

Çocuklukta ender bir sakrokoksigeal tümör: Nörotekoma

Yusuf Hakan ÇAVUŞOĞLU*, Arzu OKUR**, Erolcan SAYAR***, Özlem ERDEM***,
Faruk Güçlü PINARLI**, İbrahim Onur ÖZEN*

*Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, **Pediatrik Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı, ***Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, Ankara

Özet

Nörotekoma cildin ender, benign ve asemptomatik tümörüdür. Sıklıkla yüz ve ekstremitelerde görülür. Sakrokoksigeal bölge bu tümörler için alışıldık olmayan bir bölgedir.

Sekiz buçuk aylık kız hastada abdominopelvik ultrasonda sol adneksial lojda 4x2.3 cm boyutlarında kistik kitle tespit edilmişti. Muayenesinde GD iyi, olduğu, rektal tuşesin- de rektum ile sakrum arasında, bilobule, kist imajı veren, parmakla üst ucuna uzanılabilen kitle dışında patolojik bulgusu yoktu. Çekilen alt batin BT'sinde presakral alanda 42x49x46 mm boyutlarında rektumu öne iten, bilobule kistik kitle olduğu, spinal kanal ve tekal kese ile ilişkisi olmadığı saptanmış ve ön tanı olarak kistik teratom düşünülmüştü. GAA posterosagittal insizyonla opere edilen hastada presakral bölgede, sakrum ve koksiks önüne yapışık, bilobule kistik kitle vardı. Her iki kist koksiks ile beraber total çıkartıldı. Patoloji sonucu nörotekoma olarak geldi. Kurul- da tartışılan hastanın tedavisiz takibine karar verildi.

Ölü doğanlar da dâhil edilince yenidoğanın en sık tümörü sakrokoksigeal teratomlardır. Yenidoğan ve bebeklik çağındaki sakrokoksigeal kitlelerin ayrıntı tanısında esas olarak meningoselin dışında lenfanjiom, lipom, mekonyum psödo- kisti, rektal duplikasyon ve diğer bazı ender durumlar göz önüne alınmalıdır.

Nörotekoma periferik sinir kılıfından köken alan, tüm yaş gruplarında görülebilen ender bir benign tümördür. Sıklıkla baş boyun ve üst ekstremitelerde görülür. Neuroteko- manın tedavisi total eksizyondur. Total eksizyon hemen her zaman tedavi edici olsa da nüks gösteren olgular da vardır. Sakrokoksigeal bölgede daha önce yalnızca bir olguda bil- dirilmiş olup, total çıkartılmadan sonra nüks görülmeden takip edilmiştir.

Çocukluk çağında sakrokoksigeal bölgede daha önce yalnızca bir kere raporlanmış nörotekoma olgusu sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Nörotekoma, sakrokoksigeal bölge, çocuk

Summary

A rare sacrococcygeal tumor in childhood: Neurothekeoma

Neurothekeoma is a rare, benign, asymptomatic tumor of the skin. Frequently it is found on the face or limbs. Sacro- coccygeal region is a very unusual site for these tumors.

In an 8.5-month-old girl a cystic mass of 4x2.3 cm was detected in the left adnexal area on abdominopelvic ultra- sonography. On physical examination a bilobulated, appar- ently cystic mass was palpated between rectum and sacrum by digital rectal examination. Computed tomography scan of the lower abdomen showed a 42x49x46 mm bilobulated cystic mass in the presacral area without any connection with spinal canal, and thecal sac. As an initial diagnosis ,cystic teratoma was suspected. Under general anesthe- sia, both bilobulated presacral cystic masses including the coccyx were totally excised through a posterosagittal incisi- on. Histopathology of the specimen was reported as neuro- thekeoma. The patient was discussed in the medical council, and discharged with advice of regular follow-up.

Sacrococcygeal teratomas are the most common tumor in the newborn, including the stillbirths. Differential diagno- sis of neonatal sacrococcygeal masses include meningoce- les, lymphangiomas, lipomas, tail-like remnants, meconium pseudocysts, rectal duplications, and several other rare conditions.

Neurothekeoma is rare tumor derived from peripheral ner- ve sheath cells, which can occur in all age groups. It is frequently found on face and upper limb. Treatment of ne- urothekeoma is total excision. Recurrence can occur after excision. Only one case with sacrococcygeal neurotheke- oma was reported and there has been no evidence of re- currence has been indicated during follow-up period after total excision.

A second case of neurothekeoma in sacrococcygeal region in children has been reported.

Key words: Neurothekeoma, sacrococcygeal region, child

Adres: Doç. Dr. Yusuf Hakan Çavuşoğlu, Gazi Üniversitesi Hastanesi, C Blok 12. Kat, 06560 Beşevler / Ankara
Alındığı tarih: 08.10.2015
Kabul tarihi: 18.11.2015

Giriş

Nörotekoma cildin ender, benign ve asemptomatik tümörüdür. Sıklıkla yüz ve ekstremitelerde görülür. Sakrokoksigeal bölge bu tümörler için alışıldık olmayan bir bölgedir.

Olgu Sunumu

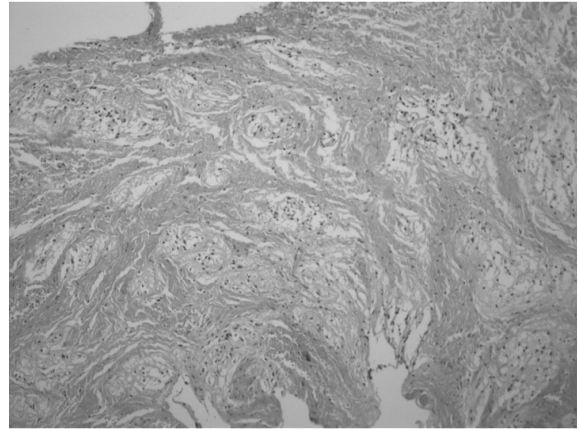
Yakınması olmayan 8,5 aylık kız hasta dış merkezde çekilen abdominopelvik ultrasonda sol adneksial lojda 4x2.3 cm boyutlarında kistik kitle tespit edilmesi üzerine kliniğimize yönlendirildi. Özgeçmişinde, miadında spontan vajinal yolla 3800 g doğduğu, sarılık nedeniyle hastanede yattığı sırada yapılan batın ultrasonunda sol böbrek renal pelvis AP çapı 7.7 mm ölçülerek grade II hidronefroz olarak değerlendirilip hastanemize yönlendirildiği ve 1. aydaki fizik muayenesinde patolojik bulgu tespit edilmediği, abdominal ve suprapubik ultrasonlarının ve tam idrar tetkikinin normal olarak değerlendirildiği, 8,5 aylıkken yaşadığı yerde kontrol amacıyla yapılan yukarıdaki abdominal ultrason sonucuyla bize başvurduğu anlaşıldı.

Başvurudaki muayenesinde genel durumu iyiydi, rektal tuşesinde rektum ile sakrum arasında, bilobule, kist imajı veren, parmakla üst ucuna uzanılabilen kitle dışında patolojik bulgusu yoktu. Abdominal ultrasonu normal iken, suprapubik ultrasonunda her iki over net izlenemedi ve Douglas düzeyinde 32x47 mm boyutlarında bilobule, septalı kistik kitle tespit edildi. Üst batın bilgisayarlı tomografisi (BT) normaldi; alt batın BT'sinde presakral alanda 42x49x46 mm boyutlarında rektumu öne iten, bilobule kistik kitle olduğu, spinal kanal ve tekal kese ile ilişkisi olmadığı L5 vertebra ve aşağısında arka arkus füzyon defekti olduğu saptandı ve ön tanı olarak kistik teratom düşünüldü (Resim 1). Serum α -fetoprotein (α FP) düzeyi 12 ng/mL (normal: 0-7) idi.

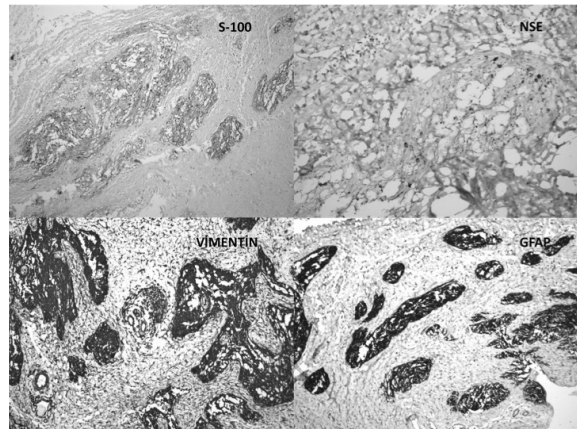


Resim 1.

Genel anestezi altında posterosagittal insizyonla opere edilen hastada presakral bölgede, sakrum ve koksiksin önüne yapışık, bilobule kistik kitle vardı. Diseksiyon yapabilmesi için kistler aspire edilip her iki kist koksiks ile beraber total çıkartıldı. Postoperatif dönemde yüzeysel cerrahi alan İnfeksiyonu dışında sorunu olmadı. Histopatolojik inceleme sonucu; periferinde fibrozis bulunduran, atipi ve mitoz içermeyen, spindle ve yer yer epitelooid hücrelerden oluşan nodüllerle karakterli, immünohistokimyasal çalışmada lezyonu oluşturan hücrelerde (Resim 2) S-100, NSE, Vimentin ve GFAP pozitif lezyon (Resim 3) nörotekoma olarak tanı aldı.



Resim 2.



Resim 3.

Onkoloji, cerrahi, radyoloji, radyasyon onkoloji ve patoloji konseyinde tartışılan hastanın tedavisiz takibine karar verildi. Üçüncü aydaki kontrolünde hastanın bir sorunu yoktu.

Tartışma

Ölü doğanlar da dâhil edilince yenidoğanın en sık tümörü sakrokoksigeal teratomdur (ST). Germ hücre tümörleri grubundandır, değişik dokuları içerir ve bu dokular değişik düzeyde organizedir. ST'ler yenidoğan döneminde doğum öncesi veya sonrası tespit edilen belirgin olarak eksternal kitle, daha büyük sütçocuğu ve çocuklarda ise saklı pelvik kitle olarak iki klinik şekilde kendini göstermektedir ⁽¹⁾. Yenidoğan ve bebeklik çağındaki sakrokoksigeal kitlelerin ayrıntı tanısında esas olarak meningeselin dışında lenfanjiom, lipom, mekonyum psödokisti, rektal duplikasyon ve diğer bazı ender durumlar göz önüne alınmalıdır ⁽¹⁾. Sakrokoksigeal tümörlerde radyolojik görüntüleme ve serum tümör marker düzeyleri kitleye yaklaşıma karar verme sürecinde önemlidir. Saf teratomlarda tümör marker düzeyleri hafif α FP yüksekliği dışında normal iken, malign germ hücreli tümör komponenti varlığında α FP, β HCG ve plasental alkalen fosfataz (PLAP) çok yüksek düzeylere ulaşabilir. Hastamızda da pelvik kitle ve hafif α FP yüksekliği olması teratom ön tanısı konulmasına neden olmuştur.

Nörotekoma ise periferik sinir kılıfından köken alan, tüm yaş gruplarında görülebilen ender bir benign tümördür. Sıklıkla baş boyun ve üst ekstremitelerde görülür. Yavaş büyüyen, sıklıkla tek, asemptomatik veya ağrılı, iyi sınırlı nodüllerdir ⁽²⁾. Benign bir tümör olmasına karşın atipik histolojik bulgular agresif seyretmesine neden olabilir, yağ, kas dokusu ve damar içerisine uzanabilir ⁽³⁾. Nörotekomanın tedavisi total eksizyondur. Tümör potansiyel olarak çıkartılabilir

ise tümör yayılımına neden olabileceği için ameliyat öncesi biyopsiden kaçınılmalıdır ⁽⁴⁾. Total eksizyon hemen her zaman tedavi edici olsa da nüks gösteren olgular da vardır. Bu nükslerin tam olmayan eksizyona bağlı olduğu düşünülmüştür ⁽²⁾. Eksizyonu sırasında güvenli cerrahi sınır için bir ölçü bildirilmemiştir. Sakrokoksigeal bölgede daha önce yalnızca bir nörotekoma olgusu bildirilmiş olup, total çıkartılmadan sonra nüks görülmeden takip edilmiştir ⁽⁵⁾. Nüks görülen olgularda re-eksizyon yapılmıştır ⁽²⁾.

Çocukluk çağında sakrokoksigeal bölgede daha önce yalnızca bir kere raporlanmış nörotekoma olgusu sunulmuş, çocuklarda sakrokoksigeal kitle ayrıntı tanısında bu çok ender tümöre de dikkat çekilmiştir.

Kaynaklar

1. Rescorla FJ. Chapter 37 - Teratomas and Other Germ Cell Tumors, in Coran AG (ed): Pediatric Surgery (Seventh Edition). Philadelphia, Mosby, 2012, 507-516. <http://dx.doi.org/10.1016/B978-0-323-07255-7.00037-4>
2. Kose D, Ugras S, Harmankaya I, et al. Neurothekeoma in childhood: a benign tumor mimicking malignant disease. *Turk J Pediatr* 2014;56:208-11.
3. Busam KJ, Mentzel T, Colpaert C, et al. Atypical or worrisome features in cellular neurothekeoma: a study of 10 cases. *Am J Surg Pathol* 1998;22:1067-72. <http://dx.doi.org/10.1097/0000478-199809000-00004>
4. Jao SW, Beart RW Jr., Spencer RJ, et al. Retrorectal tumors. Mayo Clinic experience, 1960-1979. *Dis Colon Rectum* 1985;28:644-652. <http://dx.doi.org/10.1007/BF02553440>
5. Ahmed I, Rawat JD, Singh S, et al. Neurothekeoma: a rare sacrococcygeal tumor in a child. *J Pediatr Surg* 2010;45:1037-9. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2010.02.038>