

## MATÜRASYON GÖSTEREN BİR POSTERİOR MEdİASTİNAL GANGLİONÖROBLASPOMA OLGUSU

Dr. Ayşenur PAÇ (x)  
Dr. Mustafa PAÇ (xx)  
Dr. Hikmet KOÇAK (xxx)  
Dr. Mehmet AĞAN (xxxx)  
Dr. İbrahim YEKELER (xxxxx)  
Dr. Feyhan ÖKTEN

### ÖZET :

*7 yaşında erkek bir hasta posterior mediastinal kitle ön tanısı ile ameliyat edildi. Sağ hilus ve parakardiyak alanı kaplayan kitle çıkarıldı. Patolojik incelenmesinde Matürasyon gösteren Ganglionöroblastoma olarak bildirildi. Ganglionöroblastomalar literatür ışığı altında incelenerek sunuldu.*

### GİRİŞ

Nöroblastom çocukluk çağının en sık görülen tümörlerindendir ve Wilm's tümörü, glioma ve lösemi ile birlikte çocukta belli başlı kanserleri teşkil eder.

% 80 i 5 yaşın altında, % 35 i 2 yaşın altındaki çocuklarda izlenir. 15 yaşın üstünde seyrektr. Hastanın yaşı ile prognozu arasında önemli bir ilişki mevcuttur. Nöroblastom sporadik olarak görülebilirse de en azından bazı vakaların ailevi-genetik özelliği vardır. Bu tür vakalarda tümörler her iki adrenal tutabilir veya multipl primer yerleşme yerleri olabilir. Otozomal dominant bir genle geçiş ve eş zamanlı tutulmuş ikizlere dair bildiriler mevcuttur (5).

Nöral krest hücrelerinden kaynaklanan nöroblastomlar çeşitli yerlerde bulunabilirler. Adrenal medulla veya komşu posterior karın duvarındaki retroperitoneal

- 
- (x) Ata. Ün. Tıp Fakültesi Pediatri Kliniği Uzmanı  
(xx) Ata. Ün. Tıp Fak. Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Doçenti  
(xxx) Ata. Ün. Tıp Fak. Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Yard. Doçenti  
(xxxx) Ata. Ün. Tıp Fak. Patoloji Kürsüsü Yard. Doçenti  
(xxxxx) Ata. Ün. Tıp Fak. Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Kliniği Araşt. Gr.  
(xxxxxx) Ata. Ün. Tıp Fak. Anesteziyoloji ve Rean. Kliniği Yard. Doçenti.

dokularda görülme oranı (% 50-80 olarak bildirilmiştir. İkinci sıklıkla genellikle paravertebral olarak arka mediastendedir. Ayrıca pelvis içinde, servikal bölgede, alt karın içi sempatik zincirde nadiren arka kranial fossada ve diğer bölgelerde izlenebilir. Retinada yakından alakalı bir tümör Retinablastomdur (5).

Nöroblastomların bir çoğunda mikroskopik olarak değişik seviyelerde diferansiyasyon izlenir. Tümör fibröz stroma zeminine yayılmış bir ganglionöromaya dönüşebilir. Saf nöroblastom ve saf ganglionöroma arasında farklı seviyelerde diferansiyasyon izlenerek ganglionöroblastom adını alır.

Kliniğimizde 1986 yılında rastlanmış posterior mediasten kökenli bir ganglionöroblastom olgusu sunulmuş ve konu ile ilgili literatür gözden geçirilmiştir.

### **VAKA TAKDİMİ :**

7 yaşında bir erkek çocuğu göğüs ağrısı, iştahsızlık, zayıflama ve sol kasığında ağrı nedeniyle İstanbul'da bir üniversite kliniğinde Aids yönünden incelenmiş ve menfi bulunmuş. Daha sonra Erzurum'a gelen hasta polikliniğimizden çekilen grafilerindeki görünümle, posterior mediastinal kitle tanısı ile yatırıldı. Öz ve soy geçmişi özellik arzermeyen hastada fizik muayenede müspet bulgu olarak dinlemekle sağ hemitoraksda özellikle orta zonda solunum seslerinin alınamadığı belirlendi. Bu sahada perküsyonla matite alınıyordu. Karaciğer 3 cm ele geliyor ve yumuşaktı.

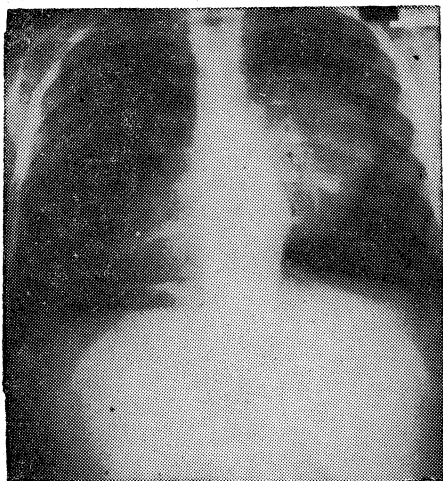
Laboratuvar tetkiklerinden patolojik olarak Sedim: 140 -162/1-2 saat, PPD 1 cm, periferik yaymada hipokromik anemi belirlendi. Katekolamin ve prostoglandin tayinleri yapılamadı.

PA Toraks grafisinde sağ hilus ve parakardiak alanı kaplayan düzgün kenarlı, 8 cm çapta solid, yuvarlak kitle görüldü. (Resim 1). Yan grafide kitle posterior mediastendeydi (Resim 2).

Hastanın pelvis grafisinde sol eklemde düzensizlik belirlendi. (Resim 3)

Hasta ameliyata alındı. Sağ standart torakotomi yapıp, posterior medias-tendeki 5x7x7 cm lik kitle kapsülü ile birlikte çıkarıldı. Çevre dokulardaki 3-4 nodül benzeri oluşumlar temizlendi, toraks kapatıldı. Postoperatif dönem sorunsuz geçti (Resim 4) Sol kalça eklemindeki olay nedeniyle Ortopedi konsültasyonu yapıldı, kemik metastazına bağlı olabileceği düşünüldü. Patolojik tanı Matürasyon gösteren Ganglioblastom olarak geldi. Hasta radyoterapi için ileri merkeze sevk edildi.

Patoloji raporunda: Gönderilen materyalin solid kısımlarından hazırlanan kesitlerde fusiform görünümde hücrelerin oluşturduğu sinir demetleri ve bunların arasında büyük ganglion hücreleri bulunmaktadır (Resim 5). Kanamalı kısımlardan ve ufak görünümdeki nodüllerden alınan kesitlerde ise, hiperkromatik, yuvarlak hücreli, dar stoplazmalı hücrelerin oluşturduğu yer yer rozet yapılarından, yer yer diffüze yapılardan oluşan, nekroz içeren yaygın tümoral gelişme gözlenmiştir (Resim 6) Tanı: Matürasyon gösteren Ganglionöroblastom.



Resim 1



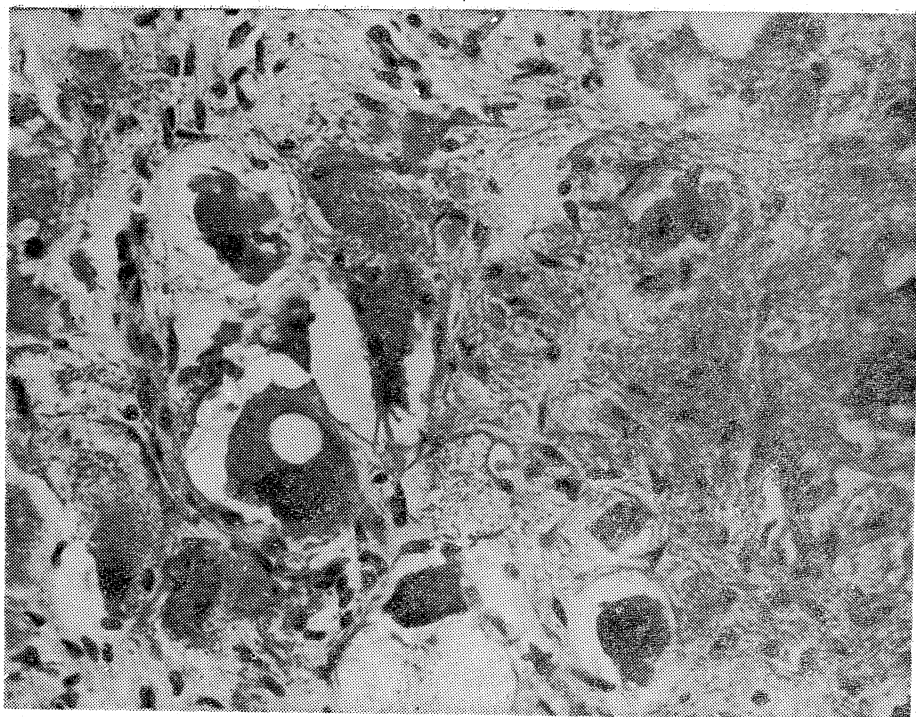
Resim 2



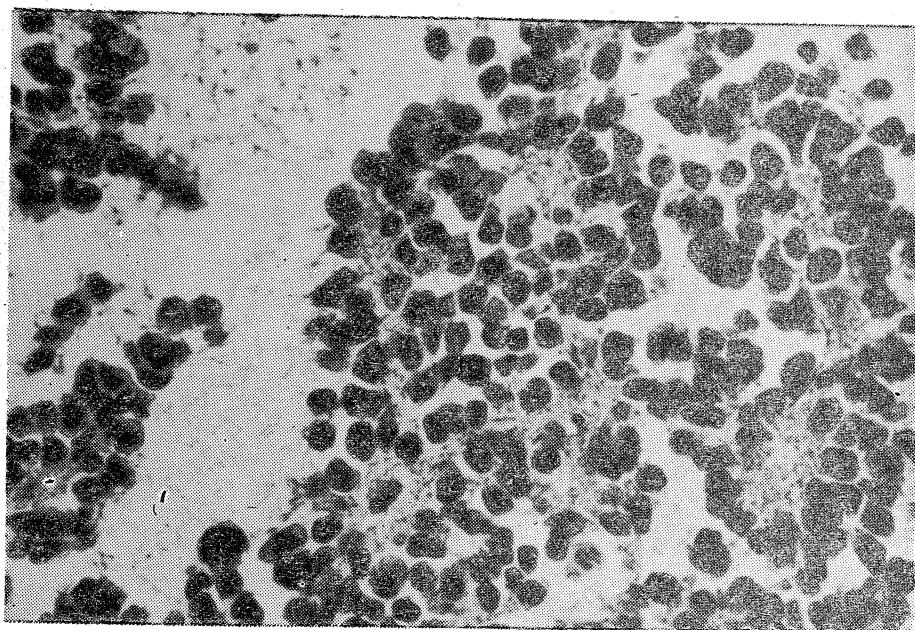
Resim 3



Resim 4



Resim 5



Resim 6

## TARTIŞMA :

Nöroblastomların klinik seyirleri oldukça çeşitli olmasına rağmen, çabuk yayılma ve salgı ürünlerinin etki hakimiyeti temel iki özelliğini teşkil eder.

Yorgunluk, kilo kaybı, solukluk, karın şişliği, düzensiz ateş muhtemelen hızlı tümör büyümesi ve nekrotik ürünlerine bağlıdır. Ayrıca % 90'dan fazlası başlıca Noradrenalin olmak üzere Katekolaminler salgılar. Bazılarının Prostaglandin salgıladığına dair bulgulara mevcuttur. Böylece Katekolamin ve Prostaglandin tayıneri teşhise yardımcı olabilir. Metastazlar çok değişik yerleşimlerde ortaya çıkabilir, orbita, kafa derisi, cilt altı vb. Gerçekte doğumda tümörü olmayan hastaların 3/4 ünde teşhis esnasında yaygın metastaz mevcuttur.

Metastazlar çabuk ve yaygın bir şekilde meydana gelir. Lokal infiltrasyon ve lenf düğümü metastazına ilaveten kan yoluyla karaciğer, akciğer ve kemiklere yayılma olur. Özellikle kafatası ve orbitaya ağır kemik metastazları ekzoftalmi ile birlikte Hutchinson-tipi nöroblastomu oluşturur. Ayrıca kemik iliğinde yaygın metastazlar gene başka bir özelliği meydana getirir. Karaciğere yaygın metastaz Pepper Sendromunu oluşturur. Gizli bir nöroblastomun kemiğe yayılması ile yanlış olarak Ewing tümörü teşhisi konabilir.

Bu tümörlerin en şaşırtıcı noktası kendiliğinden gerileyebilmeleridir. Bu en sık süt çocuklarında (ortalama 3 aylık) ufak primer tümörleri ve muhtemelen dokulara metastazları (kemiğe değil) olanlarda görülmektedir. Bu görünüm evre 4-S (S: Special) tarzında ifade edilir, kemiğe metastaz varsa evre 4 denir. Bazen regresyon primer ve metastazların kaybolması bazende ganglioneuromaya dönmesi tarzındadır. 1 yaşın üstünde spontan regresyon nadirdir. Adrenal dışı tümörlerde daha iyi bir seyir vardır, ve lezyonda ganglion hücrelerinde olmasıyla prognoz iyileşir.

Radyoterapi ve kemoterapi eklenmiş cerrahi ile yaşama süresi biraz artmışsada, 1 yaşın üstünde metastazlara sahip saf nöroblastomlu çocuklardan çok azı bir yıldan fazla hayatta kalmaktadır.

Neonatal dönemde de nöroblastoma rastlanabilir.

Halper'in ve ark. bir konjenital intratorasik nöroblastomun neonatal kardiorespiratuar distresle birlikte bulunan bir formunu sunmuştur. Doğumda şiddetli solunum güçlüğü ve neonatal myokarditi düşündüren klinik bulgular belirlenmiştir. Bu olguda şiddetli katekolamin sekresyonu kardiyak disfonksiyona yol açmış olabilir. Ayrıca bu olguda daha önce bildirilmemiş özel deri lezyonlarında belirlenmiştir.(2).

Ayrıca Filippi ve ark. gebeliğin 37. haftasında uterusu ultrasonla gözlenen torasik nöroblastom vakası bildirmişlerdir(6).

Testis metastazı nöroblastomun çok nadir yayılma yeridir. Kushner ve ark. 25 yıllık sürede ancak 11 vakada testis metastazına rastlamışlar ve bu vakalarda testisin iyi incelenmesi ve metastaz varsa orşiektomi veya lokal radyasyon önermişlerdir.(3)

Nöroblastomda prognostik faktörleri araştırma amacıyla Helsinki Üniversitesinde bir çalışma yapılmıştır. 1951 ve 1978 yılları arasında nöroblastoma veya ganglionöroblastoma tanısıyla 15 yaşın altında 88 hasta Helsinki Üniversitesi Tıp Fakültesine tedavi için başvurdu. (1)

Survey için değişik prognostik faktörlerin nisbi önemi cox regresyon analizleri kullanımı ve ayarlanan survey eğrilerinin karşılaştırılmaları araştırıldı. Hasta numunelerinin sınıflandırılmaları yapılmadan önce regresyon analizlerinde, stage çoğunlukla en önemli prognostik faktör olarak ortaya çıktı, histoloji ve az bir etki gösterdi. Bu incelemede kemoterapinin hiçbir rol oynamadığı ve etkisinin olmadığı görüldü. Ayarlanan survey eğrilerinin karşılaştırılmaları bir yaşın altındaki hastalarda stage 3 ve 4 kombine durumlarda önemli derecede iyileşme gösterdi ve stage 3 durumundaki hastalar nonradikal cerrahiyi takiben kemoterapi kombinasyonu ile tedavi edildiler. Böylece, bu safha en kuvvetli prognostik faktör olurken, yaşın etkisi özellikle daha ilerlemiş vakalarda ve radikal operasyonun mümkün olmadığı durumlarda kemoterapinin faydalı etkisi görülür (1).

Lokalize nöroblastomda cerrahinin rolü O'Neill ve ark. tarafından araştırılmış ve 30 yılda yaş ortalaması iki olan 83 hasta incelenmiştir. Stage 1,2 ve 3 lokalize nöroblastomu olan bu hastalarda survivi etkileyen faktörler belirlenmiştir. Histolojinin en önemli faktör olduğu, cerrahinin genişliğinin önem arzettiği ve tam cerrahi rezeksiyon yapılanlarda daha iyi surviv sağlandığı görülmüştür. (4).

Bizim olgumuz 7 yaşında, kemik metastazı yapmış ileri devre bir ganglionöroblastomdur. İlginç yönü kitlenin patolojisinde ganglionöroblastomun matürasyon göstermesidir. Hastanın uzun takibi yapılamadığı için surviv konusunda bilgi edinilememiştir.

#### **SUMMARY :**

**A case of ganglioneuroblastoma with maturation**

A boy, seven years old, was operated on because of prediagnosis of posterior mediastinal mass. The mass involved in right hilus and paracardiac region was removed. In pathological examination, it was reported as "Ganglioneuroblastoma" showing maturation.

This clinical event was discussed on the basis of the previous studies.

## LİTERATÜR :

- 1- KAJANTI, M., HOLSTI, P.: Prognostic factors in Neuroblastoma. *Annals of Clinical Research* 18: 129-133, 1986.
- 2- HALPERIN, D.S., et al.: Intrathoracic Neuroblastoma Presenting with Neonatal Cardiorespiratory Distress. *Chest* 85: 822-823, 1984.
- 3- KUSHNER, B.H., et al. : Metastatic Neuroblastoma and Testicular Involvement. *Cancer* 56: 1730-1732 1985.
- 4- O'NEILL, J.A., et al.: The role of Surgery in localized Neuroblastoma. *Journal of Pediatric Surgery* 20: 708-712, 1985.
- 5- ROBBINS, S.L. COTRAN, R.S. , KUMAR, V.: *Pathologic Basis of Disease*. 3 rd. Edition 1247-1248, 1406. 1984.
- 6- FILIPPI, G. et al.: Thoracic Neuroblastoma: antenatal demonstration in a case with unusual postnatal radiographic findings. *The British Journal of Radiology* 59: 704-705, 1986.