

Paralizi ile seyreden bir konjenital kumsaati nöroblastom olgusu

Tuğrul TİRYAKİ, Ümit YİĞİT, Taylan Emre ÇOBAN, Melih BULUT

Şişli Etfal Hastanesi Çocuk Cerrahisi ve Nöroşirürji Kliniği, İstanbul

Summary

Congenital dumbbell neuroblastoma presenting with paralysis: A case report

A 2 day-old newborn baby was admitted to our pediatric surgical unit with the complaints of left lumbal mass and lower extremities paralysis. Computurized tomography examination revealed a para-spinal mass extending to spinal canal. The patient was operated with the diagnosis of con-

genital dumbbell neuroblastoma and the tumor was resected totally by decompressive laminectomy and laparotomy. The diagnosis of neuroblastoma was confirmed by the histopathological examination.

The baby is on follow up without receiving and chemotherapy or radiation therapy program.

Key words: Congenital dumbbell neuroblastoma

Giriş

Nöroblastom, çocuklarda en sık görülen konjenital solid tümörlerden biridir. Paralizi ile seyreden konjenital kumsaati nöroblastom ise oldukça nadir görülür. İyi prognozlu olmakla birlikte nörolojik fonksiyon kayıplarında düzelme ender olarak gerçekleşir. Bu yazıda doğumdan hemen sonra alt ekstremite-lerinde komplet paralizi ve sol lumbal bölgede kitle ile başvuran, kumsaati nöroblastom tanısı konan olgu sunularak tanı ve tedavisi literatür bilgileri ışığında tartışılmıştır.

Olgu Sunumu

Sorunsuz bir gebelik sonrası spontan vaginal yolla, 39 haftalık 3500 g olarak doğan erkek bebek; doğumdan hemen sonra ailesi tarafından farkedilen belin sol tarafında şişlik ve her iki bacağına hiç oynatamama şikayeti ile 2 günlük iken kliniğimize getirildi.

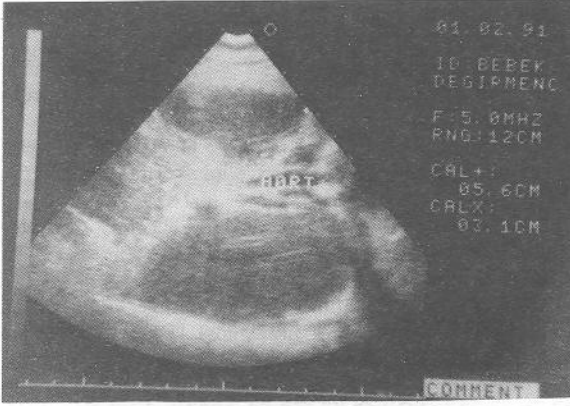
Hastanın fizik muayenesinde, sol lumbal bölgede cilt altında yaklaşık 4x4 cm boyutlarında sert, derin dokulara yapışık ve hareketsiz bir kitle mevcuttu. Ayrıca alt ekstremite-lerinde flask paralizi saptandı.

Laboratuvar incelemelerinde; Hct % 44, Hb 12.9 g/dl, beyaz küre 7400/mm³, BUN 6 mg/dl, kreatinin 0.5 mg/dl, Na 127 meq/l, K 5.5 meq/l, ürik asit 1.8 mg/dl, SGOT 19 IU/l, SGPT 10 IU/l, alkalin fosfataz 152 IU/l, total protein 5.6 g/dl, albümin 3.2 g/dl, globulin 2.4 g/dl, Ca 0.67 mmol/l bulundu. Akciğer grafisi ve ayakta direkt karın grafisinde özellik saptanmadı. İdrarda spot VMA düzeyi 380 mikrog/ml kreatinin (N 0.4-36.8 mikrog/ml kreatinin), nöron spesifik enolaz 18 mikrog/dl (N 12 mikrog/dl/nin altı) bulundu.

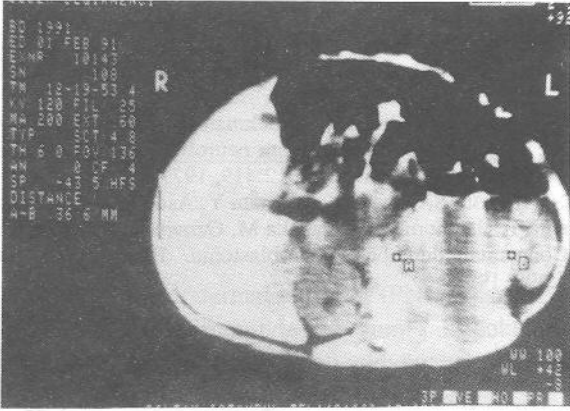
Abdominal ultrasonografik incelemede retroperitoneal bölgede lumbal vertebraların önünde, vertebral kolonun sol tarafında yer alan, abdominal aorta ile komşu, mikst eko veren 6x4cm boyutlarında kitle ile bununla ilişkili olarak cilt altına uzanan 4x3 cm boyutlarında ikinci bir kitle tespit edildi (Resim 1).

Bilgisayarlı tomografi incelemede ise sol lumbal bölgede T12-S1 vertebra düzeyleri boyunca paravertebral, paraspinal uzanımlı, spinal kanal ile iştirakli, kanalı genişleten, kalsifikasyon içeren retroperitoneal nonhomojen kitle belirlendi. Sol böbreğin laterale deplase olduğu izlendi (Resim 2). Kemik iliği aspirasyon biopsisinde malign hücreye rastlanmadı. Hasta kumsaati nöroblastom ön tanısı ile hastanemiz nöroşirürji kliniği ile birlikte operasyona alındı.

Adres: Dr. Tuğrul Tiryaki, Şişli Etfal Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniği, Şişli-İstanbul



Resim 1. Ultrasonografide abdominal aortayla komşuluk gösteren kitle.



Resim 2. Bilgisayarlı tomografide sol paraspinal alandan spinal kanala ve cilt altına doğru uzanan kitle.

Önce yüz üstü pozisyonda T12-S1 vertebraları seviyelerinde dekompresif laminektomi ve tümör eksizyonu uygulandı. Aynı seansta laparotomi yapılarak, sol paraspinal sempatik zincirden köken alan kitle total olarak çıkarıldı. Yapılan eksplorasyonda karaciğerde metastaz saptanmadı, ayrıca sol böbreğe, vena cava inferiora invazyon olmadığı, lenf nodu tutulumu bulunmadığı da görüldü.

Kitlenin histopatolojik incelemesi nöroblastom olarak rapor edildi. Hasta bu bulgularla Evre 2 nöroblastom olarak değerlendirildi. Ameliyat sonrası dönemde komplikasyon görülmeyen ancak nörolojik muayenesinde belirgin düzelme olmayan hastanın, kemoterapi ve radyoterapi uygulamadan takibi uygun görüldü. 14. ayını dolduran hastada herhangi bir nöks tespit edilmezken nörolojik kayıplarda düzelme saptanmadı.

Tartışma

Nöroblastom sempatik sinir sisteminden köken alan, çocukluk döneminde sık görülen solid tümörlerden biridir (2,5,6,7). Büyük serilerde intraspinal yayılım gösteren nöroblastom insidansı % 6 ile % 17 arasında değişmekte ancak, parapleji ile seyreden konjenital intraspinal yayımlı nöroblastom olguları oldukça ender görülmektedir (5,6,10).

King ve Traggis'in ilk kez kumsaati nöroblastom olarak adlandırdıkları intraspinal yayımlı olgular yenidoğan döneminde parsiyel veya komplet paralizi, idrar retansiyonu, anal tonusta azalma ya da kitle ile başvururlar (1,5,6,9,10). Olgumuz doğumdan hemen sonra fark edilen sol lumbal bölgede kitle ve bacaklarını oynatamama yakınmaları ile kliniğimize getirildi. Paralizi ile başvuran yenidoğanlarda doğum travmasının yanısıra olgumuzda olduğu gibi spinal korda bası yapan tümörler de araştırılmalıdır.

Spinal korda bası yapan tümörlerden şüphelenilen olgularda bilgisayarlı tomografi incelemesi yapılarak veya magnetik rezonans görüntüleme tekniği ile kitlenin lokalizasyonu belirlenebilir (10). Olgumuzda bilgisayarlı tomografi incelemesi ile kitle lokalizasyonu belirlendi.

Kumsaati nöroblastomlu olgularda öncelikle basıya uğrayan spinal kord dekomprese edilmeli ve dekompresif laminektomi sonrası hemen ya da ikinci bir operasyonla yapılacak laparotomi ile primer paraspinal tümör çıkarılmalıdır. Literatürde bildirilen olguların çoğunda laminektomiden 2 hafta sonra yapılan laparotomi ile tümör çıkarılmaya çalışılmıştır (1,4,5,6,9,10). Ancak günümüzde gelişen yenidoğan anestezisi ve yoğun bakım teknikleri sayesinde tek seansta bu olguların tedavisinin planlanabileceği kanısındayız. Literatürde çoğu kez total olarak çıkarılmasının mümkün olmadığı bildirilen tümör, olgumuzda tek seansta ve total olarak çıkarılabilmıştır (4,5,6,9,10).

Radyoterapi, total tümör eksizyonunun çoğu kez başarılacağı ve sinir kökleri etrafında residüel tümör kalabileceği düşüncesi ile kumsaati nöroblastomda önerilmekle birlikte, yenidoğanın radyoterapiye duyarlılığı ve spinal deformite gelişmesi gibi sakıncaları kullanımını sınırlandırmaktadır (4,10).

Evans ve arkadaşları total rezeksiyon yapılan Evre 2 nöroblastomlu olgularda radyoterapi ve kemoterapiye gerek olmadığını bildirmişlerdir (3). Evre 2 kumsaati nöroblastom olarak değerlendirdiğimiz olgumuz, tümörün total olarak çıkarılması nedeni ile radyoterapi ve kemoterapi uygulanmadan izlenmektedir.

Literatürde bildirilen olguların çoğunda nörolojik fonksiyon kayıplarında düzelme olmadığı, ancak spinal korda bası semptomları 4 haftadan daha az ise bu kayıpların geri dönme şansının fazla olduğu bildirilmektedir (1,4,5,6,9,10). İntrauterin dönemde spinal korda bası süresi bilinmediği için, bu olgularda erken tanı ve tedavi önem kazanmaktadır. Olgumuzda erken tanı ve tedaviye rağmen bacak hareketlerinde düzelme saptanmaması intrauterin dönemde spinal kordun uzun süreli basıya maruz kaldığını düşündürmektedir.

Sonuç olarak paralizi şikayetleri ile getirilen yenidoğanlar; spinal korda bası yapabilecek tümör açısından da, erken tanı ve tedavinin nörolojik fonksiyon kayıplarının önlenmesi nedeniyle araştırılmalıdır. Paralizi ile seyreden kumsaati nöroblastomlu olgularda öncelikle basıya uğrayan spinal kord dekomprese edilmelidir, bunu takiben paras spinal tümör mümkünse total olarak çıkarılmalıdır.

Kaynaklar

1. Balakrishnan V, Rice MS, Simpson DA: Spinal neuroblastomas diagnosis, treatment and prognosis. J Neurosurg 40:631, 1974
2. Evans AE, D'Angio GJ, Koop CE: Diagnosis and treatment of neuroblastoma. Pediat Clin North Am 23:161, 1976
3. Evans AE, D'Angio GJ, Koop CE: The role of multimodal therapy in patients with local and regional neuroblastoma. J Pediat Surg 19:77, 1984
4. Holgersen LO, Santulli TV, Schullinger JN, Berdon WE: Neuroblastoma with intraspinal (Dumbbell) extension. J Pediat Surg 18:406, 1983
5. Hrabovsky E, Jones B: Congenital intraspinal neuroblastoma. Am J Dis Child 133:73, 1979
6. King D, Goodman J, Hawk T, Boles ET, Sayers MP: Dumbbell neuroblastomas in children. Arch Surg 110:888, 1975
7. Lopez B, Schwartz AD: Neuroblastoma. Pediat Clin North Am 32:755, 1985
8. Payne J, Wolfson P, Northrup BE: Dumbbell neuroblastoma presenting without spinal kord findings. J Pediat Surg 21:995, 1986
9. Traggis DG, Filler RM, Druckman H, Jaffe N, Caccady JR: Prognosis for children with neuroblastoma presenting with paralysis. J Pediat Surg 12:419, 1977
10. Uemoto S, Tanaka K, Inomata Y, Asonuma K, Katayama T, Utsunomiya H, Tanaka M, Ozowa K, Akiyama Y: Congenital dumbbell neuroblastoma. Pediat Surg Int 5:292, 1990