

Olgu Sunumu

Lateral Ventrikülde Yerleşen Dev Tümör: Bir Konjenital İmmatür Teratom Olgusu

Giant Tumor in the Lateral Ventricles: A Case of Congenital Immature Teratoma

Niyazi Nefi KARA, Çağatay ÖZDÖL, Tolga GEDİZ, Cezmi Çağrı TÜRK

Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği, Antalya, Türkiye

ÖZ

Konjenital beyin tümörleri çocukluk yaş grubunda oldukça nadir görülür. Bu tümörlerden en sık görüleni teratomlardır ve bu yaş grubunda görülen tüm intrakranial tümörlerin %0,5'ni oluşturmaktadırlar. Genellikle pineal-sellar bölgeler üzere beynin orta hat yapılarında görülürler. Lateral ventrikül içi yerleşim nadirdir. Prenatal dönemde takipleri yetersiz yapılan ve 1 aylık iken huzursuzluk, beslenme güçlüğü ve gözlerinde “batan güneş” bulgusu ile başvuran bir kız bebek sunulmaktadır. Manyetik rezonans (MR) görüntülemesinde lateral ventrikülü dolduran büyük bir kitle lezyonu tespit edildi. Hasta ameliyat edilerek büyük, grimsi-beyaz renkli lobüle ve damar yapılarından zengin bu tümör tam olarak çıkarıldı. Histopatolojik değerlendirme ile immatür teratom tanısı konuldu. Konjenital kafa içi immatür teratomların tanı konulduğunda büyük boyutlara ulaşmaları ve çevre dokuları tutabilmelerinden ötürü prognozları genellikle kötüdür. Gebelerin sağlıklı prenatal takibi tanıda önem arz etmektedir. Yakın gelecekte yaygın olarak kullanılacak fetal MR ile daha erken dönemde teşhis edilebilmeleri mümkün olacak ve gelişim süreçlerine yönelik değerli bilgilere ulaşılacaktır.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Cerrahi, Lateral ventrikül, Teratom

ABSTRACT

Congenital intracranial tumors constitute a small percentage of childhood brain tumors. The most common type of these tumors is teratomas. They represent 0.5% of all pediatric intracranial tumors. Most of the teratomas tend to locate at midline structures, preferably sellar and pineal regions. We report a 1-month-old female baby with a poor prenatal evaluation. She came to our attention with a history of irritability, difficulty feeding and “sunset view” at gaze. Further evaluation with magnetic resonance imaging (MRI) diagnosed a large tumor, filling both lateral ventricles. She underwent surgery with right frontal craniotomy. A large grayish-white lobulated vascular mass was removed totally. Histopathological examination revealed an immature teratoma. The prognosis of congenital teratomas is usually poor because these lesions are extensive at the time of diagnosis. Detailed prenatal evaluation of all pregnancies with ultrasonography is important in the early diagnosis. Widespread use of fetal MRI in the near future will provide earlier diagnosis and more insight into the pathogenesis of these rare, and, yet, challenging tumors.

KEYWORDS: Lateral ventricle, Surgery, Teratoma



Yazışma adresi: Cezmi Çağrı TÜRK

E-posta: drcezmiturk@gmail.com

■ GİRİŞ

Konjenital teratomlar nadir görülen beyin tümörlerindedir (21). Teratomlar doğumda tespit edilen kafa içi tümörlerin %0,5'ini oluştururlar (12,18,22). Genellikle pineal-sellar bölgeler olmak üzere beyin orta hat yapılarında görülürler (8, 16, 19). Lateral ventrikül içinde nadiren tespit edilirler. Prenatal ultrasonografi ile kolayca tanı konulabilir (9). Hızlı büyüyen ve çabuk çoğalan tümörlerdir. Hızlı büyümeleri ve yayılmaları nedeniyle prognozları genellikle kötüdür (5, 15).

Bu yazıda 1 aylık kız bebekte ortaya çıkan lateral ventrikül içerisinde yerleşen ve hidrosefaliye yol açan immatür teratom olgusu sunulmuştur.

■ OLGU SUNUMU

Bir aylık kız bebek, ailesi tarafından gözlerinde yukarı kayma şikayetiyle acil servise getirildi. Hikayesinde 24 yaşındaki annenin ilk gebeliğinden zamanında ve normal yolla doğduğu, gebeliği sırasında düzenli prenatal tanı ve ultrasonografi (USG) yapılmadığı öğrenildi. Hastanın iki haftadır huzursuz olduğu, beslenme güçlüğü bulunduğu ve baş çevresinde büyüme ile beraber gözlerinde yukarı doğru kaymanın başladığı ifade edildi. Fizik incelemede, vücut ağırlığının 4000 gr ve boyunun 47 cm olduğu tespit edildi. Baş çevresi 36 cm ölçüldü. Ön fontanel 3x3 cm boyutlarında, açık ve gergin idi. Gözleri spontan açıktı ve iki taraflı batan güneş manzarası olduğu görüldü. Dört ekstremitelerinin spontan hareketli olduğu tespit edildi. Başka hiçbir konjenital anomali gözlenmedi. Yapılan transkraniyal USG' de ventrikül boyutlarında genişleme ve lateral ventrikül içerisinde yerleşen heterojen sonografik bulgular veren bir kitle tespit edildi. Çekilen beyin manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG) her iki lateral ventrikül içine uzanım gösteren, anterior yerleşimli, 5x5 cm boyutlarında, ekspansil, lobüle, kistik kitle saptandı (Şekil 1A-C). Ön tanı olarak teratom düşünüldü. Sağ frontal yaklaşımla ön fontanel açıklığından girildi. Dura açıldı ve interhemisferik yolla ilerlendi. Her iki lateral ventriküle doğru uzanım gösteren grimsi beyaz renkli, kanamalı, lobüle kitle ile karşılaşıldı. Kitle mikroskop eşliğinde çıkarıldı. Histopatolojik incelemeye gönderilen doku örnekleri immatür teratom olarak rapor edildi. Ameliyattan sonra çekilen bilgisayarlı beyin tomografisinde kitlenin tamamının çıkarıldığı izlendi (Şekil 1D). Hasta 2 hafta sonra normal nörolojik muayene bulgularıyla hastaneden taburcu edildi. Taburculuk sonrası 10. günde yüksek ateş ve bilinç değişikliği nedeniyle acile başvurulan hasta pnömoni tanısıyla yoğun bakıma alındı ancak takiplerinde hasta kaybedildi.

■ TARTIŞMA

Santral sinir sisteminde (SSS) konjenital tümör teriminin farklı kullanımlarının olduğu görülebilmektedir. Bazı yazarlarca bu terim "kesin", "muhtemel" ve "ihtimal" konjenital beyin tümörü olarak detaylandırılmaktadır. Bu sınıflandırmada esas alınan ise tümörün gelişme ya da bulguya sebep olma zamanıdır (sırası ile doğum esnasında, doğumdan sonraki ilk hafta ve doğumdan sonraki ilk altı ay içinde) (18). Ancak bu makalemizde esas alınan ve literatürde daha çok kabul gören yaklaşım ise fetal dönem ile hayatın ilk 2 ayında görülen

tümörler için konjenital tanımının kullanılmasıdır (1). Bu tümörler tüm çocukluk çağı beyin tümörlerinin %2'sinden azını oluşturmaktadır (18). Yenidoğan döneminde en sık izlenen kafa içi tümörler ise teratomlardır (4). En sık olarak pineal bölgeye yerleşim gösteren bu tümörler, %20 oranında da suprasellar ya da infrasellar bölgeye yerleşmektedir (16,19). Lateral ventrikül içinde yerleşen teratomlar ise oldukça nadirdir (9, 14, 17). Selçuki ve ark. tarafından 21 yıl zaman zarfında 120 olgu üzerinde yapılan bir seride görülme sıklıkları %1,6 olarak tespit edilmiştir. Sadece ventrikül içi yerleşim oldukça nadir görülen bir durumdur (7, 9, 14).

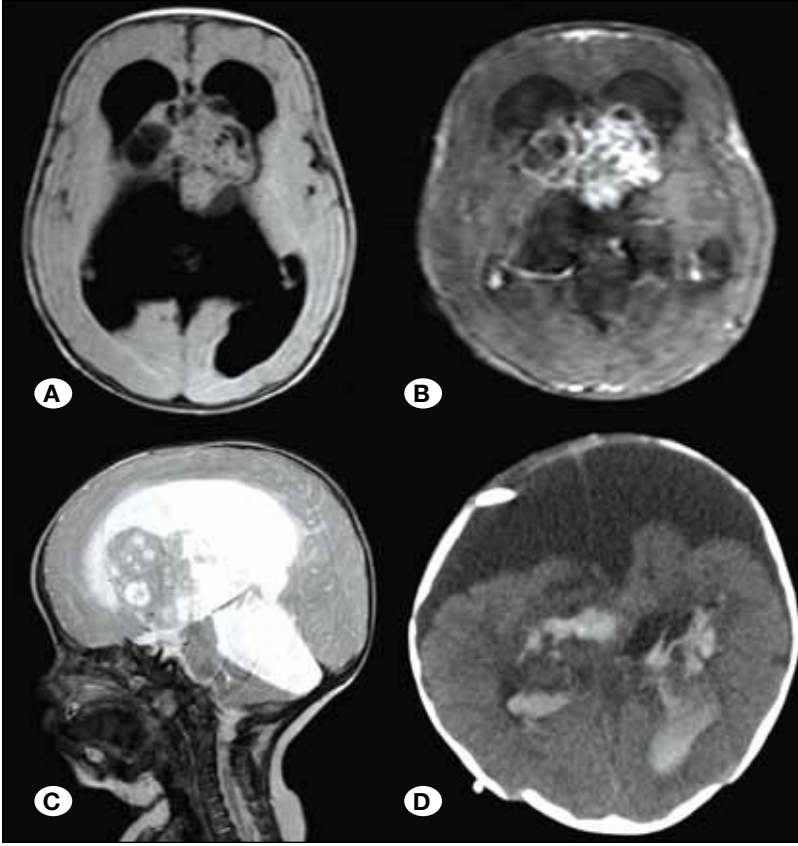
Teratomlar üç germ hücrelerinin (endoderm, mezoderm, ekto-derm) en az ikisinden köken almaktadır (14, 19). Dünya Sağlık Örgütü sınıflandırmasında teratomlar; "matür", "immatür" ve "malign kısımları bulunan" teratomlar olarak sınıflandırılmaktadır. Konjenital kafa içi teratomlar ise genellikle immatürdür (14) ve primitif nöral hücreler içermektedir (2).

Prenatal USG bu tümörlerin doğum öncesi tanı konulmasında önemli bir yöntemdir (8, 9). Olguların %90'ı gestasyonun ilk 27 haftasında teşhis edilebilmektedir, bu oran ilk 24 haftada ise %10'a düşmektedir (17) Olgumuzun annesine gebeliği sırasında düzenli prenatal kontrol ve USG yapılmadığından tümörün tanısı konulamamıştır.

Yenidoğanlarda klinik bulgular baş çevresinin artması, hidrosefali ve asimetrik kafatası büyümesi olabilir. Ancak bizim olgumuzda görülebildiği gibi kafa çevresi normal persentil değerlerinde olabilir. Ancak gergin fontanel genellikle olguların %85 kadarında tespit edilebilmektedir (18). Prenatal dönemde olduğu gibi USG doğum sonrası dönemde lateral ventrikül içerisinde yerleşen bir kitle lezyonunu tanımlamada etkindir ancak MRG tümörün yerleşimi ve büyüklüğünün saptanmasında en iyi tanı yöntemidir (11). İntrakraniyal teratomlar MRG'de karakteristik olarak solid ve/veya kistik heterojen yapıda kontrast tutan kitle şeklinde görülürler (6). Kistik form yenidoğan intrakraniyal teratomları içerisinde sık görülmektedir (13). Benzer görüntüleme özellikleri bilgisayarlı tomografi ile de tespit edilir. Ayrıca bu yöntemler ile tümörün ayırıcı tanısında yer alabilecek koagülasyon bozukluğuna ya da bir vasküler malformasyona bağlı kanamalar ile beyinin dev heterotopileri gibi anomalilerden ayırımı açısından da önemlidir (18). Bizim olgumuzda da her iki lateral ventriküle uzanım gösteren 5x5 cm boyutlarında solid ve kistik özellikler gösteren heterojen kitle görünümü MRG ile tespit edilebildi. Ayrıca tümörün büyüklüğüne bağlı olarak hidrosefali ve makrosefali sıklıkla eşlik etmektedir (14). Olgumuzda da radyolojik olarak hidrosefali mevcuttu.

Kitle boyutunun, tümörün taşıdığı malign özelliklerden daha fazla hastalığın seyrini belirlediği düşünülmektedir. Büyük boyut ve yayılım, tümörün düzgün sınırlı olmayarak çevre dokulardan ayıramaması sıklıkla tam rezeksiyona izin vermemektedir. Fötal intrakraniyal teratomlar, bizim olgumuzda olduğu gibi, genellikle 5 cm ve daha büyük boyutlara ulaşabilmektedir. Literatürde kranial kaviteyi dolduracak kadar büyüeyebilen olgular bildirilmiştir (15).

Bu lezyonların tedavisi hastalığın doğal seyrinin tam bilinemesi ve nadir görülmeleri nedeniyle net değildir. Cerrahi olarak lezyonun tamamen çıkarılması önerilmektedir ancak olguların



Şekil 1: MRG'de Aksiyel Flair (A), Aksiyel T1-Ağırlıklı (B), Sagittal T2-Ağırlıklı (C) kesitlerde her iki lateral ventrikül içine uzanım gösteren anterior yerleşimli 5x5 cm boyutlarında ekspansil, lobüle, kistik kitle görünümü. Ameliyattan sonra elde olunan bilgisayarlı tomografi tetkikinde kitlenin tamamının çıkarıldığı izlenmektedir (D).

çok küçük bir kısmında normal anatomik yapılar kalıcı zarar verilmeden tümörün çıkarılması mümkün olabilmektedir (5, 8, 20). Cerrahi kesin tanının konulmasında önemlidir. Ayrıca literatürde bazı olgularda kesin tedavi olabildiği de belirtilmektedir (14). Tümörün tamamının cerrahi olarak çıkarılması mümkün olmadığı durumlarda ise cerrahi ile kombine radyoterapi ve kemoterapi, özellikle immatür teratomların tedavisi için tavsiye edilmektedir (3, 8, 10).

Prognoza ilişkin farklı yayınlar mevcuttur. İki matür teratom içeren bir seride lateral ventrikülde yerleşen bu tümörler tam çıkarılabilirse prognozlarının iyi olduğu belirtilmektedir (17). Diğer çalışmalarda ise prognoz genellikle kötü olduğu vurgulanmaktadır. Hastaların çoğunun ölü doğum olduğu ya da perinatal dönemde düşük ile kayıp edildiği, doğumdan kısa bir süre sonra ise beyin sapı ya da diğer yapıların basısına bağlı dolaşım ya da solunum sistemi yetmezlikleri nedeni ile öldüğü bildirilmektedir (11, 14). Yapılan çalışmalarda yenidoğanlarda intrakranial teratomların bir yıllık sağ kalım oranı başarılı bir cerrahi girişime karşın yaklaşık % 7,2 olarak bildirilmektedir (21). Bu nedenle böyle bir tümörün gestasyonun 24. haftasından önce tespit edilebilmesinin önemli olduğu belirtilmektedir (15). Bizim olgumuzda tümör ameliyat edilerek tam olarak çıkarılabilmiş ve ameliyat sonrası taburcu edilebilmiştir. Ancak 2 hafta sonra yüksek ateş ile başvuran hastamızda pnömoni ve solunum sıkıntısı tanısı konulmuş, yoğun bakıma yatırılmıştır. Ameliyat sonrası dönemde gelişen komplikasyonlar sonrasında hasta kaybedilmiştir.

■ SONUÇ

Cerrahi tekniklerde ve kullanılan malzemelerde ortaya çıkan gelişmelere rağmen, intrakranial teratomların ölüm oranı hâlâ yüksektir. Literatürde hastalarda ciddi nörolojik sekeller ya da mortalite bildirilmektedir. Gerek tanı gerekse tedavi için geliştirilecek yeni yöntemler hastalığın güncel seyrinin değiştirilmesine katkı sağlayacaktır. Ancak günümüzde prenatal tanı önem arz etmektedir. Yakın gelecekte prenatal MRG'nin daha yaygın kullanılması teratomların daha erken teşhis edilebilmesine ve bu nadir ancak zorluklarla dolu hastalığın gelişimini anlamaya katkı sağlayacaktır.

■ KAYNAKLAR

1. Arnstein LH, Boldery E, Naffziger HC: A case report and survey of brain tumors during the neonatal period. *J Neurosurg* 8:315-319, 1951
2. Balestrini MR, Micheli R, Giordano L, Lasio G, Giombini S: Brain tumors with symptomatic onset in the first two years of life. *Childs Nerv Syst* 10:104-110,1994
3. Bavbek M, Altınörs N, Caner H, Ağildere M, Cinemre O, Güz T, Ereku S: Giant posterior fossa teratoma. *Childs Nerv Syst* 15:359-361, 1999
4. Carstensen. H, Juhler M, Bøgeskov L, Laursen H: A report of nine newborns with congenital brain tumours. *Childs Nerv Syst* 22:1427-1431, 2006
5. Chien Y, Tsao P, Lee W, Peng SF, Yau KI: Congenital intracranial teratoma. *Pediatr Neurol* 22:72-74, 2000

6. Cleto EM, Holmes RA, Singh A, Bierman R, Islam S, Hoffman TJ: Radiographic and neuro-SPECT imaging in an immature third ventricle teratoma: Case report. *J Nucl Med* 33:435-437, 1992
7. Depreitere B, Dasi N, Rutka J, Dirks P, Drake J: Endoscopic biopsy for intraventricular tumors in children. *J Neurosurg* 106:340-346, 2007
8. Erman T, Göçer IA, Erdoğan S, Güneş Y, Tuna M, Zorludemir S: Congenital intracranial immature teratoma of the lateral ventricle: A case report and review of the literature. *Neurol Res* 27:53-56, 2005
9. Horton D, Pilling DW: Early antenatal ultrasound diagnosis of the fetal intracranial teratoma. *Br J Radiol* 70:1299-1301, 1997
10. İplikcioglu AC, Ozer F, Benli K, Bertan V, Ruacan S: Malignant teratoma of the cerebellopontine angle: Case report. *Neurosurgery* 27:137-139, 1990
11. Isik N, Silav G, Gucluer B, Elmaci I: Diagnosis and management of the congenital cranial teratomas: Report of four cases and review. *J Neurol Sci Turk* 29: 877-890, 2012
12. Jooma R, Kendall BE: Intracranial tumors in the first year of life. *Neuroradiology* 23:267-274, 1982
13. Lipman SP, Pretorius DH, Rumack CM, Manco-Johnson ML: Fetal intracranial teratoma: US diagnosis of three cases and review of the literature. *Radiology* 157:491-494, 1985
14. Okur G, Altun D, Dunham JL, Shaar M: Congenital intracranial teratoma of the lateral ventricle with A diverse histologic feature: A case report. *J Neurol Sci Turk* 31:619-625, 2014
15. Rickert CH, Probst-Cousin S, Louwen F, Feldt B, Gullotta F: Congenital immature teratoma of the fetal brain. *Childs Nerv Syst* 13:556-559, 1997
16. Sandow BA, Dory CE, Aguiar MA: Congenital intracranial teratoma. *RadioGraphics* 24:1165-1170, 2004
17. Selçuki M, Attar A, Yüceer N, Tuna H, Çakıroğlu E: Mature teratoma of the lateral ventricle: Report of two cases. *Acta Neurochir (Wien)* 140:171-174, 1998
18. Severino M, Schwartz ES, Thurnher MM, Rydland J, Nikas I, Rossi A: Congenital tumors of the central nervous system. *Neuroradiology* 52:531-548, 2010
19. Tobias S, Valarezo J, Meir K, Umansky F: Giant cavernous sinus teratoma: A clinical example of a rare entity: Case report. *Neurosurgery* 48:1367-1370, 2001
20. Ulreich S, Hanieh A, Furness ME: Positive outcome of fetal intracranial teratoma. *J Ultrasound Med* 12:163-165, 1993
21. Wakai S, Arai T, Nagai M: Congenital brain tumors. *Surg Neurol* 21:597-609, 1984
22. Young HK, Johnston H: Intracranial tumors in infants. *J Child Neurol* 19: 424-430, 2004