

NÖROFİBROMATOZİS VE AQUEDUCT STENOZU

NEUROFİBROMATOSİS AND AQUEDUCT STENOSİS

Arif ÖNDER, Hakan Hadi KADIOĞLU

Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroşirürji AbD. (AÖ), Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroşirürji AbD. (HHK)

Özet

Aqueduct stenozunun neden olduğu triventriküler hidrosefali saptanan von Recklinghausen nörofibromatozisi 34 yaşındaki erkek bir olgu bildirildi. Hasta iki aylık ilerleyici baş ağrısı, kusma, yürüyüş bozukluğu ve idrar kaçırma öyküsü veriyordu. Bilgisayarlı tomografide (BT) lateral ve üçüncü ventrikülün orta derecede genişlediği, aqueductal stenozun olduğu saptandı. Hasta, uygulanan ventrikülo peritoteal şant yerleştirilmesinden yarar gördü. Nörofibromatoziste aqueduct stenozuna bağlı hidrosefalinin görülme olasılığı üzerinde durularak, tanıda BT ve manyetik rezonans görüntülemenin önemi vurgulandı.

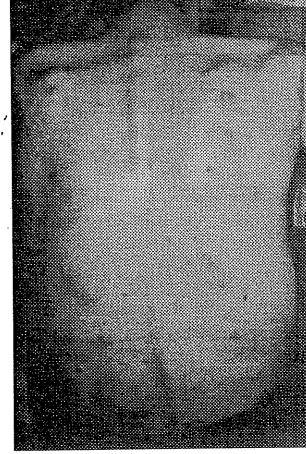
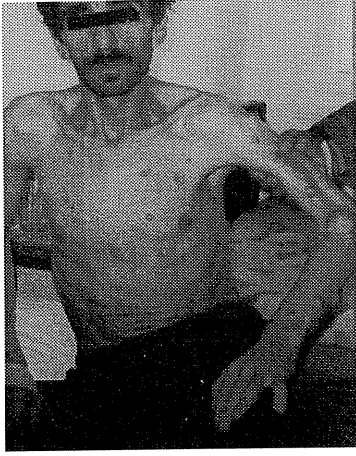
Anahtar kelimeler: *Aqueduct stenozu, Hidrosefali, Nörofibromatozis*

Summary

The author report a case of adult-onset triventricular hydrocephalus caused by aqueductal stenosis in a 34-year-old man with von Recklinghausen's neurofibromatosis. The patient presented with a 2-months history of progressive headache, vomiting, gait disturbance and urinary incontinence. Computerized tomographic (CT) scan showed mid dilatations of the lateral and third ventricles, and established the diagnosis of aqueductal stenosis. He was benefit from inserting a ventriculo-peritoneal shunt. The incidence of hydrocephalus due to aqueductal stenosis in neurofibromatosis and importance of CT and magnetic resonans imaging in diagnosis of the stenosis are emphasized.

Key words: *Aqueductal stenosis, Hydrocephalus, Neurofibromatosis*

Şekil 1. NF-1'li Hastanın Kütanöz Lezyonları



Giriş

Fakomatozların görece olarak sık görüleni olan nörofibromatozis (NF) 3000 doğumdan 1'inde karşılaşılan otozomal dominant bir bozukluktur (1,2). Displazi ve neoplazinin meydana geldiği nöroektodermal ve mezodermal doku bozukluğunun olduğu bir hastalık olduğuna inanılmaktadır (3). NF 'de iskelet sisteminde, ciltde, endokrin sistemde, merkezi sinir sisteminde değişik klinik görünümlü patolojik süreçler ortaya çıkabilmektedir (3,4). Bu hastalığın varlığında infratentorial neoplazm gelişimine bağlı olarak obstrüktif hidrosefali oluşması mutad bir bulgudur. Bununla beraber, NF'li olgularda izole nonneoplastik aqueductal stenoz seyrek olarak bildirilmektedir (4,5).

Olgu

34 yaşında erkek hasta. Başağrısı, kusma, yürüyememe ve idrar kaçırma yakınmaları ile başvurdu. Son iki aydan beri şiddetli başağrısına son üç haftada kusma eklendiği söylendi. Yürümesindeki bozukluğu bir ay önce fark eden hastanın on günden beri idrarını kaçırdığı da öğrenildi.

Muayenesinde, bilinç açık, koopere ve oryente idi. Fasiyal asimetri yoktu. Sol gözde travmatik katarakt, IR +/-, bilateral papilla ödemi vardı. KVR hiperaktif idi. Patolojik refleks saptanmayan hastada motor zaaf olmamasına karşın yardımsız yürüyemiyordu. Haricen bütün vücutta yaygın değişik boyutta ve çok sayıda nörofibrom görüldü (Şekil 1). Bilgisayarlı tomografi (BT) incelemesinde IV. ventrikül normal büyüklükte idi. Diğer ventriküller sistem orta derecede genişlemiş, periventriküler ödem mevcuttu. İntrakraniyal kitlesel lezyon görülmedi (Şekil 2). Grade II hidrosefali tanısı

alan hastaya VP şant takıldı. Operasyondan sonra hastadaki semptomlar hızla düzeldi. Ventriküller küçüldü.

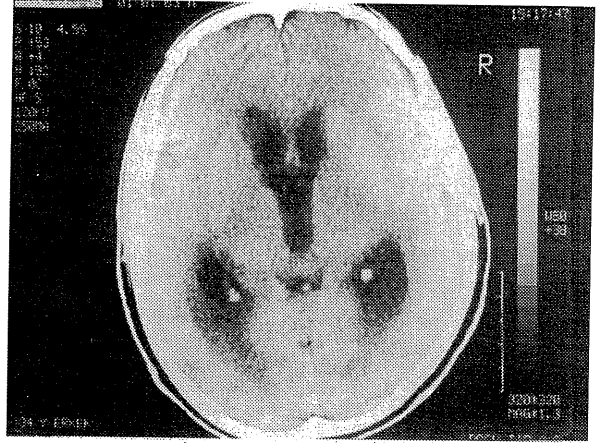
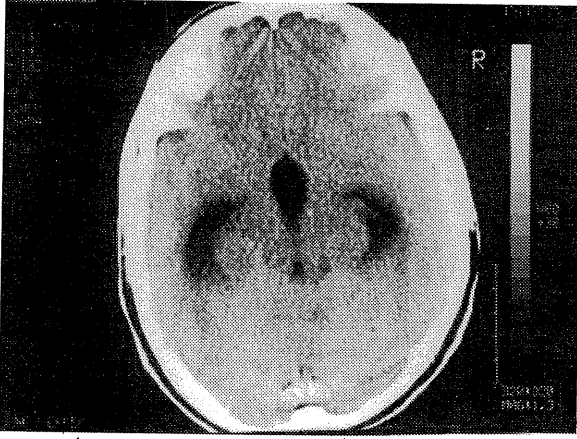
Tartışma

Nörofibromatozis tip 1 merkezi sinir sisteminde çok geniş patolojik değişiklikler ile birlikte görülebilmektedir. Bunlar arasında optik glioma, meningioma, şivannoma gibi sinir sistemi tümörleri ile osseöz değişiklikler, psödoartrozis ve fasiyal displazi en önemlileridir (4,6). Bunun yanında NF-1 ile birlikte hidrosefali olmasının Gelabert-Gonzalez ve ark. (5), Spadora ve ark (7) ile Şenveli ve ark.nın (4) bildirdiğinin aksine nadir bir durum olmadığı da ifade edilmektedir (8).

NF-1'li olguların % 1-2'sinde aqueductal stenozla bağlı hidrosefali görülmektedir (9). Önceleri nadir olarak görüldüğü bildirilmiş ise de bu olguların daha sık olarak görüldüğü anlaşılmaktadır. Buradaki hidrosefali özellikle periaqueductal neoplazmların basısı sonucunda ortaya çıkabileceği gibi periaqueductal gliosis, membranöz daralma, septum, agenezise bağlı da olabilmektedir (7,9,10). NF-1'de görülen aqueduct stenozu anormal yapılanmanın sonucunda meydana gelmiş olabilir. Bunun kongenital ya da akkiz olduğunu ayırt etmek imkansızdır. Fakat, Spadaro ve ark (7) nörofibromatozisli hastalardan elde edilen kanıtların sonucunda aqueductal stenozun bu hastalığın doğal öyküsüne ait olduğunu düşündüklerini bildirmektedir.

NF-1 ve aqueduct stenozuna bağlı hidrosefalisi olan bir olguda BOS akımı bir ventrikülo sistemik şant ile sağlanabilir. Bunun yanısıra endoskop altında ventrikülosisternostomi de tercih edilebilmektedir (9).

Şekil 2. Aksiyel Bilgisayarlı Tomografide, IV. Ventrikül normal (a), Lateral ve III. Ventrikül Aqueduct Stenozuna Bağlı Genişlemiş, Transependimal Sıvı Migrasyonu (b) İzlenmektedir.



Bildirdiğimiz olguda yapılamamış olmakla birlikte, hidrosefalisi de olan NF-1'li olgularda hidrosefalinin nontumoral aqueduct stenozuna bağlı olduğundan emin olabilmek için manyetik rezonans görüntülemenin (MRG) incelemenin yapılması zorunlu görülmektedir. Çünkü, BT özellikle dördüncü ventrikülün arka kısmında yerleşik küçük hacimli glial tümörleri belirlemede yetersiz kalmaktadır.

Bu nedenle, NF-1'de hidrosefali ile karşılaşıldığında aqueductal stenoz ayırıcı tanı içine mutlaka alınmalı ve imkanlar müsait ise MRG ile güvenli biçimde tanı konulmalıdır.

Kaynaklar

1. Afifi AK, Jacoby CG, Bell WE, Menezes AH. Aqueductal stenosis and neurofibromatosis: a rare association. J Child Neurol 1988; 3:125-130
2. Chapman PH. von Recklinghausen's neurofibromatosis and aqueduct stenosis. Neurosurgery 1989; 25: 318-319
3. Riccardi VM. von Recklinghausen neurofibromatosis. N Engl J Med 1981; 305: 1617-1627
4. Şenveli E, Altınörs N, Kars Z, et al. Association of von Recklinghausen's neurofibromatosis and aqueduct stenosis. Neurosurgery 1989; 24: 99-101

5. Gelabert Gonzalez M, Bollar Zabala A, Prieto Gonzalez A, Garcia Allut A. Neurofibromatosis and stenosis of the aqueduct of Sylvius. A magnetic resonance assessment. Rev Med Univ Navarra 1990; 3: 7-19
6. Pascual-Castroviejo I. Neurofibromatosis type I (NF 1): peculiarities and complications. Rev Neurol 1996; 24: 1051-1055
7. Spadaro A, Ambrosio D, Moraci A, Albanese V. Nontumoral aqueductal stenosis in children affected by von Recklinghausen's disease. Surg Neurol 1986; 26: 487-495
8. Pou-Serradell A. Natural evolution of neurocutaneous syndrome in adults. Rev Neurol 1996; 24: 1085-1127
9. Thiabaud D, Thiabaud E, Landrieu P, Zerah M. Primary amenorrhea revealing congenital hydrocephalus. Arch Pediatr 1996; 3: 1099-1101
10. Vertosick F Jr, Sekhar L. Adult aqueductal stenosis presenting as double incontinence: a case report with magnetic resonans imaging. Surg Neurol 1990; 33: 158-159

Yazışma Adresi:

Dr.Hakan Hadi KADIOĞLU

Atatürk Üni. Tıp Fakültesi
Nöroşirürji Anabilim Dalı, Erzurum