

NAZAL GLİOMA

Dr. Süleyman ŞİRİN (x)
Dr. Gökhan ERPEK (xx)
Dr. Muzaffer KELEŞ (xxx)

ÖZET

Fibröz doku ve astrositli gliyal hücreler içeren kapsüllü bir tümör olan ve nadir görülen nazal glioma bir vaka nedeniyle yeniden gözden geçirilerek sunuldu.

GİRİŞ

Nazal gliomalar çocuklarda görülen nadir tümörlerdir. Orijin olarak ensefaloselle benzerlik gösterir. Herikisi de santral sinir sistemi dokusunun kranium dışına çıkmasıdır. Bu, 4000 doğumda bir görülür (7). Genellikle doğumdan hemen sonra görülebilen konjenital nörojenik bir tümör olmasına rağmen Ogura ve Schenck 1973 de kendilerinininkiyle beraber 6 tane erişkin nazal glioması yayınladığını bildirmişlerdir (6).

Nazal gliomalar içine mezodermal dokulu nöroektodermal heterotopi gelişir. Bu yüzden daha uygun olarak "benign konjenital nazal nöroektodermal tümör" denilebilir. Bu terim uzun olduğu için "nazal glioma" kullanılmıştır (8). Bu tümörler ilk kez 1850 de Reid tarafından fark edilmiş ancak 1900 de ilk kez Schmidt tarafından glioma olarak bildirilmiştir (2,8).

VAKA TAKDİMİ

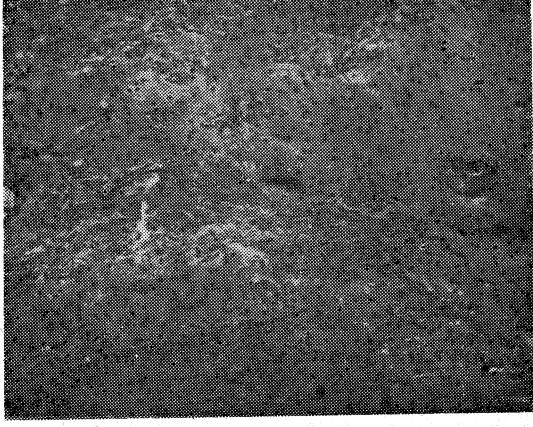
H.O. adında 5.5 yaşında bir kız çocuğu, burun kökünde fındık büyüklüğünde kitle nedeniyle kliniğimize başvurdu. 4-5 aylıkken geçirdiği üst solunum yolu enfeksiyonu sonrasında ailesi bu şişliği fark etmiş. Tedavi ile geçmeyince başvurusu üzerine kliniğimize yatırıldı. Burun kökünde heriki kaş arasında fındık büyüklüğünde orta sertlikte kitleden başka bir özellik bulunamadı.

(x) Atatürk Üniversitesi Tıp Fak. K.B.B. Anabilim Dalı Doçenti.

(xx) Atatürk Üniversitesi Tıp Fak. K.B.B. Anabilim Dalı Araş. Görev.

(xxx) Atatürk Üniversitesi Tıp Fak. Patoloji Anabilim Dalı Yrd. Doçenti.

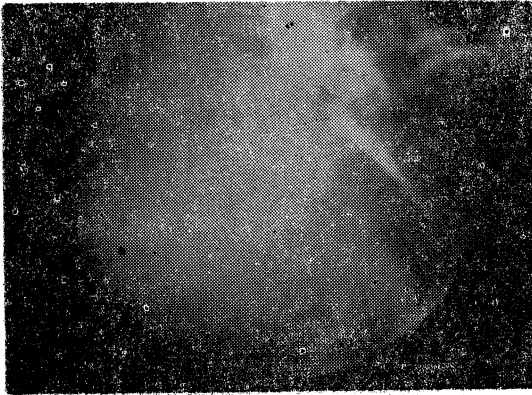
Resim 2. Vakamın mikroskopik görünümü (H. ve E. x100, Pat. port. no: 1245/87).

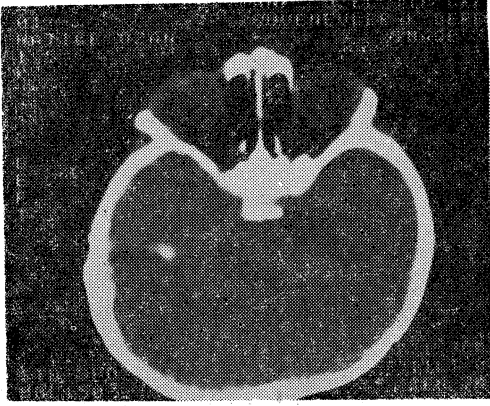


Hastanın kraniyografilerinde (Resim 1) kemikte bir defekt saptanamadı. E.T.G.A. altında burun sırtındaki kitle çıkarıldı. Ameliyat sırasında kitlenin frontal kemikte yan yana iki ayrı delik aracılığıyla ince fibröz bir bantla be-yine uzantısı olduğu görüldü. Fibröz bant da eksize edildi. Herhangibir B.O.S. sızın-tısı olmadığı görüldü. Ameliyata son verildi.

Çıkarılan materyelin histopatolojik incelenmesinde fibröz septalarla bir-birinden ayrılmış glial hücrelerden meydana geldiği izlenmiş ve böylece "glioma" tanısı konmuştur (Resim 2). Bunun üzerine beyinle bağlantısı tam olarak araş-tırılmak üzere hastaya B.B.T. yapıldı (Resim 3). Beyinle ilişkisi olmaması üzerine hastaya "nazal glioma" tanısı kondu.

Resim 1. Yan kraniyografi. Burun kökünde bir deformite görülmektedir.





Resim 3. Nazal glioma eksize edildikten sonra intrakraniyal bağlantısı olmadığı görüldü.

TARTIŞMA

Yenidoğanda burun kaidesinde veya burun yan tarafına sert veya yumuşak bir kitle ile, gözlerin birbirinden uzaklaşması hali ve intranasal polipoid bir lezyon beyin ekstruzyonu için patognomonik kabul edilmektedir. Bu tip lezyonların erkek/kız oranı bazılarına göre 3/2 (2), bazılarına göre ise 3/1 dir (8).

Patogenez:

Burun çatısı Gruenwald'a göre doğumda kartilajinözdür (2). Nazal ve frontal kemikler kırıkdağın önüne gelişir. Nazal ve frontal kemikler arasında membran-dan ibaret fonticulus nasofrontalis denen küçük bir hiatus kalır. Kemik ve kırıkdağ arasında ise prenazal boşluk bulunur ki aşağıya burnun tepesine doğru uzanır. Yaşamın erken dönemlerinde frontal kemikteki foramen cecumdan gelen nöroektodermal doku prenazal boşluğa ve nazofrontal fontanelden de geçerek nazal ve frontal kemiklerin üzerine herniye olur. Büyüme olurken nazofrontal fontanel kemikleşerek deri ve durayı birbirinden ayırır. Aynı şekilde foramen cecum da kapanınca intrakraniyal içerik ayrılır (Resim 4).

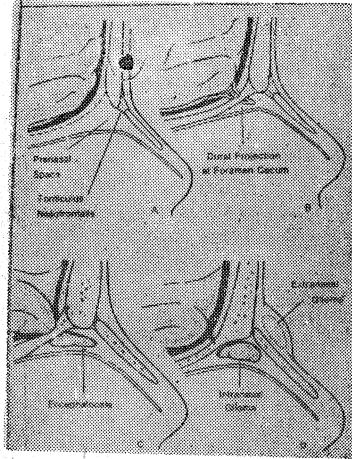
İntrakraniyal dura retraksiyonu öncesi kraniyofrontal sütürlerin kapanması nöroektodermal doku kitlesinin kesilip ayrılmasına sebep olur. Kraniyal sütürlerin inkomplet kapanması, foramen cecumdan geçen nöroektodermal dokuya yapışan fibrogliyal bir sap oluşumuna yol açar (2)(3)(6)(8).

Böyle, beyinle yalnızca fibröz bir bantla ilişkisi olan nöroektodermal dokuya "glioma"; beyinle direkt ilişkisi olup içinde dura, beyin ve B.O.S. bulunan ve ventriküllerle ilişkisi olan nöroektodermal dokuya ise "ensefalosel" denmiştir. Ancak bazı yazarlara göre tam kapanmayan foramen cecumdan beyin dokusu herniye olamayıp yalnızca glial doku ve ona yapışık B.O.S. dışarı çıkabilmektedir. Buna "meningosel+glioma" denmiştir (2).

Ekstranazal Gliomalar: Nazal gliomaların % 60 ını oluşturlar. Genellikle sert, kırmızı veya mavimsi, gergin olmayan şişlik olarak burun altında görülür. Basmakla kitle küçülmediği gibi pulzasyon vermez. Ağlama, ıkınma gibi hareketlerle (Valsalva manevrası) kitlenin büyüklüğü değişmez. Hipertelorizm olabilir. **Intranazal Gliomalar:** Nazal gliomaların % 30 unu yaparlar. Bunlar genellikle üst solunum yollarında tıkanıklık yapan farinks veya burunda polip şeklindeki kitlelerdir (8). Bazan rinore olabilir. Intranazal gliomaların diğer yerleşim yerleri nazofarenks, maksiller antrum ve frontal sinüs. Nazal polipten daha serttir. Kolayca kanar. Bu yüzden 5 yaştan altındakilerde "nazal polip" tanısı kuskuyla karşılanmalıdır (6). Intrakraniyal fibröz sap % 20 sinde, intraoperatif B.O.S. sızıntısı % 10 unda, cerrahi sırasında kemik defekti % 5 inde görülebilir (8). Yetersiz primer eksizyon sonrası sekonder olarak rekitrens % 4 tür. İki vakada gliomalar bilateral, birinde ise iki intranazal glioma bildirilmiştir (8). Black ve Smith erişkinlerde her intranazal gliomanın orta konka veya burun

- 3,6,7,8).
- Klinik lokalizasyon bakımından nazal gliomalar üç şekilde görülebilir (2).
1. Frontal kemiğin sütürlerinin kapanması sırasında olfaktor çıkıntının bir kısmının ampute olması.
 2. Embryonik gelişme sırasında olfaktor sinir boyunca glial hücrelerin göçü.
 3. Embryonik gelişmede nazal kavitede nöroektodermal artıkların izole olarak oluşması (glial ektopi).
 4. Teratomatöz oluşum.

Resim 4. Nazal glioma ve ensefaloselin oluşum mekanizmaları (Whitaker den).



lateral duvarından çıktığını, intranasal ensefaloselin ise nazal septumdan kaynaklandığını bildirmiştir (2,3,7).

Mikst Gliomalar: Herikisinin kombinasyonu olan bu grup % 10 ununu oluşturur (8). Nazal kemikteki bir defekt ile ekstrasnazal kitleyle intranasal kitle arasında bir bağlantı vardır. Kafa içiyle ilişki her zaman görülmeyebilir (2).

Smith ve ark. 54 yaşındaki bir erkek hastada nazal glioma içinde myelinli aksonları göstermişlerdir (8). Bu tümörün nöroglial orijinini destekler. Bratton ve Robinson nazal glioma kitlesi içinde çizgilikas hücrelerini göstermişlerdir. Agarwal ve Shirivastau, tümör içinde nöroglial elementlerin ağırlığını ve araya serpilmiş birkaç mezodermal element ve çizgili kas hücrelerini göstererek patogeneze teratomatöz orijini ileri sürdüler (8). Son olarak Lennon ve ark. multi-nükleer kontraktıl iskelet kas hücrelerinde fare glial hücre kültürlerinin fenotipik değişikliklerini tanımladılar. Bu glial hücre transformasyonunun gösterilmesi nöroglial hücreler arasında çizgilikas hücrelerinin bulunmasını yeterince açıklar. Ve patogeneze ensefalosele benzer şekilde gelişimi destekler. Çizgili kas hücreleri içine memeli nöroektodermal dokusunun transformasyonu da mezodermal hücre elemanlarının, çizgili kas hücrelerinin, primer santral sinir sistemi tümörleri içine serpilmesinin orijinini açıklar.

Ayırıcı Tanı:

Burnun konjenital tümörleri embriyolojik hatanın orijnine göre üç gruba ayrılır (2,3,6)7)8).

1. Nörojenik tümörler
2. Ektodermal orijinli tümörler
3. Mezodermal orijinli tümörler

1. Nörojenik Tümörler: Gliomalar bu guruptandır. Bu gurubun diğer tümörleri olan ensefalosel ve nörofibromlardan ayırdedilmelidir.

Ensefaloseller glioma gibi intranasal veya ekstrasnazal olabilen konjenital tümörlerdir. Oluşum mekanizması gliomaya benzer. Schmidt'e göre ensefaloseller prenatal aralığa beyin bir herniasyonu, gliomalar ise kaynağı ile ilişkisi kesilmiş bir ensefaloseldir. Bu yüzden ameliyatlarda ensefalosel alınınca beyin ventrikülleriyle bağlantısı olduğundan B.O.S. sızar. Glioma alınınca ise kafa kaidesine veya foramen cecum hizasına bağlayan fibröz bir sap bulunur. Ayrıca ensefaloseller daha yumuşak ve pulzatil tümörlerdir. Valsalva manevrasıyla kitle şişer. Furstenberg Testi pozitifdir (6) (Tümörün intrakraniyal bağlantısını saptamak için yapılır. Juguler vene bası yapılırken tümör şişer veya pulzasyon verir). Ensefaloseller % 75 oksipitalde, % 55 alın çevresinde (burun üstünde, orbita ve alında) ve % 10 bazalda yerleşirler (8).

Gliomalar benign tümörlerdir ve yalnızca büyüdüüklerinde lokal destrüksiyon, hipertelorizm yaparlar. Bu yüzden mümkün olduğunca erken ameliyatla çıkartılması gerekir (2,7). Deformite ortaya çıkarsa veya kitle büyükse daha sonra plastik cerrahi tarafından düzeltilmesi gerekir.

Tedavi ve Prognoz:

Yaşlarda görülür. Olfaktor nöroblastoma, olfaktor bulbusun frontal fossa tabanını tahrip ederek burna uzanan son derece malign bir nörojenik tümördür. Kemik defekti yapmasından başka özellikle ileri yaşlarda görülür. En çok 11-20 ve 31-40 arasında düşünülmelidir (8). Bunlardan başka olfaktor nöroblastoma (estezionöroblastoma), rabdomyosarkom, lenfoma ve nazofarengeal karsinoma gibi malign neoplazmalar ayırıcı Bu grupta ayrıca lenfanyom, lipom ve anjiyofibrom düşünülebilir.

3. **Mezodermal Orijinli Tümörler:** Bu grupta hemangiyomlar ilk akla gelenlerdir. Genellikle çilek kırmızısı veya mavimsi renkte olup pulzatil kitlelerdir. Üzerine basmakla küçülürler (2,7). 3. **Mezodermal Orijinli Tümörler:** Bu grupta hemangiyomlar ilk akla gelenlerdir. Genellikle çilek kırmızısı veya mavimsi renkte olup pulzatil kitlelerdir. Üzerine basmakla küçülürler (2,7). 3. **Mezodermal Orijinli Tümörler:** Bu grupta hemangiyomlar ilk akla gelenlerdir. Genellikle çilek kırmızısı veya mavimsi renkte olup pulzatil kitlelerdir. Üzerine basmakla küçülürler (2,7).

2. **Ektodermal Orijinli Tümörler:** Bu grupta dermoid kistler düşünülmelidir. Ayrıca jeneralize nörofibromatozis bir parçası olarak burunda bulunurlar (2,3). Nörofibromlar genellikle trigeminal sinir dalları üzerinde lokalize olurlar (2). Bazal ensefaloseller transsetmoidal, sfenoetmoidal ve sfenotranssetmoidal olmaları nedeniyle nazofrontal, nazooetmoidal ve nazoorbital olmak üzere 3 alt gruba ayrılır. Nazofrontal olan nazal ve frontal kemik arasından; nazooetmoidal olanı foramen cecumdan geçerek etmoid projesle burnun içinden çıkarılır. Nazoorbital olanı orbital duvarı arasından frontal, etmoid ve lakrimal kemikleri içine alarak çıkıntı yapar. Sekilde çıkıntı yapar (8).

Nazal gliomalar cerrahi olarak eksize edilirler. Benign oldukları için nüks son derece enderdir. 1950 de Black ve Smith otonom büyüme yeteneği olan ve böylece nüks eden bir vaka bildirmişlerdir (7).

Ameliyat öncesi röntgen tetkikleriyle kemik defekt ve beyin ventrikülleriyle ilişkisi araştırılmalıdır. Ekstranazal gliomalar deri insizyonu ile kolayca eksize edilebilir. Ancak beyin ventrikülleriyle ilişkisi saptanınca önce nöroşirurjiyenler tarafından frontal lob altından dıştaki kitle ile ventrikül sisteminin ilişkisinin kesilmesi gerekir.

Ameliyat sonrası bazan B.O.S. sızıntısı olabileceğinden antibiyotik tedaviyle menenjit yönünden takip yapılmalıdır.

NASAL GLIOMA

Summary

The pathogenesis, histopathology, classification, differential diagnosis of nasal glioma are reviewed because of one case. The incidence of nasal glioma is rare.

KAYNAKLAR

1. Ackerman, L.V., Rosai, J. Surgical pathology. Sixth edition: 206, 1981.
2. Borçbakan, C., Cuhruk, Ç., Cenik, Z. Nazal gliomalar. Ankara Üniversitesi Tıp Fak. Mecmuası. XXV-1: 72-83, 1972.
3. Katz, A., Lewis, J.S. Nasal gliomas. Arch. Otolaryngol. 94: 351-355, 1971.
4. Kissane, J.M. Anderson's Pathology. 1985, 1: 9865.
5. Mirra, S.S., Pearl, G.S., Hoffman, J.C., Campbell, W.G. Nasal 'glioma' with prominent neuronal component. Arch. Pathol. Lab. Med. 105: 540-541, 1981.
6. Ogura, J.H., Schenck, N.L. Unusual Nasal Tumors problems in diagnosis and treatment. Otolaryngologic Clinics of North America. 6/3: 813-833, 1973.
7. Paparella, M.M., Shumrick, D.A. Otolaryngology. W.B. Saunders Company. 1980, 1,3 % 472-902-1951.
8. Whitaker, S.R., Sprinkle, P.M., Chou, S.M. Nasal glioma. Arch. Otolaryngol. 107: 550-544, 1981.