ayrımı gözetmez. Tümörün palpasyonu, sinirin innerve ettiği alanda uyuşma ve karıncalanmaya sebep olur. Tümörün büyümesi yavaştır; büyük olmadıkça ağrı ve nörolojik bulgu nadirdir (1). Sıklıkla rastlantısal ve ağrısız kitleler olarak karşımıza çıkar. Ancak çevre dokulara baskıyla semptomatik olabilirler. Sinir kompresyonuna bağlı semptomlar ortaya çıkana kadar, 4 cm çapa ulaşabilirler (1). Hastamızda ise dışardan 2 cm çaplı görünmekle beraber, multilobüle yapıyla palmar adaleler arasında uzanıp, yaklaşık 10 cm büyüklüğündeydi. Foucher ve arkadaşları, nörolojik semptomların tümör boyutlarından ziyade sinir kanalı boyutlarına ve relatif kompresyon derecesine bağlı görüldüğünü belirtmiştir (3). Ekstremitelerdeki büyük periferik sinirleri, bilhassa da peroneal ve ulnar siniri tutar (1). Bu bölgedeki yumuşak doku tümörlerinin % 5'ini kapsarlar (1). Whitaker ve Durolias, 1,5 milyon hastane başvurusundan 76 kişide periferik sinir schwannomuna rastlamıştır (4).

Periferik nöropati, Tip 2 nörofibromatozis yaygın klinik bulgusu olabilir. Nöropati etyolojisinde, periferik sinir boyunca uzanan kitlelerin kompresyon etkisi, endonöral patolojik hücrelerin bilinmeyen lokal toksik ve metabolik etkileri sorumlu tutulmaktadır (5). Tümör kitlesinden ilişkisiz periferik sinir lezyonları, NF 2 hastalarının % 6'sında bildirilmiştir (5,6).

KTS median sinirin el bileğinde tuzaklanması sonucu meydana gelir. Amerikan nöroloji akademisine göre sıklığı %10'dur. Elde özellikle geceleri olan ağrı, uyuşma, median sinirin innerve ettiği alanda duyu kaybı, tenar atrofi ile karakterizedir (7). İdiyopatik olabileceği gibi, Kolles kırığı, romatoid artrit, diabetes mellitus, hipotroidizm, gebelik ve elini fazla kullanan kişilerde görülür. Stevens ve arkadaşlarının çalışmasında romatoid artrit, diabetes mellitus ve gebelik en sık rastlanan sebepler olarak bildirilmiştir (8). Ayrıca bilek düzeyinde tümörü olanlarda da rastlanabilir (9,10). KTS'ye sık rastlanırken, tümöre bağlı KTS oldukça nadirdir. Median sinir tümörüne bağlı KTS'nin, nadir görüldüğü için kolaylıkla atlanabileceği bildirilmiştir (7). Semptomlar mevcut olduğunda KTS tanısını koymak kolaydır. Fakat klinik ve nörofizyolojik muayene tipik değilse ya da klinik ve nörofizyolojik bulgular farklılık gösteriyorsa median sinir tümörü akla gelmelidir (7).

Periferik sinir tümörlerine dışarı doğru büyümesiyle tanı konabilir. Olgumuzda olduğu gibi avuç içinde ortaya çıktığında, avuç derisinin kalın olması nedeniyle, vücudun diğer yerlerinden farklı olarak, gerçek hacimlerinden daha küçük görünebilirler. Bu nedenle cerrahi tedavi planlanırken bu özellikleri dikkate alınmalıdır.

Kaynaklar

1. Kang HJ, Shin SJ and Kang ES. Schwannomas of the upper extremity. *J. Hand Surg (Br)*. 2000 Dec;25(6):604-7
2. Donner TR, Voorhies RM, Kline DG. Neural sheath tumors of major nerves *J Neurosurg*. 1994 Sep;81(3):362-73.
3. Foucher G, Berard V, Snider G, Lenoble E, Constantinesco A. Distal ulnar nerve entrapment due to tumors of Guyon's canal: A series of ten cases. *Handchirurgie Microchirurgie Plastische Chirurgie*. 1993, 25: 61-65.
4. Whitaker WG, Duroulias C. Benign encapsulated neurilemoma: a report of 76 cases. *Am surg*. 1976;42:675-8.
5. Sperfeld AD, Hein C, Schröder JM, Ludolph AC, Haneman CO. Occurrence and characterization of nerve involvement in neurofibromatosis type 2. *Brain* (2002), 125, 996-1004.
6. Trivedi R, Byrne J, Huson SM, Donaghy M. Focal amyotrophy in neurofibromatosis 2. *J. Neurol Neurosurg Psychiatry* 200;69:257-261.
7. Padua L, Pazzaglia C, Aprile I, et al. Schwannoma of the median nerve (even outside of the wrist) may mimic carpal tunnel syndrome. *Neurol sci* (2006);26:430-434.
8. Stewens JC, Beard CM, O'Fallon WM, Kurland LT. Conditions associated carpal tunnel syndrome. *Mayo clin proc*. 1992;67:541-548.
9. Mackay IR, Barua JM. Perineural tumor spread: an unusual cause of carpal tunnel syndrome. *J Hand Surg Br*. 15:104-105.
10. Wood MK, Erdmann MW, Davies DM. Malignant schwannoma mistakenly diagnosed as carpal tunnel syndrome. *J Hand Surg Br* 1993; 18:187-188.

