



Sakral Bölgede İntradural Dermoid ve Epidermoid Tümörlü Bir Olgu

Sacral Intradural Dermoid and Epidermoid Tumors: A Case Report

Abdullah TOPÇU¹, Mecvi ÖZDEMİR¹, Duygu ÇELİKER², Mustafa KORUCU¹, Bayram ÇIRAK¹

¹Pamukkale Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahi Anabilim Dalı, Denizli, Türkiye

²Pamukkale Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Denizli, Türkiye

Yazışma Adresi: Mecvi ÖZDEMİR / E-posta: drmevci@hotmail.com

ÖZ

Amacımız, intradural yerleşimli nadir görülen tümörlerden dermoid ve epidermoid tümörlerinin birlikte görüldüğü bir olguyu sunmak ve tedavi yönetimini tartışmaktır. 14 yaşında erkek hasta, sol bacakta ağrı ve idrar-gaita inkontinansı şikayeti ile polikliniğimize başvurdu. Özgeçmişinde 3 aylıkken geçirilmiş meningomyelosele operasyonu öyküsü mevcut. Magnetik rezonans görüntülemesinde sakral bölgede dermal sinüs traktı ve S1-S2 seviyelerinde 2 adet intradural ekstramedüller yerleşimli düzgün sınırlı kitle lezyonu tespit edildi. Hastaya S1-S2 total laminektomi, dermal sinüs trakt ve total kitle eksizyonu yapıldı. Eksize edilen tümöral dokuların histopatolojik incelemesinde lezyonlardan bir tanesinin dermoid diğeri ise epidermoid tümör olduğu tespit edildi. Takibinde komplikasyon gelişmeyen, ağrısı ve idrar-gaita inkontinansı düzelen hasta postoperatif yedinci gün önerilerle taburcu edildi.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Bel ağrısı, Spinal dermoid tümör, Spinal epidermoid tümör, Meningomyelosele, Tethered kord sendromu

ABSTRACT

Our aim was to present a rare case with dermoid and epidermoid tumors located intradurally and to discuss treatment methods. A 14-year-old male presented left leg pain and urinary and fecal incontinence. His history revealed a meningomyelocle operation when he was 3 months old. Magnetic resonance imaging showed a dermal sinus tract and 2 intradural extramedullary mass lesions at the S1-2 levels. S1-S2 total laminectomy together with dermal sinus tract and total mass excision was performed. Histopathology evaluation of the excised masses showed one mass to be a dermoid and the other an epidermoid tumor. No complications were observed on the follow-up and the fecal and urinary incontinence recovered. He was discharged on the seventh postoperative day.

KEYWORDS: Back pain, Spinal dermoid tumor, Spinal epidermoid tumor, Meningomyelocle, Tethered cord syndrome

GİRİŞ

Spinal tümörler merkezi sinir sistemi tümörlerinin yaklaşık olarak %15'ini oluşturur. Spinal tümörler büyük oranda spinal kordla olan komşuluklarına göre; intradural intramedüller, intradural ekstramedüller ve ekstradural tümörler olarak sınıflandırılırlar. İntradural ekstramedüller tümörlerin %90'ı benign tabiatlıdır. Bu lokalizasyonda bulunan tümörlerin %80'ini meningiom ve schwannomalar, %15'ini ise filum terminale ependimomaları oluşturmaktadır. Dermoid ve epidermoid tümörler ise nadir görülmektedir (6). Dermoid tümörler, spinal kanal içerisindeki ektopik ektoderm ve mezoderm kalıntılarından kaynaklanan benign bir tümördür. Konjenital epidermoid kistin ise primitif nöral tüpün kapanması sırasında ektodermal dokunun inklüzyonu sonucu geliştiği kabul edilmektedir. Dermoid ve epidermoid tümörler tüm spinal tümörlerin %1'inden azını oluşturan yavaş büyüyen benign tümörlerdir. Gelişimsel ya da konjenital kökenli olabilirler (9). Bu makalede nadir görülen iki farklı patolojinin bir arada görüldüğü bir olgu sunulacaktır.

OLGU SUNUMU

14 yaşında erkek hasta, hastanın bel ağrısı ve gaita-idrar inkontinansı şikayetleri nedeni ile yapılan tetkiklerinde lomber kitle tespit edilmesi üzerine kliniğimize yatırıldı. Özgeçmişinde 3 aylıkken geçirilmiş meningomyelosele öyküsü mevcut. Fizik muayenesinde lumbosakral bölgede eski operasyon skarı ve dermal sinüs ağzı görüldü. Nörolojik muayenesinde sol alt ekstremitte kas gücü 4/5, S1-4 dermatom alanına uyan bölgede ise hipoestezi mevcuttu. Hastanın magnetik rezonans görüntüleme (MRG)'sinde S1 lokalizasyonunda intradural yerleşimli T1 ve T2 sekanslarda hiperintens heterojen görünümü, düzgün sınırlı kitle lezyonu S2 lokalizasyonunda intradural yerleşimli T2 sekanslarda hiperintens, T1 sekanslarda ise hipointens homojen görünümü, düzgün sınırlı kitle lezyonu ve S2 intradural tümör içinden cilde uzanım gösteren dermal sinüs traktı izlendi (Şekil 1A, B).

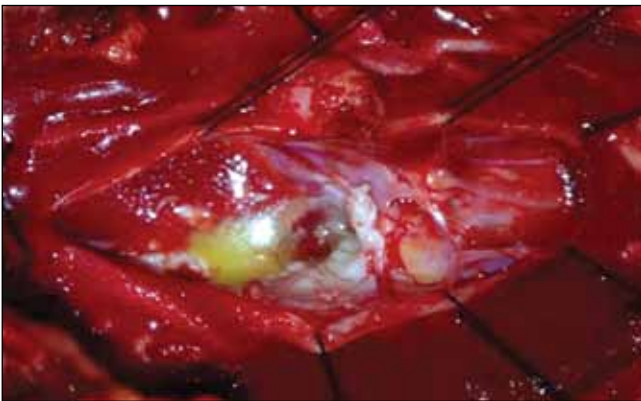
Hasta prone pozisyonda yatırılarak operasyona alındı. Eski cilt insizyonu genişletilerek dermal sinüs traktı takip edildi ve lamina seviyesine ulaşıldı, S1-S2 total laminektomi yapıldı. İntradural bölgeye ulaşıldığında dermal sinüs traktının S2 seviyesindeki inci beyazı renginde yumuşak kıvamlı epidermoid

tümörle uyumlu lezyonda sonlandığı görüldü. Epidermoid tümör ile uyumlu lezyon total olarak eksize edildi. Daha sonra bir üst seviyedeki tümör dokusu eksize edilmeye başlandı. Tümör dokusunun içi açıldığında içerisinde kirli sarı renkli, yumuşak kıvamlı bir görünüm ve kıl parçaları olduğu görüldü. Dermoid tümör ile uyumlu lezyon total olarak eksize edildi

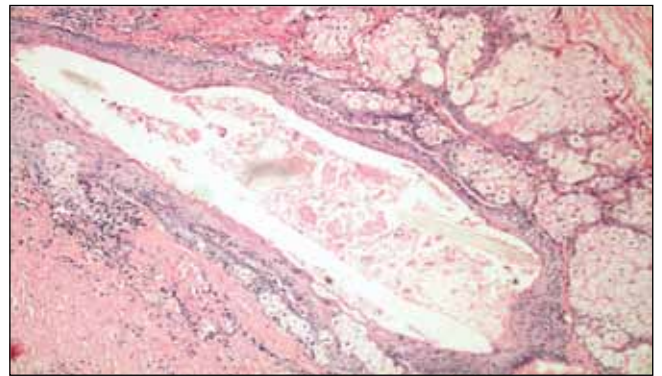
(Şekil 2). Alınan dokuların histopatolojik incelemesinde birinci lezyon epidermoid tümör ikinci lezyon ise dermoid tümör olarak değerlendirildi (Şekil 3,4). Hasta postoperatif 7. günde taburcu edildi. Hastanın kontrol nörolojik muayenesinde sol bacağındaki güçsüzlüğün düzeldiği ve idrar-gaita inkontinansının ise tamamen iyileştiği gözlemlendi.



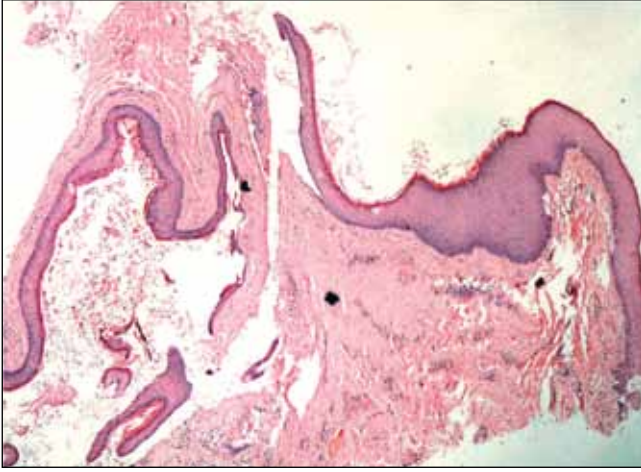
Şekil 1: Lomber spinal MRG **A)** Sagittal T2 sekanslarda S1 ve S2 seviyelerinde hiperintens görünümlü intradural yerleşimli tümöral lezyonlar, **B)** Sagittal T1 sekanslarda S1 seviyesinde hiperintens ve S2 seviyesinde hipointens görünümlü intradural yerleşimli tümöral lezyonlar. Her iki sekansda S2 intradural tümör içinde sonlanan dermal sinüs traktı izlenmekte.



Şekil 2: Dermoid ve epidermoid tümörün intraoperatif görünümü.



Şekil 3: Lümeninde keratinöz materyal ve kıl shaftının izlendiği dermoid kistin duvarı çok katlı yassı epitel ile döşelidir. Epitel altında pilosebaöz üniteler dikkati çekmektedir (HE x20).



Şekil 4: Lümeni keratinöz materyal ile dolu olan epidermoid kistin duvarını, granüler tabakası seçilebilen çok katlı yassı epitel döşemektedir (HE x20).

TARTIŞMA

Dermoid tümörler nadir görülen benign konjenital lezyonlar olup tüm spinal tümörlerin %1'inden azını oluştururlar. Tipik olarak uniloküle krem kıvamında değişik tür yağlardan oluşan (kolesterol kristalleri, lipid metabolitleri ve keratin) sarı ya da yeşilimsi-kahverengi visköz sıvı içeren kist görünümüne sahiptirler. Yağ bezlerinden kaynaklanan yüksek lipid içeriği MRG'de T1 ağırlıklı görüntülerde yüksek sinyal intensitesine yol açabilir. Ayrıca sinyal kist içindeki farklı komponentlere bağlı olarak heterojen de olabilir (3). Bizim olgumuzda da MRG'de T1 ve T2 ağırlıklı kesitlerde hiperintens görünüm mevcuttu.

Dermoid tümörlerde spinal yerleşim daha sık görülürken epidermoid kistler daha çok kafa içi yerleşimlidirler. Spinal dermoid tümörler intramedüller, intradural-ekstramedüller ya da ekstradural yerleşimli olabilirler. Genelde kauda equina ve konus medullaris içerecek şekilde lumbosakral bölgede yerleşirler (%60), üst torasik (%10) ve servikal (%5) yerleşim ise nadirdir (6,10). Bizim olgumuzda da lezyon lumbosakral yerleşimli olup, intradural lokalizasyondaydı.

Dermoid tümörler benign yapıları ve yavaş büyümelerine rağmen morbid ve mortal seyredebilirler bu durum özellikle rüptür gerçekleştiğinde söz konusudur. Bir dermoid tümör cerrahi sırasında, travma sonrası ya da spontan olarak rüptüre olabilir. Eğer rüptür gerçekleşirse kist içerikleri subaraknoid boşluk ve ventriküler sistem boyunca yayılırlar. Akut rüptürün klinik belirtileri, başağrısı, bulantı, kusma, baş dönmesi, görme bozuklukları, aseptik kimyasal menenjit, hemiparezi, mental değişiklikler ve komadır (2,7,8).

Spinal tümörler içerisinde epidermoid tümörler nadirdir. Bu lezyonların konjenital olduğu düşünülse de erken çocukluktan ileri yaşlara kadar değişik yaşlarda ortaya çıkabilirler. Yenidoğanda akut kauda equina sendromunun beklenmeyen bir prezantasyonu ile karşılaşıldığında bilhassa cilt bulguları varlığında bu hastalık akla gelmelidir (10).

Çocukluk çağında geçirilmiş bir meningomyelosele ameliyatından sonra arta kalan kutanöz elemanlara bağlı olarak da epidermoid tümörler gelişebilmektedir. Bizim olgumuzda ki epidermoid tümörün de bebeklik döneminde geçirilmiş meningomyelosele ameliyatına sekonder arta kalan kutanöz dokulardan meydana geldiği düşünüldü. Epidermoid tümörler MRG'de iyi sınırlı çevresel ödeme neden olmayan kitle lezyonu şeklinde görülür. Epidermoid tümörler genellikle T1 ağırlıklı görüntülerde hipointens, T2 ağırlıklı görüntülerde ise hiperintens izlenir. MRG'de homojen veya heterojen sinyal değişikliklerinin nedeni tümör dokusunun sıvı, yağ ve protein içeriğine bağlıdır. Epidermoid tümörler kontrast tutmadıkları için nörofibrom, meningiom, lipom, dermoid, teratom gibi diğer spinal tümörlerden kolayca ayrılabilirler. Kist duvarındaki inflamasyona bağlı kontrastlanma artışı gösterebilirler. Epidermoid tümörlere cilt ve iskelet değişiklikleri dermal sinüs, spina bifida ve vertebralarda füzyon anomalileri eşlik edebilir. Buna bağlı olarak tekrarlayan menenjit, spinal abse gibi enfeksiyöz komplikasyonlarla başvurulabilir. Klinik semptomların süresi oldukça uzun olabilir. Tanıda gecikme epidermoid tümörlerin yavaş büyümesi ya da klinik semptomların önemsenmemesi ile ilişkilendirilebilir. Enfeksiyon pediatrik popülasyonda sık bir komplikasyondur ve tanı gecikirse ölümlerle sonuçlanabilir (1,6,7).

Epidermoid tümörler genelde total olarak eksize edilebilirler ve rekürrens göstermezler ancak nadiren yapışıklıklara sebep olabilmektedirler. Nöral dokuya yapışık olan olgularda subtotal rezeksiyon yapılabilmektedir. Cerrahi sahanın kontamine olmaması için kist ve içeriklerinin çıkarılması esnasında dikkatli koruma önlemleri alınmalıdır.

Dermal sinüs traktı varlığı cerrahi girişim planlamasında göz ardı edilmemelidir ve tümüyle çıkarılmalıdır. Dermal sinüs traktı duranın yüzeyinde, durada veya duranın içinde bir yapıya yapışarak sonlanabilir. Olguların yarısı ya da 2/3'ünde spinal kanala kadar ilerler (12,13). Nadiren trakt subaraknoid mesafede açık bir tüp olarak sonlanır ve buradan beyin omurilik sıvısı dışarıya sızar. Bu da muhtemel bir enfeksiyon için zemin hazırlar. Dermal sinüs yine fibröz bir yapıda da sonlanabilir. Dermal sinüs traktları %60 olguda bir veya çok sayıda dermoid ya da epidermoid tümör içinde sonlanabilir (14). Bizim olgumuzda da dermal sinüs traktının S2 intradural mesafedeki epidermoid tümör içinde sonlandığı görülmektedir.

Dermal sinüs traktı olgularında etiyolojik faktör ne olursa olsun, zaman içinde gergin omurilik sendromu tablosu ile karşılaşılır. Konus medullaris, spinal lipom ve dermal sinüs traktı olan olguların %95'inde anormal olarak alçak yerleşimli olabilir. Gergin omurilik sendromu embriyolojik gelişim sırasında konus medullarisin L2 seviyesinde olan normal lokalizasyonuna ulaşamaması sonucunda gelişir. Mevcut embriyolojik gelişim problemi intrauterin gelişme sırasında omuriliğin yukarı doğru ilerlemesine engel oluşturur (15). Bunun sonucunda konus medullaris L2 düzeyinin altında yer almasının yanı sıra, yaş ilerledikçe tedrici bir şekilde gerilir. Bu

gerilim neticesinde konus düzeyindeki vasküler beslenme bozulur ve iskemi sonucunda hastada ağrı ve kalıcı nörolojik defisitler ortaya çıkabilir. Bunun yanısıra konus bölgesinin innervasyonuna bağlı olan sfinkter kontrolü bozuklukları da sıklıkla karşımıza çıkar (15,16). Bizim olgumuzda da ameliyat öncesi idrar ve gaita inkontinansı ve sol alt ekstremitede güçsüzlük şikayeti mevcuttu. Ameliyat sonrası erken klinik iyileşme, hastada dermal sinüs traktına bağlı gelişen gergin kord sendromunu düşündürdü.

Mikrocerrahi tekniklerindeki gelişmeler bize bu lezyonların kabul edilebilir ölçüde morbiditeye neden olarak çıkarılmasına olanak sağlar (4,5,11). Bizim olgumuzda da mikrocerrahi teknikle dermal sinüs traktı, epidermoid ve dermoid tümörler gross total rezekte edilmiştir.

Dermoid ve epidermoid tümörler nadir görülen spinal tümörlerdendir. Bu iki tümörün aynı anda bulunması ise daha nadirdir. Dermoid veya epidermoid tümörler meningomyelosele ameliyatlarından sonra arta kalan cilt artıklarından gelişebilmektedir, bu nedenle ilk ameliyatta cilt elemanları olabildiğince eksizye edilerek ilerleyen zaman içerisinde gelişebilecek bir tümöral lezyonun önüne geçilebilir.

KAYNAKLAR

- Amato VG, Assietti R, Arienta C: Intramedullary epidermoid cyst: Preoperative diagnosis and surgical management after MRI introduction. *J Neurosurg Sci* 46: 122-126, 2002
- Cirak B, Suzer T: Midline dermoid cysts. *J Neurosurg* 102: 135-137, 2005
- Ergungor MF, Daglioglu E, Hatipoglu HG, Dalgic A: Spinal dermoid-epidermoid lesions report of 5 cases. *Neurosurg Q* 19: 1-5, 2009
- Jeong IH, Lee JK, Moon KS, Kwak HJ, Joo SP, Kim TS, Kim JH, Kim SH: Iatrogenic intraspinal epidermoid tumor: Case report. *Pediatr Neurosurg* 42: 395-398, 2006
- Liu H, Zhang JN, Zhu T: Microsurgical treatment of spinal epidermoid and dermoid cysts in the lumbosacral region. *J Clin Neurosci* 19: 712-717, 2012
- Ogden AT, Schwarts TH, McCormick PC: Spinal cord tumors in adults. Winn HR (ed), Youmans Neurological Surgery, altıncı baskı, Philadelphia: Elsevier, 2011:3131-3144
- Phillips WE, Martinez CR, Cahill DW: Ruptured intracranial dermoid tumor secondary to closed head trauma. Computed tomography and magnetic resonance imaging. *J Neuroimaging* 4: 169-170, 1994
- Searce TA, Shaw CM, Bronstein AD, Swanson PD: Intraventricular fat from a ruptured sacral dermoid cyst: Clinical, radiographic, and pathological correlation. Case report. *J Neurosurg* 78: 666-668, 1993
- Sharma MC, Jain D, Sarkar C, Suri V, Garg A, Singh M, Mahapatra AK, Sharma BS: Spinal teratomas: A clinicopathological study of 27 patients. *Acta Neurochir* 151: 245-252, 2009
- Wilson PE, Oleszek JL, Clayton GH: Pediatric spinal cord tumors and masses. *J Spinal Cord Med* 30: 15-20, 2007
- Van Aalst J, Hoekstra F, Beuls EA, Cornips EM, Weber JW, Sival DA, Creytens DH, Vles JS: Intraspinal dermoid and epidermoid tumors: Report of 18 cases and reappraisal of the literature. *Pediatr Neurosurg* 45: 281-290, 2009
- Kalkan E, Karabagli P, Karabagli H, Baysefer A: Congenital cranial and spinal dermal sinuses: A report of 3 cases. *Adv Ther* 23: 543-548, 2006
- Radmanesh F, Nejat F, El Khashab M: Dermal sinus tract of the spine. *Childs Nerv Syst* 26: 349-357, 2010
- Kanev PM, Park TS: Dermoids and dermal sinus tracts of the spine. *Neurosurg Clin N Am* 6: 359-366, 1995
- Hertzler DA 2nd, DePowell JJ, Stevenson CB, Mangano FT: Tethered cord syndrome: A review of the literature from embryology to adult presentation. *Neurosurg Focus* 29: 1, 2010
- Taskaynatan MA, Izci Y, Ozgul A, Hazneci B, Dursun H, Kalyon TA: Clinical significance of congenital lumbosacral malformations in young male population with prolonged low back pain. *Spine* 30: 210-213, 2005