

Prenatal tanı konan bir kistik nöroblastom olgusu

İrfan KIRIŞTIOĞLU, Nizamettin KILIÇ, Emin BALKAN, Hasan DOĞRUYOL

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Bursa

Özet

Antenatal dönemde tanı konulan adrenal kitleleri, doğum sonrası ayırıcı tanı yönünden güçlük arz ederler. Olası tanımlar arasında adrenal içine kanama, basit kist, renal duplikasyon, pankreas kisti gibi selim lezyonların yanında doğumsal nöroblastom da yer almaktadır. Prenatal ultrasonografi incelemesinde kistik yapıda sağ adrenal kitlesi şeklinde ortaya çıkan bir kistik nöroblastom olgusu sunulmaktadır. Doğum sonrası yapılan ultrasonografi, manyetik rezonans görüntüleme ve laboratuvar tetkikleri kistin varlığını doğrulamak dışında ek bilgi vermemiş, kesin tanı boyutlarının değişmemesi endikasyonu ile kistin çıkarılmasını takiben histopatolojik inceleme ile konulabilmiştir. Doğum öncesi ortaya konan adrenal kökenli kistik yapılar nöroblastom olasılığı yönünden doğum sonrası dikkatle izlenmelidir.

Anahtar kelimeler: Adrenal kitle, nöroblastom, konjenital, antenatal tanı

Summary

A case of prenatally detected cystic neuroblastoma

There are some difficulties in differential diagnosis of prenatally detected adrenal cystic masses. Diagnostic possibilities do not only consist of benign lesions such as adrenal hemorrhage, simple cyst, renal duplication and pancreatic cyst but neuroblastoma also. Here in we reported a case of cystic neuroblastoma presented as a prenatally detected adrenal mass. His postnatal ultrasonography and MR imaging studies verified the right adrenal cystic mass, exact diagnosis could be established with histopathological investigation after removal of the cyst. Patients with prenatally detected adrenal cyst should carefully be followed after birth.

Key words: Adrenal mass, neuroblastoma, congenital, antenatal diagnosis

Giriş

Doğumsal kökenli adrenal kitleler antenatal ultrasonografi incelemesi ile doğum öncesi ortaya konulabilmektedir (1,2,4-10). Ancak doğumu takiben bu adrenal kitlelerin ayırıcı tanısı, tüm gelişmiş radyolojik teknik ve laboratuvar imkanlarına rağmen hala güçlük sergilemektedir (1-3,5,6,10).

Antenatal dönemde saptanan adrenal kitlelerin olası orijinlerinden birisi olan doğumsal nöroblastomda, adrenal kanama ve nekroz sık görülen morfolojik özellikler iken, kist oluşumu daha nadirdir (1-3,5,7,10).

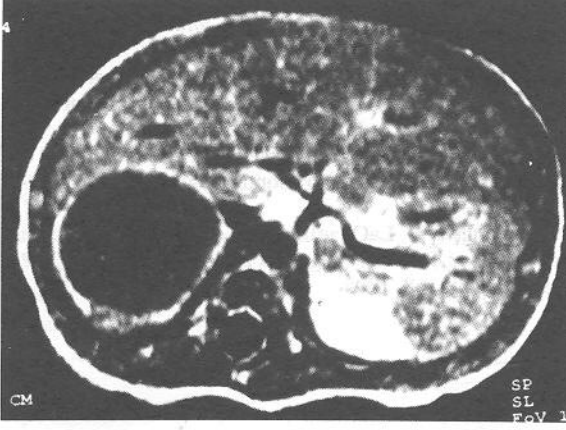
Bu yazıda antenatal tanı bir kistik nöroblastom olgusu ayırıcı tanıdaki güçlüğün vurgulanması amacıyla sunulmuştur.

Olgu Sunumu

Antenatal tanı ünitemize başvuran annenin gebeliğinin 36. haftasında ultrasonografi (US) incelemesinde, sağ adrenal bez yerleşiminde 38 mm çapında düzgün konturlu, kistik ve solid kısımlar içeren kitle saptandı. Daha sonra tekrarlanan US'lerde de lezyonun sebat ettiği görüldü. Normal miyadında 3900 gr doğum ağırlığı ile doğan erkek bebeğin yapılan fizik muayenesi normaldi.

Laboratuvar incelemesinde; vanilmandelik asit (VMA), kortizol, ACTH, kreatinin ve VMA/kreatinin oranı ve diğer rutin kan biyokimyası normal sınırlar içerisinde bulundu. Doğum sonrası US'de antenatal dönemde saptanan lezyonun boyutlarının değişmiş olduğu belirlendi. MR tetkikinde ise sağ böbrek üst pol komşuluğunda 4x3x2.5 cm boyutlarında, T2 imajlarda karaciğere göre belirgin hiperintens izlenen ve kontrast sonrası belirgin boyanma paterni göstermeyen, heterojen kitle görünümü alındı (Resim 1).

Adres: Prof. Dr. Hasan Doğruyol, Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, 16059 Görükle-Bursa



Resim 1. Karın MRI incelemesinde; sağ böbrek üst pol komşuluğunda heterojen kitle görünümü izlenmektedir.

Kemik görüntülemeleri ve kemik iliği aspirasyon incelemelerinde anormal bulgu saptanmadı. Kistik nöroblastom ön tanısıyla hastaya laparotomi yapıldı ve sağ adrenal bez yerleşiminde, çevre dokulara yapışıklık göstermeyen kitle belirlenerek tümüyle çıkarıldı. Bölgesel lenfadenomegali ve lokal metastaz bulgusu yoktu. Kistik kitlenin histopatolojik incelemesi, kist içine kanama gösteren insitu nöroblastom ile uyumluydu. Hasta, "Children's Cancer Group" sınıflamasına göre evre I nöroblastom olarak değerlendirildi ve kemoterapi uygulanmaksızın izleme alındı.

Tartışma

Nöroblastom çocuklarda ikinci sıklıkta görülen ve yarısından çoğu adrenal yerleşimli olan solid bir tümördür (3,9). Yenidoğanda, basit adrenal kist ve kistik nöroblastom nadir görülen doğumsal kistik adrenal kitlelerdir (2,3,6). Diğer adrenal kistler, sıklıkla adrenal kanama veya abse sonucu oluşur ve adrenal yetersizliğe neden olabilir (3).

Bunların dışında kalan suprarenal kitleler; renal duplikasyon, hidronefroz, renal kist, Wilms' tümörü, pankreatik kist, hepatik kist, koledok kisti, enterik duplikasyon kisti ve subdiyafragmatik ekstra lobar pulmoner sekestrasyondur (2-4,10).

Doğumsal adrenal kitleler antenatal US ile en sık 3. trimesterde ortaya konabilmektedir (1,2,7,8,10). Antenatal dönemde tanı konmuş hiperekojenik adrenal kitlelerin büyük çoğunluğu kistik nöroblastomdur (2,7). US'de karmaşık veya ekojenik kitle görünümü

ve kalın bir duvar yapısının kistik nöroblastom için karakteristik kabul edilmesine karşın, benzer bulgular adrenal kanamalarda ve subdiyafragmatik ekstra lobar pulmoner sekestrasyonda da görülebilmektedir.

Ayrıca kistik nöroblastom içine kanadığında, adrenal kanamayı taklit eden bir US görüntüsü de verir (1-4,6). İdrarda VMA seviyesinin yüksek olması nöroblastom için anlamlı bir biyokimyasal bulgu ise de sadece olguların % 50'sinde saptanır (1,2,7). Fetal nöroblastomlar genellikle nonfonksiyonel tümörler olduğundan tümör işaretleyicilerin hepsi negatif olabilir (1,7,8). Ayrıca kist içine kanaması olan insitu nöroblastom olgularında VMA seviyesi yükselmektedir (2).

Antenatal dönemde tanı alan adrenal yerleşimli kitlelerde uygulanacak tedavi yöntemi tartışmalıdır. Bu kitlelerin doğumu takiben en az altı hafta US ile izlenmesini ve kitle boyutlarında küçülme olmazsa cerrahi tedaviyi öneren çalışmaların yanında (2,3,7,8), bu kitlelerin spontan olarak gerilediğini bildiren yayınlar da mevcuttur (1,6).

Kitle çevresinde kalsifikasyon ve doğum sonrası kitle boyutlarında küçülme, adrenal kanama lehine olup bu olgular konservatif olarak takip edilmelidir (1,6,8). Buna karşılık, antenatal dönemde saptanmış büyük kistik adrenal kitle varlığı, negatif VMA sonucu, kitle boyutunda değişme olmaması ve malignite şüphesi söz konusu ise erken cerrahi tedavi önerilmektedir (3,7,8).

Bu kararda fetal nöroblastomun biyolojik özelliklerini ortaya koyacak kesin bir laboratuvar yönteminin olmamasının da rolü büyüktür (7,8). Olgumuz yukarıda sözü edilen son grup içerisinde değerlendirildiğinden, erken cerrahi tedavi tercih edilmiş ve insitu tümör saptanmıştır.

Kaynaklar

1. Acharya S, Jayabose S, Kogan SJ, et al: Prenatally diagnosed neuroblastoma. Cancer 80:304, 1997
2. Atkinson GO, Zaatari GS, Lorenzo RL, et al: Cystic neuroblastoma in infants: Radiographic and pathologic features. AJR 146:113, 1986
3. Crostoru DP, Sinsky AB, Laberge JM: Cystic neuroblastoma. J Pediatr Surg 27:1320, 1992
4. Curtis MR, Mooney DP, Vaccaro TJ, et al: Prenatal ult-

rasound characterization of the suprarenal mass: distinction between neuroblastoma and subdiaphragmatic extralobar pulmonary sequestration. *J Ultrasound Med* 16:75, 1997

5. Forman HP, Leonidas JC, Berdon WE, et al: Congenital neuroblastoma: evaluation with multimodality imaging. *Radiology* 175:365, 1990

6. Holgersen LO, Subaramanian S, Kirpekar M, et al: Spontaneous resolution of antenatally diagnosed adrenal masses. *J Pediatr Surg* 31:153, 1996

7. Ho PT, Estroff JA, Kozakewich H, et al: Prenatal detection of neuroblastoma: A ten-year experience from the

Dana-Farber Cancer Institute and Children Hospital. *Pediatrics* 92:358, 1993

8. Hosoda Y, Miyano T, Kimura K, et al: Characteristics and management of patients with fetal neuroblastoma. *J Pediatr Surg* 27:623, 1992

9. Janetschek G, Weitzel D, Stein W, et al: Prenatal diagnosis of neuroblastoma by sonography. *Urology* 24:397, 1984

10. Jennings RW, LaQuaglia MP, Leong K, et al: Fetal neuroblastoma: Prenatal diagnosis and natural history. *J Pediatr Surg* 28:168, 1993