

Intraspinal uzanım gösteren (Dumbbell) ganglionöroma

Erol BALIK, Ali AVANOĞLU, Salih ÇETİNKURŞUN, Ali SAYAN,
İbrahim ULMAN
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı Bornova, İZMİR

Summary

Ganglioneuroma with intraspinal (Dumbbell) extension

The most common benign tumors of autonomic nervous system in infancy are ganglioneuromas. These tumors which are especially located para-

vertebrally beyond the sympathetic chain are seldom with intraspinal extension and form dumbbell tumors. Two cases of abdominal ganglioneuromas with intraspinal extension causing neurologic symptoms has been presented.

Key words: Ganglioneuroma, dumbbell tumors

Giriş

Çocukluk çağında otonom sinir sisteminin en sık görülen benign tümörü ganglionöromalardır⁽³⁾. Sempatik zincir boyunca genellikle göğüs ve karında paravertebral bölgede oluşan bu tümörler seyrek olarak intraspinal uzanım gösterebilirler. Yerleşim ve uzantı olarak kum saatine benzerler ve dumbbell tümörü adıyla anılan bu özel formu oluşturarak nörolojik bozukluklara yol açabilirler. Literatürde, intraspinal uzanlı tümörlerin çoğunun nöroblastomalar olduğu görülmüş, ganglionöromalara daha az sayıda rastlandığı bildirilmiştir⁽¹⁾.

Anabilim Dalımızda tedavi edilen intraspinal uzanlı iki ganglionöroma olgusu, bu özellikteki tümörlere çok az raslanması nedeniyle sunulmuştur.

Olgu I

E.K. 6y. erkek. İkiz eşi olan hastamız, doğumdan beri yürüyememe, idrar ve gaita tutamama yakınmaları ile başvurmuştur. Öyküsünde yürüyememe nedeniyle üç yaşında iken her iki iliak bölgesinden, ailesinin tanımlayamadığı ve sonucu başarılı olmayan bir operasyon geçirdiği bildirilmektedir. Geldiğinde yapılan fizik bakıda açıklığı sola bakan kifoskolyoz, alt ekstremitelerde motor

güç kaybı ve reflekslerde azalma, idrar ve gaita inkontinansı görülmüştür. Lumbosakral vertebra grafisinde açıklığı sola bakan skolyoz, merkezi L₁'de olan kifoz saptanmıştır. Myelografide L₄-L₅'de total blok, torakolumbar bilgisayarlı tomografide intraabdominal uzantısı olan spinal ekstra dural kitle bulunmuştur (Resim 1). Hastaya E.Ü.T.F. Nöroşirürji Anabilim Dalı'nda T₁₁-L₃ düzeyinde total laminektomi yapılarak tümörün intraspinal bölümü çıkarılmış, bu operasyondan on gün sonra E.Ü.T.F. Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı'nda sol transvers lomberotomi yapılarak psoas kasını öne iten 10 sm çaplı paravertebral tümör tümüyle çıkarılmıştır. Histopatolojik inceleme sonucunda tümörün ganglionöroma olduğu belirlenmiştir. Postoperatif 2. ayda hastanın nörolojik semptomları giderek azalmış, daha sonra kaybolmuş, ancak kifozu düzelmemiştir.

Olgu II

S.T., 3y. erkek. Bir yaşından beri bel ve bacak ağrısı yakınmaları ile başvuran hastanın fizik bakısında belinde antefleksiyonunun kısıtlı, bel hareketlerinin ağırlı olduğu, duyu kusurunun olmadığı görülmüş, karında kitle palpe edilmemiştir. Lumbosakral vertebra grafisinde L₂-L₄ düzeyinde intervertebral foramenlerde genişleme, abdominal ultrasonografide sol psoas kası arkasında yer kaplayan oluşum, myelografide L₄-L₅ düzeyinde blok, bilgisayarlı tomografide aynı düzeyde, intraabdominal uzantısı olan spinal ekstradural kitle saptanmıştır. E.Ü.T.F. Nöroşirürji Anabilim Dalı'nda hastaya T₁₁-L₅ laminotomi yapılarak sol L₃ radikülünden köken alan kitlenin intraspinal bölümü çıkarılmıştır. Bir ay sonra E.Ü.T.F. Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı'nda laparotomi yapılarak 3X4X6 cm boyutlarındaki paravertebral kitle tümüyle çıkarılmıştır. Histopatolojik incelemede

Adres: Dr. Erol BALIK, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Bornova - İzmir



Resim 1. Bilgisayarlı tomografide (A) paravertebral ve (B) intraspinal kitle

kitle ganglionöroma olarak belirlenmiştir. Postoperatif dönemde hastada kısa süre içinde tam bir iyileşme gözlenmiş, postoperatif 1. ayda tüm fizik bulgu ve yakınmaları kaybolmuştur.

Tartışma

Dumbbell tümörlerinin çoğunluğunu, malign neoplazmalar olan nöroblastomaların oluşturduğu, benign tümörler olan ganglionöromaların ise seyrek olarak intraspinal uzanım gösterdikleri bildirilmektedir (1,2,3,4,5).

Intraspinal uzanlı nöroblastomaların yol açtığı nörolojik bozukluklar arasında bacaklarda güç kaybı, paralizi, idrar ve gaita inkontinansı, Horner sendromu ve ağrı bildirilmiştir(1,2,4). Rastlanılan az sayıdaki ganglionöroma olgusunda ise nörolojik semptom gözlenmemiştir(1). Olgularımızdan birinde ağrı dışında bulgu saptanmamış olmasına karşın, kliniğimize oldukça geç başvuran diğerinde, ağır nörolojik bozukluklar bulunmuş olması, benign tümörler olan ganglionöromaların da tanıda gecikildiğinde kalıcı sekellere yol açabileceğini göstermektedir. Nörolojik bulguları olan hastalarda ayırıcı tanıda ve tedavi kontrolünde myelografi, intravenöz pyclografi, ultrasonografi, bilgisayarlı tomografi gibi incele-

me yöntemleri yardımcı olabilmektedir.

Ganglionöromaların tedavisinde yalnız cerrahi rezeksiyon yeterli olabilmektedir. Intraspinal uzanlı nöroblastomalarda ise cerrahi, radyoterapi ve kemoterapinin kombine uygulanmasına karşın mortalite ve morbidite oldukça yüksektir(1,2,4). Olgularımızdan birinde görülen nörolojik bozukluklar operasyondan sonra kifoz dışında tümüyle kaybolmuştur.

Dumbbell tümörlerinde önerilen cerrahi yaklaşım, önce laminektomi yapılarak tümörün intraspinal bölümünün çıkarılıp medulla spinalise basının önlenmesi, daha sonra ikinci bir girişimle paraspinal yerleşimli primer tümörün çıkarılmasıdır(1,2,4). Makroskopik tümörün tümüyle çıkarılması ideal olsa da, mortalite ve morbiditeyi artırma riski nedeniyle bu her zaman mümkün olmayabilir. Acil laminektomi, spinal tam blok durumunda önemlidir. Olgularımıza elektif şartlarda ikişer girişim yapılarak önce intraspinal daha sonra paravertebral bölümleri olmak üzere tümörlerin tümüyle çıkarılması mümkün olmuş ve operasyonlara bağlı mortalite ve morbidite görülmemiştir.

Kaynaklar

- 1- Holgersen LO, Santulli TV, Schullinger JN, Berdon WE: Neuroblastoma with intraspinal (dumbbell) extension. J Pediatr Surg 18: 406, 1983.
- 2- King D, Goodman J, Hawk T, Boles ET, Jr, Sayers MP: Dumbbell neuroblastomas in children. Arch Surg 110: 888, 1975.
- 3- Koop CE, Johnson DG: Neuroblastoma: An assessment of therapy in reference to staging. J Pediatr Surg 6: 595, 1971.
- 4- Traggis DG, Filler RM, Druckman H, Jaffe M, Cassady JR: Prognosis for children with neuroblastoma presenting with paralysis. J Pediatr Surg 12: 419, 1977.
- 5- Welch KJ, Randolph GJ, et al: Pediatric Surgery (ed 4). Chicago, Year Book Medical 1986, pp 610, 1502.