

NÖRAL FİBROLİPOMA BAĞLI GELİŞEN GUYON KANALI SENDROMU VAKA TAKDİMİ

GUYON'S CANAL SYNDROME DUE TO NEURAL FIBROLIPOMA CASE REPORT

Ahmet YILDIZHAN¹, H. Selim KARABEKİR², Elmas K.ATAR¹, Ali AKBEN³, Emel AKMAN⁴

¹ Vakıf Gureba Hastanesi, Nöroşirürji Kliniği, İSTANBUL

² Afyon Kocatepe Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Nöroşirürji AD, AFYON

³ Vakıf Gureba Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İSTANBUL

⁴ Van 100. Yıl Üniversitesi, Patoloji AD, VAN

ÖZET: Guyon kanalı (ulnar karpal tünel) hipotenar yüksekliğin proksimalinde yer alan oblik bir fibroosseöz tüneldir. Ulnar sinir ve ulnar arter buradan ele girerler ve kanalın ortalarında ulnar sinir yüzeysel ve derin dallarına ayrılır.

Guyon kanalı sendromu bilekte ulnar sinirin kompresyonudur. Bu bir tuzak nöropatidir ve çeşitli etyolojik faktörlere bağlı gelişir. Sık karşılaşılan nedenleri mesleki travma ve ganglion kisti olarak sıralanabilir. Bu sendromun üç tipi vardır. Tip I'de ulnar sinirin gövdesi hemen Guyon kanalının proksimalinde veya içinde tutulur ve bu nedenle ulnar sinirin innerve ettiği el kaslarının tümünde motor zayıflık gelişir ve tipik olarak ulnar sinir dağılımında duysal kayıp vardır. Tip II sendromunda sadece motor dal tutulmuştur. Tip III sendromunda ise yalnızca duysal dal etkilenmiştir. Bu yazıda Guyon Kanalı Sendromu Tip I'e neden olan fibrolipom olgusu sunulmuştur.

[Anahtar kelimeler: Guyon Kanalı Sendromu, ulnar sinir, fibrolipom]

ABSTRACT: Guyon's canal (ulnar carpal tunnel) is an oblique fibroosseus tunnel that locates within the proximal part of the hypothenar eminence. The ulnar nerve and the ulnar artery enter the hand through this canal. At about the middle of the canal, the ulnar nerve divides into superficial and deep branches.

Guyon's Canal Syndrome is the ulnar nerve compression at the wrist. This is an entrapment neuropathy and results from various etiologic factors. Occupational trauma and compression with a ganglion cyst are the most common causes. There are three types of this syndrome. In type I syndrome the trunk of the ulnar nerve is involved just proximal of or within the Guyon's Canal, so motor weakness developed in all of the muscles in the hand innervated by ulnar nerve and typical sensory loss in ulnar nerve distribution is found. In type II syndrome the deep motor branch is affected whereas in type III syndrome the sensory branch is involved alone. In this report, a rare case of Guyon's Canal Syndrome Type I due to fibrolipoma is presented.

[Keywords: Guyon's Canal Syndrome, ulnar nerve, fibrolipoma]

GİRİŞ

Ulnar sinir ön kol distalinde, fleksör karpı ulnaris tendonunun hemen lateralinde, ulnar arterin ise medialinde seyreder. El bileği plisinin yaklaşık 5-8 cm yukarısında ele dorsal

kutanöz dalını verir. 1861 yılında Felix Guyon tarafından tanımlanan Guyon kanalına (ulnar carpal tünel) girer (1). Bu oblik seyreden fibroosseöz bir tüneldir ve hipotenar eminensin proksimal kısmında uzanır. Tünelin tavanı palmar fascia (volar karpal ligament) ve

palmaris brevis adalesi tarafından yapılır. Tabanı fleksor retinakulum ve pisohamat ligament tarafından oluşturulur. Fleksör karpi ulnaris adalesinin tendonunun terminal kısmı ve pisiform kemik, medial duvarı yapar. Lateral duvarın distal kısmı hamate kemiğinin halkasının (hook) eğri ulnar yüzeyi tarafından oluşturulur. Proksimal kısımda lateral duvar yoktur, çünkü bu kısımda palmar fasiya (volar karpal ligament) ile transvers karpal ligament kaynaşır. Kanalda ulnar sinir ve ulnar arter gevşek fibroadipoz doku içinde seyredirler. Kanalin yaklaşık orta kısmında ulnar sinir yüzeyel ve derin dalına ayrılır. Yüzeyel dal distale doğru sinirin ana dalı olarak uzanır, kanaldan çıkar ve palmaris brevis adalesine küçük bir motor dal verir. Terminal dalları küçük parmak ve yüzük parmağının ulnar yarısının duyusunu sağlar. Derin olan motor dal ulnar arter boyunca uzanır, hamate kemiğinin halkasının yakınında aniden dışa doğru kıvrılır. Bu noktada pisohamate hiatus adı verilen sert ve dayanıklı fibrötendinöz bir kemerin altından geçer ki bu kısımda hipotenar eminens adalelerine dallar verir. Bu dalları verdikten sonra 3. ve 4. lumbriyal, interosseal, adduktör pollicis ve fleksör pollicis brevis'in derin başını innerve eder. Pisohamate hiatusun oluşturduğu kemer, ulnar sinirin derin motor dalının en sıklıkla basıya maruz kalıp yaralanabildiği yerdir. Abduktör dijiti kuintiye

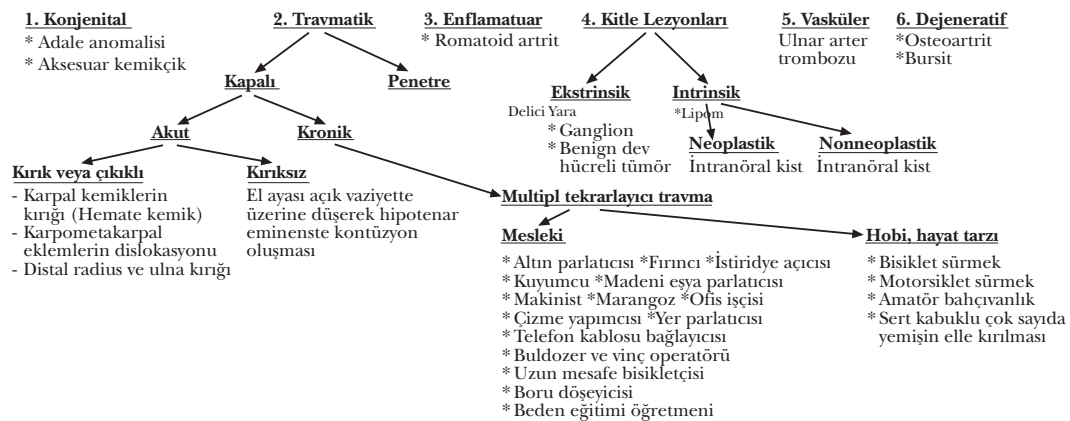
giden muskuler dal ulnar sinirin ana dalından çıkabileceği gibi yüzeyel veya derin dalından da ayrılabilir.

KLİNİK GÖRÜNÜM

Ulnar sinir üzerinde bilekte bası oluşturan çeşitli etyolojik faktörler Tablo 1'deki gibi özetlenebilir. Mesleki travma ve ganglion kistinin sebep olduğu dışarıdan bası en yaygın nedenleri teşkil eder (2). Lipomlar, kas anomalileri, karpal kemiklerin kırıkları ve diğer birçok nedenler de söz konusudur (3-11,22).

Ulnar sinirin bilekte anatomik olarak tutulduğu yere bağlı olmak üzere üç tip sendrom ile karşılaşılır (12). Tip I sendromunda ulnar sinir Guyon kanalının hemen proksimalinde veya içinde tutulur. Eldeki ulnar innervasyonlu kasların hepsinde motor kayıp vardır. Elde his kaybı tipik olarak ulnar sinir dağılımına uyar. Elin dorsal yüzünde his kaybı görülmeyebilir, çünkü ulnar sinirin dorsal kutanöz dalı tutulmamıştır. Fleksör kalpi ulnaris ve fleksör digitorum profundusun medial yarısında kuvvet kaybı yoktur, fakat bu iki adale kubital tünel lezyonlarında öylesine seyrek tutulurlar ki proksimal ve distal ulnar sinir lezyonları yalnızca bu bulguya dayandırılarak ayrt edilemezler.

Tablo 1: Guyon kanalı civarında ulnar sinir tutulumuna yol açan nedenler (Rengachary ve Arjunan)



Periferik sinirlerin basıları ve tuzak nöropatilerinin teşhisinde termografi, manyetik rezonans görüntüleme metodu ve bilgisayarlı tomografi de yararlı olmakla birlikte elektrodiagnostik çalışmaların kullanımı daha eskidir (13-16). Elektrodiagnostik çalışmalar aşağıdaki bulguları ortaya koyabilir; 1-Ulnar sinirde dirsekte ve dirsek-bilek arasında normal ileti hızı 2-Abduktor dijiti minimi ve birinci dorsal interosseöz kaslarda uzamış distal latens, 3-Uzamış duysal latens ve azalmış duysal uyarılmış cevapları.

Tip II sendromunda duyu korunmuştur, fakat ulnar sinirin derin dalı tarafından innerve edilen kaslarda güçsüzlük vardır. Bu sendromda ulnar sinirin basıya uğradığı yer genellikle pisohamate hiatus'dadır. Abduktor dijiti quinti minimi ve diğer hipotenar kaslara giden dal sıklıkla tutulmaz, korunur, çünkü bu dal pisohamate hiatusun hemen proksimalinden ayrılır. Bunun için interosseöz ve adduktor pollicis kasları belirgin güçsüzlük ve atrofi gösterirken hipotenar kas hacmi ve gücü normal olabilir.

Ulnar sinir basısının kubital tünel veya bilekte olduğunu ayırtetmek üzere "Palmaris brevis bulgusu" tanımlanmıştır. Hasta küçük parmağını istemli olarak abduksiyona getirdiğinde, palmaris brevis kasında aynı anda kontraksiyon ortaya çıkar. Ulnar sinir basısı kubital tünelde ise bu kontraksiyon yoktur, fakat bası pisohamate hiatusta ise genellikle vardır.

Elektrodiagnostik çalışmalar şunları gösterebilir; 1-Dirsekte ve dirsekten bileğe kadar olan kısımda ulnar sinirde normal motor ileti hızı 2-Normal duyu latensi ve duysal uyarılmış cevapları 3- Abduktor dijiti quinti minimi kasında normal distal motor latensi (hipotenar adalelere giden dal pisohamate hiatusun proksimalinden ayrılır) ve birinci dorsal interosseöz kasında uzamış latens 4-Birinci dorsal interosseöz kasında denervasyon potansiyelleri vardır, fakat abduktor dijiti quinti kasında yoktur. Tip III sendromu en nadir rastlanan tiptir. Bası Guyon kanalının distal ucundadır ve yalnızca duysal dalı tutulmuştur.

TEDAVİ

Guyon kanalı sendromuna sahip hastanın tedavisinde etyolojik faktörün çok dikkatli değerlendirilmesi veya araştırılması gerekir. Eğer sendrom mesleki sebeplerden veya tekrarlayıcı mekanik travmalardan ileri geliyorsa, mantiki yaklaşım hipotenar eminens üzerine bası yapmaktan kaçınmak ve iyileşmeyi beklemektir. Eğer bir kitle basıya sebep oluyorsa, seçilecek tedavi şekli cerrahidir (17,18). Küçük ganglion kisti gibi kitle lezyonları her zaman ciltten palpe edilmeyebilir. Ulnar sinirin derin dalında tespit edilen inatçı tarzındaki fonksiyon kaybı cerrahi eksplorasyon gerektirir.

Guyon kanalı eksplorasyonu en iyi şekilde Z şeklinde inzizyonla yapılır. İnsizyon fleksor karpı ulnar tendonunun lateralinden vertikal olarak başlatılır, sonra bilek plisinden horizontal olarak devam ettirilir ve avuç içinde orta avuç içi plisinin medialinden vertikal olarak uzatılır. Ulnar arter ve sinir bilek plisinin proksimalinde ayırtdedir ve distale doğru izlenir. Palmar fasiya (volar karpal ligament) kesilerek Guyon kanalı açığa konulur. Ulnar sinir duysal dalı doğrudan sinirin devamını oluşturur, buna karşılık derin motor dal pisohamate hiatustan dorsale doğru derinleşir. Eğer açıkça bir kitle lezyonu bulunuyorsa, eksize edilir, aksi takdirde bütün sıkıştırıcı bantlar kesilir ve pisohamate hiatusun tavanı ortadan kaldırılır.

OLGU SUNUMU

45 yaşındaki bayan hasta sağ elde ağrı uyuşukluk ve el parmakların da kuvvet kaybı şikayetiyle müracaat etti. Ağrı ve uyuşukluk şikayetinin yaklaşık 3 ay önce başladığı, önceleri sadece geceleri görülürken giderek sürekli bir hal aldığı, son zamanlarda sağ elindeki kaslarda da erimenin olduğu öğrenildi.

Hastanın sistemik muayenesinde bir özellik yoktu, ancak sağ el bileğinin ulnar yarısında palpasyon ile lastik kıvamında bir kitle ele geliyordu. Bu kitle ciltten gözle

farkedilmiyordu. Nörolojik muayenede sağ el 4. ve 5.parmak medial yarısında hipoestezi mevcuttu, yine sağ el parmaklarının abduksiyon ve adduksiyonunda 2/5, 4. ve 5. parmak fleksiyonunda 3/5, 5. parmak oppozisyonunda 2/5 oranında kuvvet mevcuttu. Hipotenar ve interosseal kaslar ile kısmen de tenar bölgede atrofi dikkati çekiyordu (Resim-1,2).



Resim 1, 2: Sağ eldeki hipotenar ve interosseal kaslar ile kısmen de tenar bölgede atrofi dikkati çekmektedir.

Kan ve idrar tahlilleri ile her iki el ve akciğer grafileri normaldi.

EMG'de dirsek ile bilek arasında normal motor ileti hızı mevcutken, abduktor digiti minimi ve 1.dorsal interosseal kaslarda, uzamış distal latens ile uzamış duysal latens tesbit edildi. Duysal uyarılmış cevapları da azalmıştı.

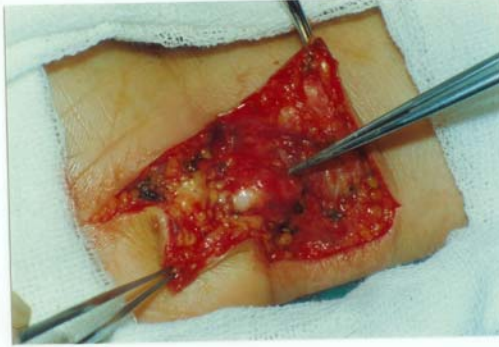
Hasta bu bulgularla operasyona alındı. Fleksör karpi ulnaris tendonunun lateralinden bu tendona paralel olacak şekilde vertikal, cilt kesileri ile Z şeklindeki insizyon tamamlandı (Resim-3). Cilt altında 1x1.5x2 cm boyutlarında,

derine doğru uzanarak ulnar arter ve sinire bası yapan, yer yer de bu oluşumlara yapışıklıklar gösteren, sarımsı kahverengi görünümde, yumuşak lastik kıvamında bir kitle ile karşılaşıldı (Resim-4). Kitle mikroşirurji ile total olarak çıkartıldı (Resim-5). Ulnar arter ve sinir bilek plisinin proksimalinde ortaya konmuş oldu ve distale doğru izlenerek palmar fasya (Volar karpal ligament) bulundu. Bu ligament kesilerek guyon kanalı açığa kondu. Ulnar sinirin devamı olarak distale doğru yüzeysel seyreden duyu dalı ve pisuhamate hiatus içinden geçen derin motor dalı görüldü. psiohamate hiatusun tavanı kesildiğinde sinirin rahatladığı görüldü. Çıkartılan kitle makroskopik olarak sarı-pembe alacalı renkte, yumuşak kıvamda ve düzensiz görünümündü. Histopatolojik incelemede tümör hücrelerinin geniş, berrak sitoplazmalı eksantrik yuvarlak ya da oval hiperkromatik nükleuslu yağ hücreleri olup, değişik kalınlıkta fibröz bağ dokusu demetleri tarafından irili ufaklı lobuler yapılarla ayrıldığı tespit edildi. Bazı parçalarda, çizgili kas, küçük çaplı periferik sinir dalları ve periferik sonlanmaları (Vater-paccini cisimsikleri) çevresinde de tümör dokusu saptandı. Bu bulgularla vaka nöral fibrolipoma olarak değerlendirildi.

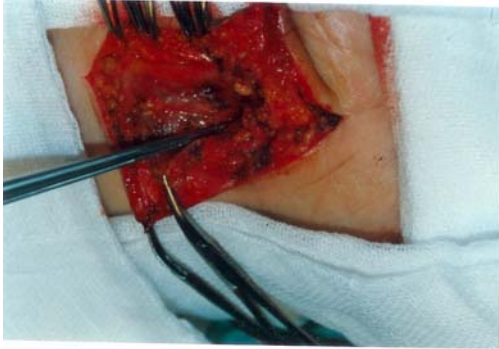
Hastanın şikayetleri postoperatif dönemde giderek azaldı. Yapılan kontrol elektrodagnostik çalışmalarda normal bulgular tespit edildi. Beş yıl sonraki kontrollerde tümörün nüks etmediği gözlemlendi.



Resim 3: Cilt ve cilt altı Z insizyon izlenmektedir.



Resim 4: Ulnar sinir ve artere bası oluşturan ve yer yer de bu iki oluşuma yapışıklıklar gösteren kitle görülüyor.



Resim 5: Kitle mikroşirürjikal total eksize edildikten sonra oluşan kavite, ulnar arter ve sinirin yüzeysel duyu ve derin motor dalı izleniyor.

TARTIŞMA

Guyon kanalı sendromunun etyolojisinde intrinsek ve ekstrinsek birçok faktör olmasına karşılık 1966 – 2002 tarihleri arasında yaptığımız literatür taramasında nöral fibrolipoma bağlı gelişen bir vaka bildirimine rastlamadık.

Nöral fibrolipomlar ya da başka bir deyişle sinirlerin fibrolipomatöz hamartomları selim oluşumlardır (19,20,22). Yaşamın ilk üç dekadında daha çok rastlanan bu tümörler kadınlarda erkeklerden daha sık görülür. Sinirin basıya uğraması nedeniyle gittikçe artan ağrı, hassasiyet, parestezi, his ve kuvvet kaybı yakınmaları meydana gelir. Tümörün büyüme hızı çok yavaş olup yıllarca sürebilir (21). Sol el sağdan daha sık olarak tutulur. Genetik

predispozisyon olabilir. Tümör bazı hastalarda travmaya bağlı olarak gelişir (5).

Operasyonda nöral fibrolipoma yumuşak, gri-sarı, fuziform, sucuğa benzer kitle şeklinde olup, ana siniri veya yan dallarını kuşatıp infiltre ettiği izlenir. Vakaların çoğunda median sinir tutulumu görülür (21). Çok nadir olarak ulnar sinir veya baş parmağa uzanan sinirinde teşekkül edebilir (19).

Mikroskopik olarak fibrolipom sinir gövdesini çepeçevre infiltre edip, perineurium, epineurium ve endoneurium boyunca belirgin yağ proliferasyonu ile gelişir ve çevre dokuda başkaca bir büyüme gözlenmez (21). Sinire yağlı doku tarafından yapılan bası uzadıkça sinirde dejenerasyon ve atrofi meydana gelir. Fibrolipom nöral dokudan başka deri, tendon gibi komşu dokuları da tutar.

Nöral fibrolipoma için tedavideki zorluklar literatürde belirtilmiştir (21). Yağlı fibröz doku gelişiminin çıkartılması ciddi bir his ve motor kayba neden olacağından cerrahi esnasında çok dikkatli davranılmalıdır. Ağrı ve his kaybı basıya uğrayan sinirin dekompresyonu ile kısmen veya tamamen düzelebilir.

Bu güne kadar Guyon kanalı sendromuna yol açan fibrolipom vakası bildirilmemesine karşın fibröz komponentli lipomların vücudun değişik lokalizasyonlarında görüldüğü belirtilmiştir. Nadir görülmesine rağmen yayınlanmış olan fibrolipom vakalarının çoğu median sinir çevresindedir (21,19). Literatürde bu tümörün tamamının çıkartılmadığı ileri sürülmeğe de olağan dışı lokalizasyonlu olan vakamızda tümör mikrocerrahi olarak total çıkartılmış ve aradan dört yıl geçmesine rağmen nüks etmediği görülmüştür.

KAYNAKLAR

1. Rengachary SS. Entropment neuropathies. In Wilkins RH, Rengachary SS (eds): Neurosurgery. Mc Graw-Hill, New York 1996, pp 3073-3098.
2. Richmond DA. Carpal ganglion with ulnar nerve compression. J Bone Joint Surg 43: 1197-1201, 1961.

3. Antuna SA, Guitierrez CF, Paz-Jimenez J. Ulnar nerve compression in Guyon's canal caused by a pseudotumor of the pisiform. *Acta Othop Belg* 14: 245-248, 1995.
4. Cavallo M, Poppi M, Martinelli P, Gaist G. Distal ulnar neuropathy from carpal ganglia; a clinical and electrophysiological study. *Neurosurgery* 22: 902-905, 1988.
5. Howard FM. Ulnar nerve palsy in wrist fractures. *J Bone Joint Surg* 43: 1197-1201, 1961.
6. Nucei F, Artico M, Antonini G et al. Compression of the ulnar nerve in Guyon's canal a giant cell tumor. *Zentralbl* 50: 196-198, 1989.
7. Rafecas JC, Daube JR, Ehman RL. Deep branch ulnar neuropathy due to giant cell tumor; report a case. *Neurology* 38: 327-329, 1998.
8. Rengachary SS, Arjunan K. Compression of the ulnar nerve in Guyon's canal by soft tissue cell tumor. *Neurosurgery* 8: 400-405, 1981.
9. Stern PJ, Vice M. Compression of the deep branch of the ulnar nerve. *J Hand Surg Am* 8: 72-74, 1983.
10. Streib EW, Sun SF. Distal ulnar neuropathy in meat packers. An occupational disease? *J Occup Med* 26: 842-843, 1984.
11. Zahrawi F. Acute compression ulnar neuropathy at Guyon's canal resulting from lipoma. *J Hand Surg Am* 9: 238-239, 1984.
12. Shea JD, Mc Clain EJ. Ulnar-nerve compression syndromes at the below the wrist. *J Bone Joint Surg* 51: 1095-1103, 1969.
13. Feyerabend T, Schmitt R, Lanz U et al. CT morphology of benign median nerve tumors. Report of three cases and a review. *Acta Radiol* 31: 23-25, 1990.
14. Herrick RT, Herrick SK. Thermography in the detection of carpal tunnel syndrome and other compressive neuropathies. *J Hand Surg Am* 15: 943-949, 1987.
15. Netscher D, Polsen C, Thornby J et al. Anatomic delineation of the ulnar nerve and ulnar artery in relation to the carpal tunnel by axial magnetic resonance imaging scanning. *J Hand Surg Am* 27: 511-518, 1996.
16. Subin GD, Mallon WJ, Urbaniak JR. Diagnosis of ganglion in Guyon's canal by magnetic resonance imaging. *J Hand Surg Am* 14: 460 - 463, 1989.
17. Tindal SC. Chronic injuries of peripheral nerves by entrapment. In Youmans JR(ed): *Neurological Surgery*. WB Saunders, Philadelphia 1996, pp 2182-2208.
18. Zoch G, Meissl G, Milles H. Results of decompression of the ulnar nerve in Guyon's canal. *Handchir Mikrochir Plast Chir* 22: 125-129, 1990.
19. Lambert J, Ledoux P, De-Brouckere G et al. Intraneural fibrolipoma of the median nerve at the thumb. *Acta Orthop Belg* 58: 221-226, 1992.
20. Salon A, Guero S, Glicensten J. Fibrolipoma of the median nerve. *Ann Chir Main Memb Super* 14: 284-295, 1995.
21. Jonhson RT, Bonfiglio M. Lipofibromatous hamartoma of the median nerve. *J Bone Joint Surg* 51: 984-990, 1969.
22. Bui-Mansfield LT, Williamson M, Wheeler DT et al. Guyon's canal lipoma causing ulnar neuropathy case report. *AJR* 178: 1458, 2002.

Yazışma adresi :

Yrd. Doç. Dr. H. Selim Karabekir
AKÜ, Tıp Fakültesi, Nöroşirürji AD
İnönü Bulvarı 03100 Afyon
E-mail: hskarabekir@hotmail.com