



# Konus Medullaris Matür Teratomuna Bağlı Seksüel Disfonksiyon

## *Sexual Dysfunction Due to Conus Medullaris Matur Teratoma*

Osman Ersegun BATÇIK<sup>1</sup>, Tamer TUNÇKALE<sup>2</sup>, Hüseyin CANAZ<sup>3</sup>, Osman AKDEMİR<sup>4</sup>, Cengiz ACAR<sup>1</sup>, Mustafa Ali AKÇETİN<sup>1</sup>, İbrahim ALATAŞ<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroşirürji Kliniği, İstanbul, Türkiye

<sup>2</sup>Tekirdağ Devlet Hastanesi, Nöroşirürji Kliniği, Tekirdağ, Türkiye

<sup>3</sup>Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroşirürji Kliniği, İstanbul, Türkiye

<sup>4</sup>Taksim Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroşirürji Kliniği, İstanbul, Türkiye

Yazışma Adresi: Osman AKDEMİR / E-posta: osakdemir@yahoo.com

### ÖZ

Intradural matür teratomlar oldukça nadir gözlenen lezyonlardır. Bu tümörlerin oldukça az görülmesi tanı koymayı da zorlaştırabilmektedir. Radyolojik olarak matür teratom tanısı koymaya yardımcı spesifik bulgular olmayıp kesin tanı için lezyonun histopatolojik olarak incelenmesi gereklidir. Çalışmamızda, erektil disfonksiyon yakınması ile başvurarak yapılan MR tetkikinde konus medullaris düzeyinde intradural kitle lezyonu saptanan 38 yaşındaki hasta opere edilerek tümör mikocerrahi yöntemle total olarak çıkarıldı. Histopatolojik inceleme sonucunda tanı matür teratom olarak alındı. Operasyon sonrasında komplikasyon gelişmeyen ve yakınmaları yaklaşık 2 ay içinde tamamen düzelen hastanın halen devam eden takiplerinde nüks saptanmayarak nadir görülen bu lezyonların klinik, radyolojik ve patolojik özellikleri ile tanı ve tedavi yöntemleri literatür eşliğinde tartışıldı.

**ANAHTAR SÖZCÜKLER:** Konus medullaris, Matür teratom, Seksüel disfonksiyon

### ABSTRACT

Intradural mature teratomas are very rare lesions. The diagnosis is usually complicated due to the rarity of these tumors. Since there are no specific radiological findings to diagnose mature teratoma, histopathologic examination of the lesion is required for a definitive diagnosis. In this study, a 38-year-old patient, who was admitted with the complaint of erectile dysfunction, was diagnosed to have an intradural mass lesion at the level of the conus medullaris on MRI scan. The tumor was completely resected by microsurgery. Histopathological examination revealed a mature teratoma. The postoperative course was uneventful. Within 2 months after the operation, the patient completely recovered without any complaints. To date, there are still no signs of relapse. In this paper, clinical, radiological and pathological features of these rare lesions, and diagnostic and therapeutic methods were discussed along with the literature.

**KEYWORDS:** Conus medullaris, Matur teratoma, Sexual dysfunction

### GİRİŞ

Literatürde intradural teratom ilk olarak 1888 de Gowers ve Horsley tarafından yayınlanmış olup günümüze kadar 58 olgu bildirilmiştir (7). Sloof ve Kernohan (15), 1,322 olguluk intraspinal kitle serilerinde yalnızca iki adet intradural teratom bildirmişlerdir.

Tüm spinal tümörlerin yaklaşık % 0.2 - 0.5 kadar bir kısmını oluşturan teratomlar genellikle yeni doğan ve erken çocukluk döneminde orta hat kitleleri olarak karşımıza çıkmaktadır (7, 14). Yeni doğan döneminin en sık görülen tümörü olan teratomlar genellikle sakrokoksigeal bölgede yerleşmeleriyle karakterizedirler.

İlginç bir şekilde Sharma ve ark.nın (13), 8 erişkin içeren 27 olguluk en büyük serilerinde, seksüel disfonksiyon bulunmamaktadır. Literatürde bizim karşılaştığımız sadece Caruso ve ark. (4) ile Rosenbaum ve ark.nın (12) bildirilerinde seksüel disfonksiyon toplam iki olguda bildirilmiştir. Bir olgu

nedeniyle, intradural matür teratomları hem nadir görülmesi ve hem de seksüel disfonksiyona nadiren neden olabilmeleri açısından literatür eşliğinde 3 yıllık takipleriyle birlikte tartıştık.

### OLGU SUNUMU

Altı aydır süren empotans şikayeti ile üroloji polikliniğine başvuran ve burada yapılan tetkikleri sonrasında yapısal bir probleminin olmadığı bildirilen 38 yaşındaki erkek hasta, 5-6 yıldır mevcut olan bel ve sağ bacak ağrısı yakınması ile kliniğimize de başvurdu. Anamnezde hastanın uzun süredir konstipasyon nedeni ile değişik ilaçlar kullandığı fakat kısmen fayda gördüğü öğrenildi. Fizik muayenede sırt ve bel bölgesinde hipertrikoz veya cilt lezyonu gözlenmedi. Duyu ve motor muayenesi normal bulundu. Derin tendon, bulbokavernoz ve kremasterik refleksleri normoaktif olan hastanın yapılan rutin hematolojik ve serum biyokimya incelemelerinin normal sınırlar içinde olduğu gözlendi. Direkt grafilerde, L1 hizasında interpedunküler mesafenin

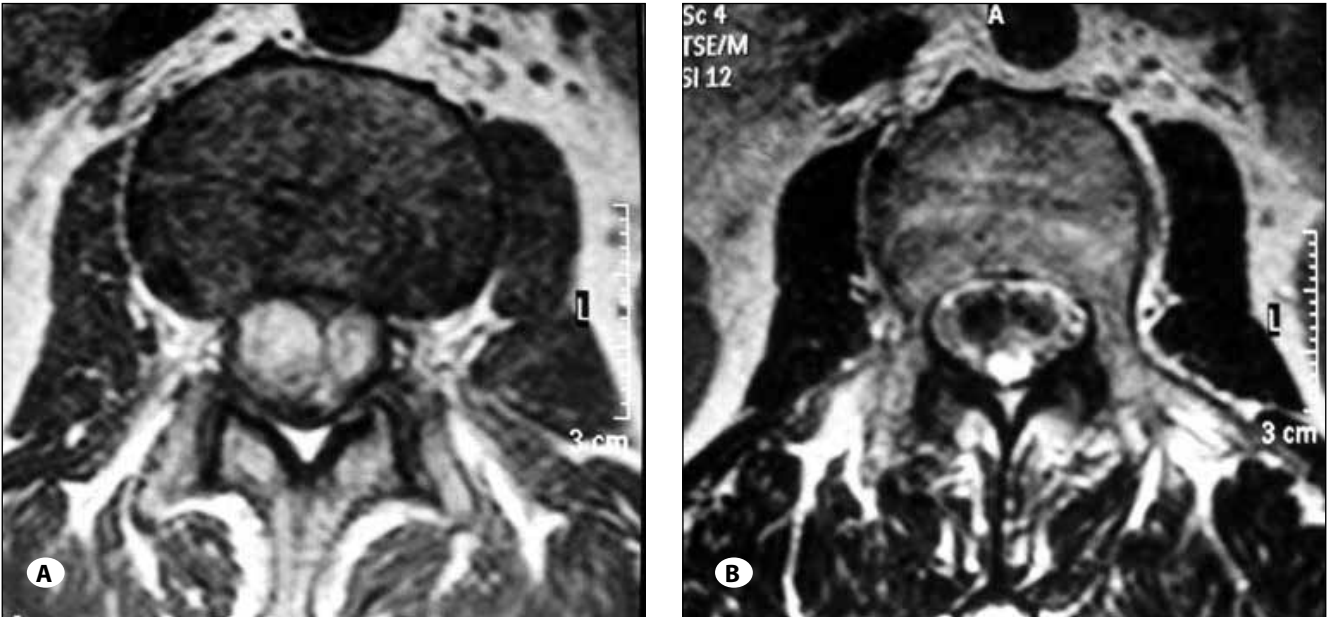
minimal arttığı saptandı. MR görüntülerinde; T12 vertebra alt sınırından başlayan, L2 vertebra korpusu düzeyine kadar uzanan 45x20x10 mm boyutlarında iyi sınırlı, intradural ekstramedüller yerleşimli, üst kısmında yağ görüntüsünde heterojen komponent içeren solid kitlenin T1 ağırlıklı sekansta spinal korda göre hiperintens, T2 ağırlıklı sekansta

ise hipointens olduğu ve postkontrast serilerde belirgin kontrastlanma göstermediği görüldü (Şekil 1A,B; 2A,B).

Ameliyat öncesi hazırlıkları tamamlanan hastaya prone pozisyonda orta hat posterior yaklaşımla cerrahi uygulandı. T12 - L1 ve L2 laminektomiye takiben orta hat vertikal



**Şekil 1:** Pre-operatif MRG görüntülerinde sagittal T1'de hafif hiperintens (A), sagittal T2'de hipointens (B) konus medullaris seviyesinde çevresinde belirgin yağ komponentleri olan solid heterojen kitle.



**Şekil 2:** Post-kontrast aksiyel T1görüntüde belirgin bir kontrastlanma gözlenmiyor (A). Aksiyel T2 sekansta kanal çapının artmış heterojen solid kitle seçiliyor (B).

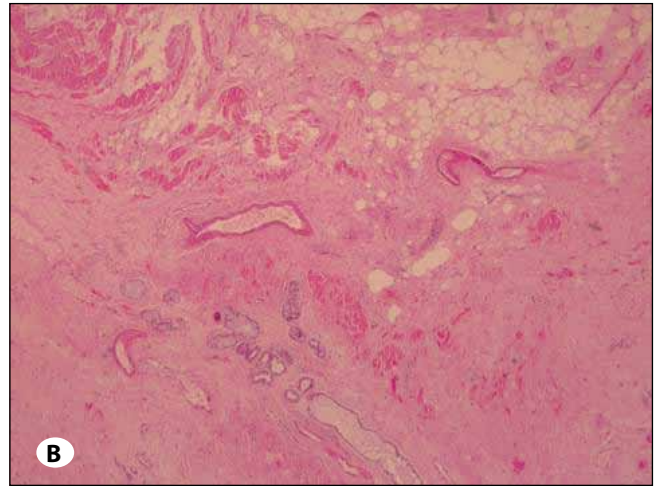
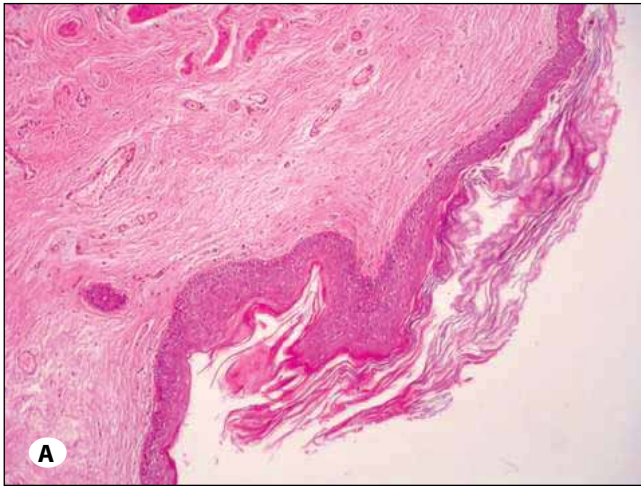
insizyonla dura açıldı. Kirli gri, sarı renkte intradural kitle görüldü. Mikrocerrahi ile tümör total olarak eksize edildi. Histolojik incelemede lezyon; ektodermal, mesodermal ve endodermal komponentler içeren matür teratom olarak değerlendirildi (Şekil 3A,B). Cerrahi sonrası takipte hastanın mevcut şikayetleri ve empotans problemi dramatik bir şekilde hızla düzeldi. 3. yıl klinik izleminde yakınmasının olmadığı ve radyolojik takiplerinde nüks olmadığı tespit edildi (Şekil 4A-C).

### TARTIŞMA

Santral sinir sistemi tümörlerinin yaklaşık yüzde 15'ini spinal tümörler oluşturur (15). Spinal kord tümörlerinin yaklaşık üçte biri ise intramedüller yerleşimlidir. Bu lezyonların %80 kadarını primer glial tümörler oluşturur (6, 10, 15). Geriye kalan kısım ise sıklık sırasına göre inklüzyon tümörleri ve kistleri, metastazlar, sinir kılıfı tümörleri, melanositomlar

ile abse, tuberculom ve sarkoidoz gibi non neoplastik lezyonlardır (15, 17). Zülch santral sinir sistemi teratomlarının insidansını %0.3 olarak açıklamıştır (18). Bunların çok büyük bir kısmı neonatal ve erken çocukluk döneminde görülen sakrokoksigeal teratomlardır. Yaklaşık 40.000 doğumda bir neonatal teratom görülürken buna karşılık literatürde sadece 58 adet intradural teratom bildirilmiştir. Intradural teratomların nadir görülmelerinden dolayı tanı, cerrahi ve cerrahi sonrası yaklaşım açısından elimizde yeterli bilgi yoktur.

Spinal teratomların patogenezi hakkında birçok teori olmakla beraber en çok kabul göreni; multipotansiyel primordiyal germ hücrelerinin, primitif yolk sak'tan gonodal yataklarına migrasyonları sırasında yanlış alanlarda yerleşme sonucu ortaya çıkan neoplaziler olduklarıdır. Bu aynı zamanda teratomların niçin genellikle orta hatta yerleştiklerini de açıklamaktadır (2).



**Şekil 3:** Matür keratinize skuamöz epitel altında mezenkimal doku (H&E, x 100) (A) ve matür yağ dokusu, düz kas, kan damarları ve münisöz tipte glandlar ile karakterize (H&E, x 40) (B) tipik matür teratom görülmekte.



**Şekil 4:** Postoperatif 3'üncü yıl, kontrastlı axial T1 (A) ve sagittal T1 (B) görüntüleri ile ilaveten sagittal T2 (C) görüntülerde de nüks olmadığı ve post operatif değişiklikler bulunduğu gözlenmektedir.



Histopatolojik olarak teratom tanısı koyabilmek için endoderm, mesoderm ve ektoderm olarak üç germ yaprağı komponentlerinin dokuda gösterilmesi gerekir (13). Teratomlar diferansiyasyon derecelerine göre matür ve immatür olarak ayrılmaktadırlar (16). Matür teratomlar tamamen diferansiyasyona uğramış doku kompartmanlarından oluşmaktadır ve benign olarak kabul edilirler. Günümüze kadar bildirilmiş olan intradural teratom olgularının ancak üçte bir kısmının matür teratom olduğunu görmekteyiz (11).

İmmatür teratomlar ise geriye kalan kısmı teşkil ederler ve fetal dokuya benzeyen primitif indiferansiye komponentler içerirler. Malign karakterdedirler ve sıklıkla nüks ederler (5, 12).

Spinal intradural teratomlar diğer intradural tümörlerde olduğu gibi buldukları yere göre klinik oluşturlar. Literatürde sensoriyel ve motor kayıptan menenjit tablosuna kadar geniş yelpazede semptomlar yayınlanmış olmakla beraber sadece iki vakada (4, 12) seksüel disfonksiyon bildirilmiştir.

Olgumuz, izole erektil disfonksiyonla presente olması nedeniyle literatürde ilk olmaktadır. Ak ve ark.; 1931 ila 2003 arası yayınlanmış 29 erişkin intramedüller matür teratom vakasının 20 tanesinin erkek, 9 tanesinin kadın olduğunu ve sadece 4 tanesinin conus medullaris yerleşimli olduğunu bildirmişlerdir (1). İntradural teratomlar, tüm spinal aks boyunca görülebilmekle birlikte en sık T11 - L2 arasında yerleştikleri gözlenmiştir (11). Hader ve ark. yaptıkları araştırmada spinal disrafizm ile ilişkili 15 vaka bulmuşlardır (8). Bunların içinde ise tabloya en sık diastematomyeli eşlik etmiştir (1, 8, 11). Henüz multipl seviyede lezyon bildirilmemekle birlikte spinal disrafizme eşlik etme olasılığı nedeniyle özellikle genç hastalarda preoperatif tüm spinal aksın taranması önerilmektedir.

Nadir görülmeleri ve görüntüleme yöntemlerinde spesifik bulgusu olmaması nedeniyle teratomların kesin tanısı ile malign ve benign olarak ayrımı histopatolojik inceleme ile olmaktadır. Malign kabul edilen immatür teratomlarda nüks çok fazla iken benign matür teratomlarda nüks yok denecek kadar azdır. Tedavide primer seçenek cerrahidir (1, 4, 5, 11, 13, 14, 15, 17). Cerrahide amaç total eksizyon olmalıdır. Eğer tümör ile kord arasında yoğun yapışıklıklar var ve lokalizasyonu yüksek fonksiyonlu bir bölgede ise subtotal rezeksiyonda kalmanın yerinde olacağı düşünülmekle birlikte Derikx ve ark. 173 sakrokoksigal teratomlu hastada 97 matür teratom tespit etmiş ve 4 vakada subtotal rezeksiyon sonrasında malign dejenerasyon bildirmişler, rekürrens için en önemli risk faktörünü subtotal cerrahi olarak açıklamışlardır (5). Teratomlar yer yer matür yer yer immatür komponentler de içerebilir. Dolayısı ile subtotal rezeksiyonlarda immatür bölüm cerrahi sınırlarımızda kalmayabilir (3, 5, 9). Matür teratom olduğu anlaşılan kitlelerin dahi çok dikkatli bir histopatolojik muayeneden geçirilmesi malign alanların atlanmaması açısından büyük önem taşımaktadır (5, 9).

İmmatür teratomlarda total eksizyon olsa bile radyoterapi önerilmektedir. Subtotal ya da total çıkartılmış matür tera-

tomlarda radyoterapi tartışmalı olmakla birlikte genel görüş hastanın MR görüntüleme ile takip edilmesi yönündedir (1). Biz de olgumuzu MR ile takibe aldık ve 36'ncı ayında rezidü tespit edilmedi. Adjuvan kemoterapi literatürde tartışılmış ancak sonuçları hakkında yeterli bilgi olmadığı kanaatine varılmıştır (1, 4, 5, 9).

Sonuç olarak, intradural intramedüller matür teratomların oldukça nadir görüldükleri ancak bu bölge tümörlerinde ayırıcı tanıda akılda tutulmaları gerektiği ve kürün ancak total cerrahi eksizyonla mümkün olabileceği bilinmelidir.

#### KAYNAKLAR

1. Ak H, Ulu MO, Sar M, Albayram S, Aydin S, Uzan M: Adult intramedullary mature teratoma of the spinal cord: Review of the literature illustrated with an unusual example. Acta Neurochir. (Wien) 148 (6): 663-669, 2006
2. Al-Sarraj ST, Parmar D, Dean AF, Phookun G, Bridges LR: Clinicopathological study of seven cases of spinal cord teratoma: A possible germ cell origin. Histopathology 32(1): 51-56, 1998
3. Bilik R, Shandling B, Pope M, Thorner P, Weitzman S, Ein SH: Malignant benign neonatal sacrococcygeal teratoma. J Pediatr Surg 28 (9): 1158-1160, 1993
4. Caruso R, Antolli M, Cervoni L, Salvati M: Intramedullary teratoma: Case report and review of the literature. Tumori 82 (6): 616-620, 1996
5. Derikx JP, De Backer A, van de Schoot L, Aronson DC, De Langen ZV, Van Den Hoonaard TL, Bax NM, Van Der Staak F, van Heurn LW. Factors associated with recurrence and metastasis in sacrococcygeal teratoma. Br J Surg 93(12): 1543-1548, 2006
6. Epstein FJ, Farmer JP: Pediatric spinal cord tumor surgery. Neurosurg Clin North Am 1(3): 569-590, 1990
7. Gowers WR, Horsley V: A case of tumour of the spinal cord: Removal; recovery. Med Chir Trans 71: 377-430, 1888
8. Hader WJ, Steinbok P, Poskitt K, Hendson G: Intramedullary spinal teratoma and diastematomyelia. Case report and review of the literature. Pediatr Neurosurg 30(3):140-145, 1999
9. Hawkins E, Issacs H, Cushing B, Rogers P: Occult malignancy in neonatal sacrococcygeal teratomas. A report from a Combined Pediatric Oncology Group and Children's Cancer Group study. Am J Pediatr Hematol Oncol 15(4): 406-409, 1993
10. McCormick PC, Stein BM: Intramedullary tumors in adults. Neurosurg Clin North Am 1(3): 609-630, 1990
11. Poeze M, Hesters MJ, Tjandra B, Freling G, Beuls EA: Intramedullary spinal teratoma presenting with urinary retention: Case report and review of the literature. Neurosurgery 45 (2): 379-385, 1999
12. Rosenblum MK, Matsutani M, Van Meir EG: CNS germ cell tumors. In: Kleihues P, Cavenee WK, (eds). Pathology and Genetics of Tumours of the Nervous System. Lyon, International Agency for Research on Cancer, 2000:208-214

13. Sharma MC, Aggarwal M, Ralte AM, Vaishya V, Surai A, Gupta V, Sarkar C: Clinicopathological study of spinal teratomas. A series of 10 case. *J Neurosurg Sci* 47(2): 95-100, 2003
14. Sharma MC, Jain D, Sarkar C, Suri V, Garg A, Singh M, Mahapatra AK, Sharma BS: Spinal teratomas: A clinico-pathological study of 27 patients. *Acta Neurochir (Wien)* 151: 245-252, 2009
15. Sloof JL, Kernohan JW, McCarty CS: Primary Intramedullary Tumours of the Spinal Cord and Filum Terminale. Philadelphia: WB Saunders Company, 1964
16. Walter GF, Kleinert R: Dysontogenetic brain tumors - proposal for an improved classification. *Neuropathol Appl Neurobiol* 13(4): 273-287, 1987
17. Youmans Neurological Surgery Chapter 143: Spinal Cord Tumours in Adults, dördüncü basım. 1997
18. Zülch KJ: Biologie und Pathologie der Hirneschwülste, in Olivecrona H, Tönnis W (eds), *Handbuch der Neurochirurgie*, cilt 3. Berlin:Springer, 1956:552-553