

Spinal Pleksiform Nörofibromatozis Olgusu

A Case of Spinal Plexiform Neurofibromatosis

Turk Norol Derg 2009;15:102-104

Ülgen Kökes
Fazilet Hız
Tuğba Eyiipgil

Taksim Eğitim ve Araştırma Hastanesi
Nöroloji Kliniği
İstanbul, Türkiye

Ülgen Kökes
Fazilet Hız
Tuğba Eyiipgil

Department of Neurology,
Taksim Training and Research Hospital
İstanbul, Turkey

Anahtar Kelimeler: Pleksiform, nörofibromatozis 1, spinal.

Key Words: Plexiform, neurofibromatosis 1, spinal.

Pleksiform nörofibromlar, tip 1 nörofibromatozis hastalarında ciddi komplikasyonlara yol açabilir (1). Otuz sekiz yaşında erkek hasta, 1 ay önce başlayan, belden sol bacak arkasına yayılan sürekli, kollarında ise aralıklı olan radiküler tarzda ağrılar ve parestezi yakınmaları nedeniyle incelendi. Anne ve kız kardeşlerinde aksiller çillenmeler ve cafe-au-lait lekeleri mevcuttu. Muayenesinde; bilateral aksiller çillenmeleri (efelit), gövde ve ekstremitelerde 10-12 adet 2-8 cm çapında cafe-au-lait lekeleri (crowe belirtisi) ve 2 adet 2-3 cm çapında düğme delik belirtisi bulunan nörofibromları vardı (Resim 1). Sağ iris periferinde 4, solda 2 adet Lisch nodülü görüldü. Solda aşıl refleksi alınamıyordu. DTR'leri bilateral hiperaktif, sol bacakta kas gücü 4/5, Laseque testi 30 derecede pozitif, femoral germe testi bilateral pozitif.

Servikal manyetik rezonans görüntüleme (MRG), Lomber spinal MRG ve abdominal MRG görüntüleri sunulan hastanın, görülen yumuşak doku kitlelerinden alınan biyopsinin patolojik incelemesi nörofibrom ile uyumlu bulundu (Resim 2-4).

KAYNAKLAR

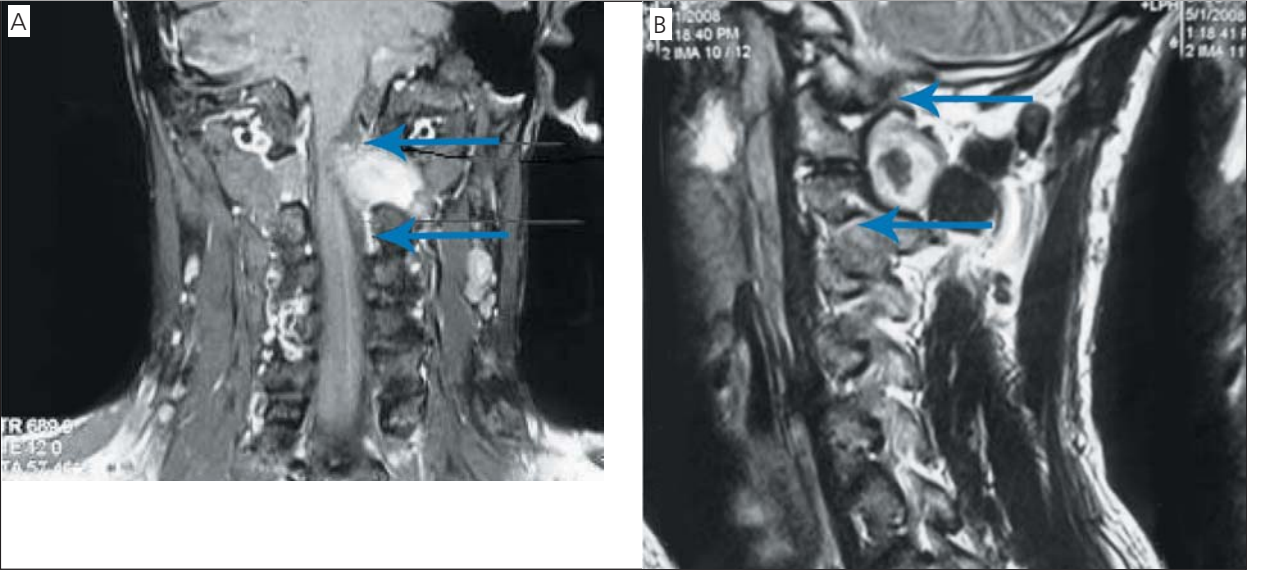
1. Tucker T, Friedman JM, Friedrich RE, Wenzel R, Fünsterer C, Mautner VF. Longitudinal study of neurofibromatosis 1 associated plexiform neurofibromas. *J Med Genet* 2009;46:81-5.

geliş tarihi/received 10/03/2009

kabul edilmiş tarihi/accepted for publication 04/04/2009



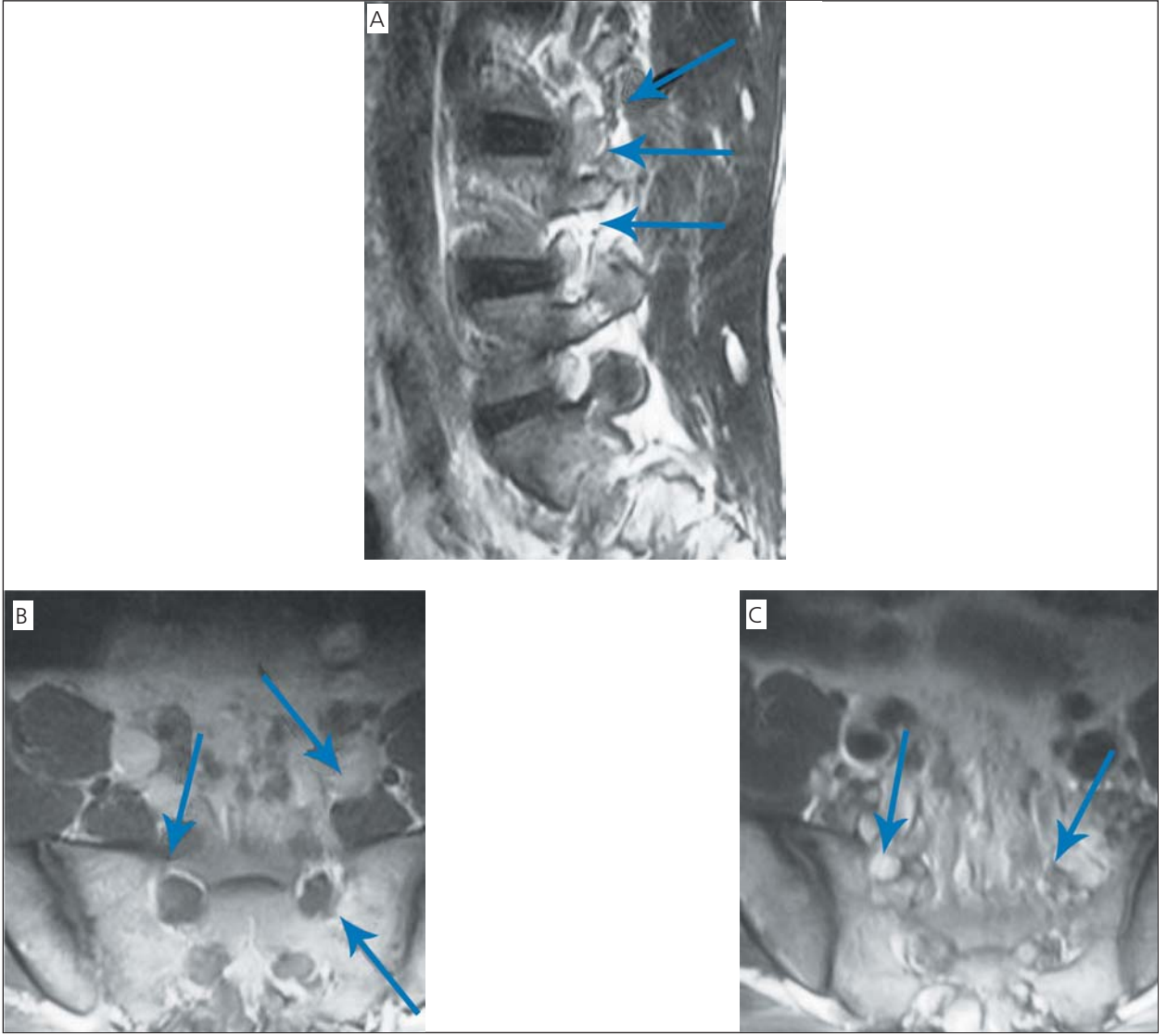
Resim 1. A. Sağ uyluk posteriorunda ve sağ diz posteriorunda cafe-au-lait lekeleri, **B.** Sağ kol proksimalinde posterior yerleşimli nörofibrom.



Resim 2. A, B. Kontraslı servikal MRG’de, kontrast tutulumu ile spinal kanal sol yarı ve anterior kesimini dolduran spinal korda baskı oluşturan, paravertebral alana doğru büyüyen 25 x 20 x 15 mm boyutlu nörolojik kaynaklı kitle.



Resim 3. Abdominal MRG’de; presakral paraspinal pleksiform nörofibromlar.



Resim 4. A-C. Kontrastlı, **B.** Kontrastsız lumbosakral spinal MRG’de, alt lomber ve sakral foraminal pleksiform multinodüler yumuşak doku kitleleri.