

5. Bu hastalar ayrıntılı tetkiki alınmamalıdır. Zira ne-  
ticede Organopatolojik bir süreç bulunmayacağı için has-  
talığının sebebi bulunacağına inanan hasta ümitsiz ve daha  
kötü duruma düşebilir.

6. Yakınmalarını bazı anatoma-fizyolojik nedenlere bağla-  
mak ve bu konuda inandırıcı olmak çok yerinde olacaktır.  
hiç unutulmamalıdır ki, hekimin ikna etme gücü her yerden  
burada daha önemlidir.

7. Hastaların anlatmaktan kaçındıkları veya anlatamadı-  
kları derin korkularını açıklamalarına yardımcı olunmalıdır.  
Sürekli sağlığı ile uğraşmaktan kurtulması için kendine gü-  
venini arttıracak bir uğraş bulması uygundur. Böylece de te-  
davide olumlu adımlar atılmış olacaktır.

8. Az ilaç kullanmalı demistik, zira bunlar çok ilaç kul-  
landıkları için ilaca güvenleri kalmamıştır ve çoğu kez ilacı  
tarifi yapılan şekliyle değil kendilerine göre düzenleme yön-  
temi ile alırlar. Yine hatırlanmalıdır ki, ilaç hekim-hasta  
arasında bir bağ olarak işe yarar. hastaların çoğu hastalığı ile  
uğraşma nedeniyle hafif depression içindedir demistik. bu  
nedenle aylarca amitriptilin grubundan bir drog verilmesin-  
de büyük yarar vardır. İmipramin grubunun yakınmaların  
polarizse ettiği gözlenmiştir.

#### KAYNAKLAR

1. Dorfman, W. : Hypochondriasis as a defence against  
depression, psychosomatics 9:248-51 (1986).
2. Carles, E. T. : Hipochondriasis, int, J. psychat. 2:276-  
679, (1968)
3. Gilberti, F. : Hypochondrie et depression endogene,  
evolout psychiat. 30:97-110, (1965).
4. Guidu Souris, M. : Le Vecu de douleur chez hypoc-  
ondriaque, veveleout, psychiat 28:455-466, (1983).
5. Kenyon, F. E. : hypochondrie States, Erit J.  
psychiat , 129, 1-4 (1976).
6. Mayeu, R. : The nature of the bedily semptoms, Brit  
Psychiat 129, 55-60 (1976).
7. Pasenkov, S.Z : The clinical picture and treatment of  
hypochondriasis development sev. med 29. 129-31 (1986).
8. Spiazzi, R. : Gli aspetti psicopatoloigic della ipo-  
condria nelle varie malattie pschiatriche, omnia med  
44:669-713, (1986).
9. Tekin D. : Hipokondriasisin etio-patolojik yönü. Ana-  
dolu Tıp Dergisi cilt 3, S.I, (1981).
10. Tölle, R. O Diagnose der herzhobie, Deutsche med  
Wschr 95:1450-2 (1970).
11. Vetter. İ. C. : Os processes de "splitting" to "self"  
etc objects no hypochondria crenia, J. Brasil Pssyahat,  
16:17-61. (1967).

## "NÖROFİBROMATOZİS" İLE BİRLİKTE BULUNAN CEREBELLUM'DA LOKALİZE "PRİMER MENİNGEAL SARKOMATOZİS" (MENİNGEAL GLİOMATOZİS)

Çiçek Bayındır<sup>X</sup>, Halil Toplamaoğlu<sup>XX</sup>, Zeki Oral<sup>XX</sup>  
Olçay Tüz<sup>X</sup>, Cem Tüz<sup>XX</sup>, Nadir Erenoğlu<sup>XX</sup>,

Mercan Sarier<sup>XX</sup>

**ÖZET:** Bu yazıda, otozomal dominant geçişli olduğu  
gösterilebilen bir "Nörofibromatozis" olgusu sunulmuştur.  
Bu olguda, nörofibromatozis yanısıra, cerebellumda lokal-  
ize, sol cerebellar hemisferi, araknoidea, pia ve korteksin yü-  
zeyel bölümünde adeta bir kılıf tarzında diffuz olarak sarar  
bir tümör mevcuttur. Bu tümörün ışık ve elektron mikros-  
kopik düzeyde histopatolojik özellikleri üzerinde durulmuş-  
tur.

**SUMMARY :** A case of confirmed autosomal dominant  
linked "Neurofibromatosis" is the subject of this report. In  
this case beside neurofibromatosis, a tumor that located in  
the left cerebellar hemisphaerium, arachonidea, pia and  
upper surface of the cortex covering it as a sheath diffusely  
was present also. The histopathologic features of this tumor  
in light and alectron microscopy is evaluated.

#### GİRİŞ

Nörofibromatozis, nörokutanöz fakomatozislerden biri-  
dir. Nörofibromatoziste çok sayıda, genellikle nörofibrom  
olmak üzere schwannomlar ve malign nörojenik tümörler  
bulunur. Ayrıca "Cafe au lait" tarzında ciltte pigmentasyon-  
lar, elefantiasis gibi deri değişiklikleri, Merkezi sinir Siste-  
mi'nde glial ve menin geal tümörler ile karakterizedir.

Hastalığın herediter özelliği olmakla birlikte her zaman  
gösterilmeyebilir.

#### OLGU

Baş ağrısı, bulantı-kusma, yürüyememe, idrar kaçırma  
yakınmaları ile Bakırköy Ruh ve Sinir Hastalıkları Hastan-  
esi Nöroloji Kliniği'ne yatırılan 38 yaşında, katar, evli 4  
çocuklu hastanın alınan anamnezinde iki - üç yıldır ortalama  
15 günde bir, başının tümünü tutan, analjeziklere iyi yanıt  
vermeyen baş ağrısı, baş dönmesi, bir buçuk aydır bunlara  
ek olarak denge kusuru, yürüyememe, sabahları bulantı-  
kusma, hastaneye başvurusundan 3-4 gün önce de idrar in-  
kontinansı olduğu öğrenildi.

Özgeçmişinde doğuştan bütün vücudundaki deri altı no-  
dülleri ve ciltteki kahverengi lekelerden başka bir özellik  
saptanamadı.

Soygeçmişinde, annesinde deri altı nodülleri, hastanın iki  
çocuğunda ciltte lekeler mevcuttu (Tablo 1)

Fizik muayenede, genel durum iyi değil, bilinç açık  
ancak yeterli iletişim kurulamıyordu. Pozitif bulgu olarak  
bütün vücudunda deri altında değişik boyutlarda "cafe au

X İstanbul Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı

XX Bakırköy Ruh ve Sinir Hastalıkları Hastanesi

XXIII . Ulusal Psikiatri ve Nörolojik Bilimler Kongresinde (14-18 Eylül 1987-İSTANBUL) tebliğ edilmiştir.

ait" tarzında kahverengi pigmente alınlarve deri altı nodüllerini mevcuttu (Resim).

Nörolojik muayenede, pozitif bulgu olarak Fundus Opti-ki'de bilateral Grade II papilla ödemi, dört ekstemitede taraf bulgusu vermeyen azalmış kas gücü (+3/5), gövde ataksisi, Derin Tendon Reflekslerinde azalma (+), Taban Cildi Refleksi (TCR) solda dorsal sağda planter yanıt, cerebellar sistem muayenesinde başarısızlık, oturma dengesinde bozukluk, gövde ataksisi nedeni ile yürüyememe mevcuttur.

Yapılan Bilgisayarlı Beyin Tomografisinde: Sol cerebellar hemisferde kitle imajı, dördüncü ventrikül deplasmanı, subdural effüzyon ve sol cerebellopontin köşede tümör imajı" sonucuna varıldı (Resim).

Bu bulgular üzerine hasta Nöroşirurji Kliniği'ne sevk edilmiş ve burada yapılan suboksipital kraniyektomi ile sol cerebellar doku ile klivaj veren, aspiratöre kolay gelmeyen elastik kıvamda koyu kahverengi sincabi renkte tümör dokusu görülüp subtotal olarak çıkartılmıştır. Ayrıca derialtı nodüllerden bir tanesi de çıkartılıp İstanbul Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalında incelemeye alındı.

Patolojik incelemede : Makroskopik olarak :

A) Cerebellumdan çıkarılan doku parçacıklarının tamamı 7x7x1.5 cm. ölçüsünde olup en büyük doku parçacığı 6x2x1.5 cm. dir, kısmen tümör dokusu vasıfında ve grısrı renkte, yumuşak kıvamda, kist yüzü parlak, kısmen ise cerebellumun makroskopik özelliklerini göstermekte idi.

B) Sırttan alınan doku parçası, elips şeklinde 2x1x0.8 cm. Büyüklüğünde deri alanı içermekte olup, deri altında 0.8 cm. çapında orta sertlikte nodüler bir yapı mevcuttu. Mikroskopik olarak;

A) Cerebellumdan, hazırlanı H+E ile boyalı parafin kesitlerin histopatolojik incelemesinde kromatinden zengin, kısmen yuvarlak, oval, kısmen uzun -oval nukleuslu, asidofil boyanan , bol uzantılı sitoplazma hücrelerin oluşturduğu tümör dokusu görülmüştür. Hücreden zengin tümör dokusunda, seyrek olarak mitoz, bol miktarda damar kesitleri mevcuttu. Tümör dokusu sol cerebellar hemisfer üzerinde, araknoiden, pia ve korteksin yüzeyel bölümünde diffuz olarak adeta bir kılıf tarzında yayılmaktadır. (Resim 4). Parafin kesitler uygulanan "Fosfofungistik asit hematoksilen" ve "Holzer Glia" özel boyaları ile tümör uzantılarının (+) reaksiyon verdiği görülmüştür. Retikulum lifleri için yapılan Gomori boyama tekniği ile leptomeningslerde retikulum liflerinin damarlar çevresinde belirgin olmak üzere arttığı dikkati çekmiştir. Taze materyalden alınan 1 mm. çapındaki 5 adet örnek, Glutardehit içinde tespit edilip rutin takipten sonra 1 kalınlığında yarı ince kesitler hazırlanmıştır. Bunlardan ince kesitler hazırlanıp Elektron Mikroskopisi düzeyinde incelenmiştir. Tümör hücrelerinde, sitoplazmik glial filamentler saptanmıştır.

(Resim 5).

B) Deri altındaki tümör nodülünden hazırlanan H+E ve Elastika van Giezon boyama metodları ile boyanan kesitlerde, dermis içinde kapsül içermeyen çevre dokudan iyi hudutlu tümör dokusunu oval, iğimsi nukleuslu uniform asidofil sitoplazmalı hücrelerin oluşturduğu görülmüştür. Kısmen Schwann Hücresi, kısmen kollagen doku hücresi özelliğindeki tümör hücreleri tek tek ya da demetler halinde dizilim özelliği göstermekte idi. Histopatolojik tanı "Nörofibrom"

olarak konuldu.

## TARTIŞMA

Kaynak bilgilerine göre, olgumuzda sol cerebellar hemisferde gördüğümüz tümörün özelliklerini gösteren tümörler çok enderdir ve tanımlanmaları oldukça güçtür.

leusden, ilk kez leptomeningslerde diffuz olarak yayılan bir tümör göstermiş ve bu tümörü "Gliosarkom" olarak adlandırmıştır (8).

Kernohan. 1947 yılında yayınladığı bir makalesinde leptomeningslerin nöroektodermel kökenli ve mezodermalelementli tümörlerini "Meningeal Gliamatozis" adı altında toplamıştır. Burada 1922-1942 yılları arasında, "Mayo Klinik" te 20 medulloblastom, 6 glioblastom, 5 ependimom, 5 oligodendrogliom, 3 astrositom, 2 retinoblastom, 1 pinealom'u kapsayan 42 olguluk bir grup sunulmuştur (3).

Meningislerin diffuz sarkomatozis'i olarak tamlanan tümörlerde, diffuz tümör yayılımı mevcuttur. Geniş bir tümör nodülü yerine küçük bir nodül bulunabilir. Bunlar, genç ve orta yaşlı olgularda görülür. Black ve Kernohan "meningeal Ameringomatozis" tanımını kullanmışlardır. (1). Ancak meningiomlar, leptomeningeal kökenli tümörler olduklarından bu deyim kullanılması yanlış anlamalara neden olabilir.

Bu tümörlerde multisentirik orijin tartışılmıştır.

Eksperimental sarkomatozis, raus virusu ile geliştirilmiştir (7).

"Primer meningeal sarkomatozis" de, histolojik olarak leptomeningsler içindeki tümör, bol retikulum lifi içerir ve korteksin ilk tabakasına infiltridir. Beyaz cevhere kadar inazyon görülebilir. Tümör hücreleri lenfoid, poligonal ve fuziformdur, kromatinden zengin, az sitoplazmalıdır.

Bizim olgumuzda, cerebellumdaki tümör dokusuna ait hücreler, kısmen yuvarlak-oval, kısmen fuziformhiperkromatik nukleuslu hücreler olup, uzantılı sitoplazmaları mevcuttur. Bu uzantılar, glia fibrilleri için uygulanan özel boyama metodları ile pozitif boyanmıştır. Elektron mikroskopisinde tümör hücrelerinde sitoplazmik filamentler gözlenmiştir. (Resim 5). Bu özellikleri ile tümörü glial kaynaklı olarak kabul etmek gerekmektedir. Tümör dokusu içinde bol retikulum lifi mevcuttur.

Kernohan ve Sayre, "Meningeal Gliamatozis", "Meningeal Gliosarkom" "Meningela Sarkomatozis" tanımlamalarını aynı kabul etmişler ve tümörlerin tamamının glial kökenli olduğuna dikkat çekmişlerdir (4).

Sonuç olarak, olgumuz otozomal dominant geçişli bir nörofibromatozis'dir, beraberinde kaynaklarda çok ender görülen ve nörofibromatozis'e eşlik ettiğine ratlayamadığımız, sol cerebellar hemiferi kılıf tarzında saran, glial kökenli, bol miktarda retikulum lifleri içeren bir tümör mevcuttur.

## KAYNAKLAR

1. Black BK., Kernohan JW. : Primary diffuse tumors of the meninges (Socalled mmeningeal meningomatosis) Cancer, 3: 805-819, 1950.

2. harkın JC., Reed RJ.: Tumors of the Peripheral Nervous System. Washington, D. C. Arned Forces Institute of Pathology. Second Serie-Fascicle 3.1982.

3. Kernohan JW. : meningeal Gliomatosis. Arch Neurol sychiatry : 57: 593-616, 1947.

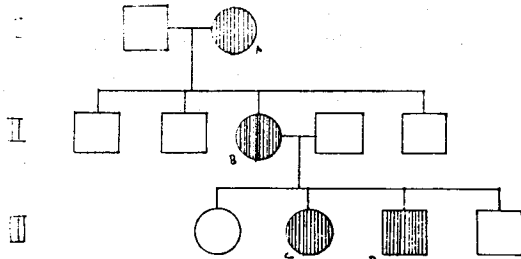
4. kernohan JW., Sayre GP.: Tumors of the Central Nervous System. Armed Forces Institute of Pathology. Washington, D.C. 1952

5. lever WF.Schaumburg-Lever G.: Histopathology of the Skin. Philadelphia J. B. Lippincott Company 6. Basım

6. Rubinstein LJ . : Tumouours of the Central Nervous System. Washington, D.C. Armed Foces Institute of Pathology.

7. siegler R. bh, Pienta RS. : Sarcoma of the brain. A study of two cases in cheldren an experimental production of similar tumors in chick brain. J Neuropathol Exp Neurol 21:38-399, 1962.

8. Zülch KJ. : Brain Tumors. Berlin-Heidelberg. Springer-ÖVerlag 3. Basım, 1986.



A : Hastanın Annesi

B : Hasta

C,D : Hastanın çocukları

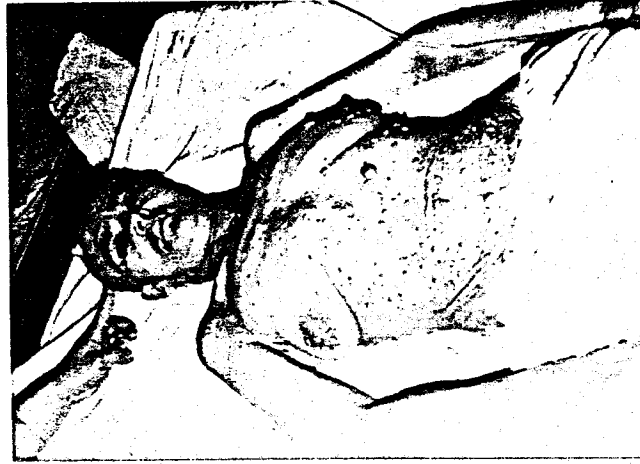
Tablo -I Vakanın soy ağacını gösterir tablo

## RESİMLER

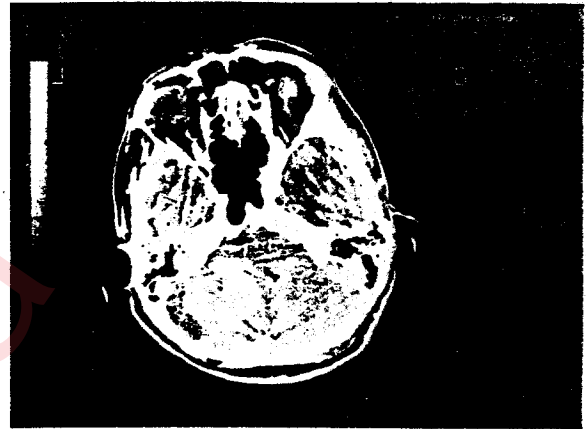


RESİM 1 : Bacakta tipik "Cafe au lait" görünümü.

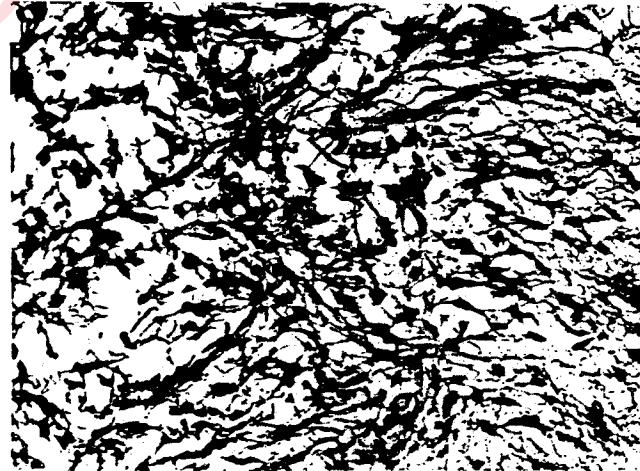
X İstanbul Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı  
XX Bakırköy Ruh ve sinir Hastalıkları hastanesi  
23. Ulusal Psikiatri ve Nörolojik bilimler Kongresinde (14 Eylül  
1987 - İSTANBUL ) Tebliğ edilmiştir.



Resim- 2: Derideki modüllerin görünümü.



Resim -3: Sol serebellar hemisferdeki kitlenin BT görünümü



Resim -4: Serebellum üzerindeki tümörün hücre özelliği (H.E. X50).

RESİM 1 : Bacakta tipik "Cafe au lait" görünümü.

X İstanbul Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı  
XX Bakırköy Ruh ve sinir Hastalıkları hastanesi  
23. Ulusal Psikiatri ve Nörolojik bilimler Kongresinde (14 Eylül  
1987 - İSTANBUL ) Tebliğ edilmiştir.