

Adolesan Bir Kızda Pelvik Nöroganglioma: Son Derece Nadir Bir Olgu

Pelvic Neuroganglioma in an Adolescent Girl: An Extremely Rare Case Report

İlker GÜNYELİ,^a
Evrım ERDEMOĞLU,^a
Mahmut BÜLBÜL,^b
Tamer MÜNGAN,^a
Nilgün KAPUCUOĞLU^c

^aKadın Hastalıkları ve Doğum AD,

^bGenel Cerrahi AD,

^cPatoloji AD,

Süleyman Demirel Üniversitesi

Tıp Fakültesi, Isparta

Geliş Tarihi/Received: 11.03.2011

Kabul Tarihi/Accepted: 13.11.2011

Yazışma Adresi/Correspondence:

İlker GÜNYELİ

Süleyman Demirel Üniversitesi

Tıp Fakültesi,

Kadın Hastalıkları ve Doğum AD, Isparta,

TÜRKİYE/TURKEY

drilkergunyeli@yahoo.com

ÖZET Nöroganglioma, santral sinir sisteminin sempatik ganglion hücrelerinden köken alan, benign, iyi diferansiyasyonlu, yavaş büyüyen, nadir gözlenen bir tümördür. Genellikle asemptomatiktir ve rastlantısal olarak tanı alır. Primer olarak juvenil dönem ve genç erişkin dönemde karşılaşılr. Bu tümörde hafif kadın predominansı vardır. Bu olgu sunumunda biz, nadir gözlenen, değişik boyut ve lokalizasyonlarda olabilen bu çeşit tümörlerde, tüm lezyonların tam olarak eksize edilmesi gerektiğini öneriyoruz. Diğer taraftan bu tümörlerde cerrahi sonrasında ürolojik ve gastrointestinal komplikasyonlar görülebileceği konusunda dikkatli olmalıyız. Bu bağlamda konuyla ilgili literatürü gözden geçirdik.

Anahtar Kelimeler: Lumbosakral bölge; ganglionörom

ABSTRACT Neuroganglioma is a rare benign central nerve system tumour which originates from sympathetic ganglion cells, and has a slow growth rate with well differentiation. This tumour is usually asymptomatic and are generally diagnosed accidentally. Neuroganglioma is encountered primarily in the juvenile and young adolescent period. This tumor has a slightly female predominancy. In this case report, we suggest that in these rare kinds of tumours which can be in various sizes and locations, all the lesions should be excised completely. Otherwise, we should be cautious of the fact that postoperative urological and gastrointestinal likewise complications can also be seen in these tumours. In this context we reviewed the relevant literature.

Key Words: Lumbosacral region; ganglioneuroma

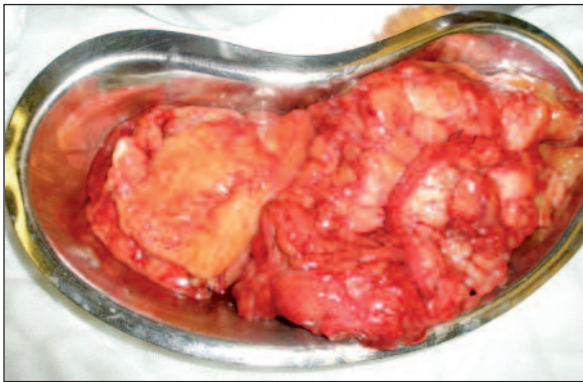
Türkiye Klinikleri J Gynecol Obst 2012;22(3):195-8

Nöroganglioma, santral sinir sisteminin sempatik ganglion hücrelerinden gelişebilen iyi huylu, diferansiye, yavaş büyüyen ve nadir gözlenen bir tümördür. Genellikle asemptomatik ve rastlantısal olarak saptanırlar.¹ Tarihsel olarak, periferel nöroblastik tümörler olarak adlandırılan bu tümörler; nöroblastoma (NB), ganglionöroblastoma (GNB) ve nöroganglioma (NG) olmak üzere 3 kategoriye ayrılmaktadır. Maturasyon olarak, en primitif formu NB, en matür formu ise NG'dir. NG'ler geç çocukluk ve erken adolesan dönemde tanı alan benign tümörler olarak bildirilmektedir.² Uluslararası Nöroblastoma Patoloji sınıflaması (INPC)'na göre NG'ler, ağırlıklı olarak matür ganglionöromatöz stroma, bol Schwann hücresi, nöroblast ile matür ganglion hücreleri içeren bir tümördür.² NG'lerde

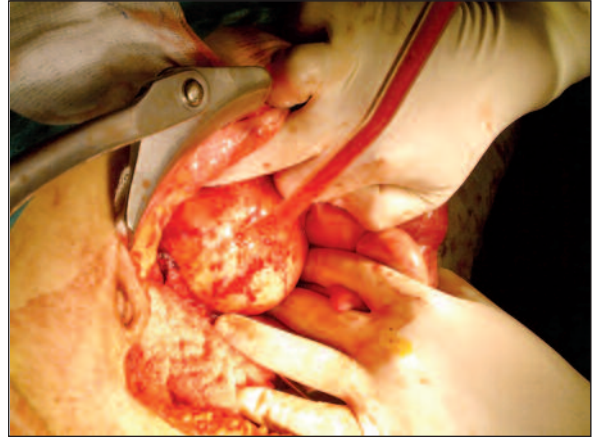
kitle boyutu ortalama 8 cm olup, kapsüllü olabilir, gerçek kapsül olması ise nadirdir. Kitle, beyaz-sarı renkte, sert, trabeküler veya helezonik şekilli olabilir.³ (Resim 1). NG'ler sempatik sistem dokularının olduğu her yerde, boyunda, paraözefagial bölgede, adrenal bezde, transvers kolonda ve pelvik sakral bölgede olmak üzere pek çok lokalizasyonda kitle şeklinde tespit edilebilmektedir.⁴⁻⁸ Ortalama görülme yaşı 8-31 yaş arasındadır. Bu tip tümörlerde hafif bir kadın predominansı vardır (erkek/kadın oranı: 1/1,13).⁹ Bu olgu sunumunun amacı, yazarların bilgisine göre, literatürde pelvik kitle ve ağrı şikâyetiyle başvuran 2. pelvik sakral nöroganglioma olgusu olup, bu tümör tipinin literatür incelemesini yapmaktır.

OLGU SUNUMU

On sekiz yaşında, nullipar (GoPoYoAoDo) olan hasta, pelviste dolgunluk hissi, idrar yaparken zorlanma ve pelvik ağrı şikâyetleriyle Temmuz 2010'da Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniğine başvurdu. Hastanın genel fizik muayenesi doğaldı. Bimanuel jinekolojik muayene hasta bekâr olması nedeniyle yapılamadı. Rektal muayenede rektum arkasında, sert, immobil, yaklaşık 10 cm boyutlarında düzgün yüzeyli kitle saptandı (Resim 2). Yapılan rutin laboratuvar tahlilleri ile alfa fetoprotein (AFP), karsino embriyonik antijen (CEA), CA 125'i normaldi. Hastanın pelvik ultrasonografi (USG)'sinde pelviste 13 x 9,5 cm solit kitle mevcuttu, üriner USG'sinde her 2 böbreğin ve mesanenin doğal olduğu ve taş-

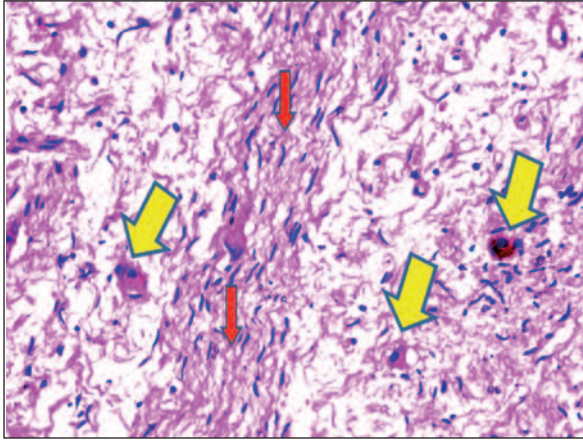


RESİM 1: Çıkartılan kitlenin postoperatif görünümü. (Renkli hali için Bkz. <http://jinekoloji.turkiyeklinikleri.com>)

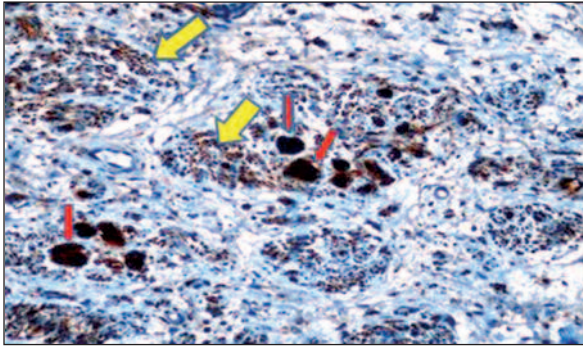


RESİM 2: İntraoperatif olarak kitlenin görünümü. (Renkli hali için Bkz. <http://jinekoloji.turkiyeklinikleri.com>)

kitle lezyonunun olmadığı gözlemlendi. Manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'de presakral olarak başlayan, rektum, mesane ve uterusu iten, kalsifiye elemanlar içeren, sakral kemik invazyonu olmayan, düzgün lobüle kontürlü 13 x 10 x 8 cm, sakrokoksigeal teratom ile uyumlu dev solid kitle tespit edildi. Serbest sıvı, patolojik lenfadenopati ve ekstra patoloji izlenmedi. Elektif şartlarda uygulanan laparotomide, overler ve tüpler normal, uterus normal büyüklükteydi. Batında serbest sıvı ve endometriozis gibi ekstra hastalık saptanmadı. Sigmoid kolon arkasında retroperitoneal alanda yaklaşık 13 cm sakruma fikse, sert kitle tespit edildi (Resim 2). Bilateral olarak her 2 üreter disseke edildi ve açığa çıkartıldı. Kitlenin posterior duvardan köken alması, tüm pelvisi doldurması, immobil olması ve çevre sınırlarına ulaşamaması nedeniyle kitlenin merkezinden girilip cerrahi yolla küçültülerek kapsülüyle birlikte total olarak çıkartıldı (Resim 1). Operasyon sırasında gönderilen frozen sonucu benign olarak geldi. Hastanemiz patoloji ünitesi tarafından parafin blok sonucu, sakral ganglionöroma olarak geldi. Histopatolojik incelemede, doku örneklerinde iğsi, pleomorfizm göstermeyen schwann hücreleri arasında, tek veya küçük gruplar halinde duran ganglion hücreleri görülmüştür (Resim 3). Ganglion hücrelerinde pigment varlığı dikkati çekmiştir. Nöron Spesifik Enolaz (NSE) ile yapılan immünohistokimyasal boyamada ganglion hücreleri ve aradaki bazı hücrelerde pozitif sitoplazmik immünoreaktivite tespit edilmiştir (Resim 4).



RESİM 3: Geniş eozinofilik sitoplazmalı iri eksantrik nükleuslu ganglion hücreleri (kalın ok) ve nöromatöz zemin (ince ok) gözlenmektedir (HE, x200). (Renkli hali için Bkz. <http://jinekoloji.turkiyeklinikleri.com>)



RESİM 4: Ganglion hücreleri (ince ok) ve nöromatöz stromada (kalın ok) pozitif NSE immünoreaktivitesi gözlenmektedir (DAB, x400). (Renkli hali için Bkz. <http://jinekoloji.turkiyeklinikleri.com>)

Hastadan bu olgu sunumunu yapmak amacıyla bilgilendirilmiş onam formu alındı. Hastanın taburculuk sonrası takibinde büyük ve küçük tuvaletini yapamaması üzerine üroloji konsültasyonu istenerek ürodinami yapıldı, intermitan kateterizasyon eğitimi verildi. İlk 10 gün büyük tuvaletini yapamaması üzerine ilk kez ve toplamda 3 kez lavman uygulanan hastanın, postoperatif 21. gün dışkılama ve miksiyon problemleri spontan olarak düzeldi. En son Mayıs ve Eylül 2011 tarihlerinde (postoperatif 10. ve 14. ay) yapılan MRG'sinde herhangi bir lezyon ya da nörolojik defisit tespit edilemedi.

TARTIŞMA

NG'ler, sempatik dokunun bulunduğu her yerde ortaya çıkabilen benign tümörlerdir. Posterior me-

diastende gözlenmesi nispeten sık olmakla birlikte, en nadir prezentasyon şekillerinden biri adneksiye kitledir.¹⁰ Olguların yaklaşık %41,5'i posterior mediastende, %37,5'u retroperiton'da, %21 adrenal bezlerde, %8 boyun bölgesinde ve nadiren de spermatik kord, kalp, kemikler ve bağırsaklarda gözlenebilmektedir.¹¹ Son olarak 65 yaşında vajinal lekelenme ile başvuran bir kadında uterin servikste de NG vakası ile bizim vakamız gibi adneksiye kitle ve pelvik ağrı ile başvuran bir ganglionörom vakası literatürde ilk vaka olarak bildirilmiştir.^{12,13} Dolayısıyla bizim vakamız bu klinikle başvuran literatürdeki 2. olgudur. Bu hastalar, potansiyel lokal nüksler nedeniyle düzenli takip edilmelidirler.¹⁴ Daha iyi huylu olan matür ganglionöromaların daha çok geç çocukluk ve adolesan dönemde olmasına karşın daha agresif tiplerin en çok 2 yaş altı olmakla birlikte daha erken yaşlarda ortaya çıktığı bildirilmiştir. Spinal NG'lerde rezeksiyon sonrasında birçok nörolojik defisit gelişebileceği bildirilmiştir.¹ Bizim hastamızda da lezyonun lokalizasyonu ve çıkarılma zorluğu nedeniyle olduğu düşünülen sinir irritasyonu ve buna bağlı olarak postoperatif nörojenik mesane gelişmesi üzerine hasta üroloji kliniğine refere edilerek hastaya ürodinami yapıldı, ardından aralıklı kateterizasyon eğitimi verildi. Takip sırasında postoperatif 21. günde nörojenik mesane ve dışkılama tablosu tamamen düzeldi.

NG vakaları geç ve yavaş büyümeleri nedeniyle büyük boyutlara ulaşmadan genelde semptom vermezler, bu boyutlarda ise çevre dokulara lokal baskı ile abdominal-pelvik ağrı, öksürük, dispne gibi semptomlar verebilirler. Ayrıca vazoaaktif intestinal peptit (VİP), somatostatin, nöropeptit Y gibi nöropeptitler sekrete ederek, ishal, terleme, Flushing, hipertansiyon gibi semptomlarla gelebilirler. Yapılan geniş serilerde vakaların %37'sinde vanil mandelik asit (VMA) ve homovanilik asit (HMA) düzeylerinde artış bulunmuştur.⁹ Bu nedenle cerrahi sırasında cerrah, bu peptitlerin kana geçme riski nedeniyle olası bir hipertansif krizden kaçınılmalı ve hazırlıklı olmalıdır. Hastaların tanısında özellikle bizim olgumuz gibi- retroperitoneal nöroangliomaların nadir olması, karakteristik radyolojik özelliklerinin olmaması nedeniyle radyolojik değerlendirilmenin yararı sınırlıdır.¹⁰ Bizim vaka-

mızda, hastanın preoperatif olarak yapılan MRG raporunda ön tanı olarak sakrokoksigeal teratoma konulması bu tezi ve tanı zorluğunu desteklemektedir.

Bu olgular da cerrahi tedavi çoğunlukla yeterlidir. İlave bir radyo-kemoterapi endike değildir. İnkomplet bir eksizyonda dahi prognoz mükemmeldir, sıkı bir klinik ve radyolojik takip yeterlidir.¹⁵ Bu hastaların takiplerinde rekürrens gözlenmesi durumunda ikinci bir operasyon düşünülebilir, bu durumda 5 yıllık sağkalım %70 olarak bildirilmiştir.¹ Bu hastalar, bizim olgumuzda olduğu gibi genel olarak açık laparotomi ile tedavi edilirler ancak şu ana dek literatürde laparoskopi ile komplikasyonsuz total rezeksiyon yapılan iki presakral NG olgusu bildirilmiştir.^{16,17}

Genel olarak her türlü pelvik kitle cerrahisinden sonra, hastalarda minör veya majör cerrahi travma nedeniyle mesane ve üretra ile ilgili para-

sempatik, sempatik, somatik innervasyon defisitleri gelişebilmektedir.¹⁸ Benzer olarak bizim olgumuzda da geçici nörojenik mesane ve konstipasyon tablosu gelişti ve bu tablo postoperatif 21. günde spontan olarak düzeldi. Pelvik ağrı ile başvuran hastalarda bimanuel ve rektal muayene yapılması, bu tümörlerin yakalanması açısından değerlidir. Bu ve benzeri nedenlerle, biz bu olgu sunumunda, son derece nadir gözlenen bu tümörün, her yaşta ve hafif kadın baskınlığı dışında cinsiyet ayrımı gözetmeksizin ortaya çıkabildiğini, değişik lokalizasyonlarda ve büyük boyutlarda olabildiğini, lezyonların tam olarak eksize edilmesi gerektiğini, kitle etkisi ve cerrahi rezeksiyon güçlükleri nedeniyle intraoperatif oluşabilecek sinir travmalarına bağlı olarak postoperatif ürolojik ve gastrointestinal komplikasyonlar gelişebileceğini ve son olarak pelvik kitle ve ağrı durumlarında ayırıcı tanıda mutlaka sakral NG olgusunun da akla getirilmesi gerektiğini bildirdik.

KAYNAKLAR

- Spence CA, Buchanan R, Keating RF. Uncommon pediatric spinal cord tumours. In: Keating RF, Goodrich JT, Packer RJ, eds. *Tumours of the Pediatric Central Nervous System*. 1st ed. New York: Thieme; 2001. p.464-7.
- Okamatsu C, London WB, Naranjo A, Hogarty MD, Gastier-Foster JM, Look AT, et al. Clinicopathological characteristics of ganglioneuroma and ganglioneuroblastoma: a report from the CCG and COG. *Pediatr Blood Cancer* 2009;53(4):563-9.
- Joshi VV. Peripheral neuroblastic tumors: pathologic classification based on recommendations of international neuroblastoma pathology committee (Modification of shimada classification). *Pediatr Dev Pathol* 2000; 3(2):184-99.
- Yen H, Cobb CJ. Retroperitoneal ganglioneuroma: a report of diagnosis by fine-needle aspiration cytology. *Diagn Cytopathol* 1998;19(5):385-7.
- Dim DC, Nugent SL, Peng HQ. Ganglioneuroma presenting as a paraesophageal mass lesion diagnosed by endoscopic ultrasound-guided fine needle aspiration cytology: a case report. *Acta Cytol* 2010;54(3):321-4.
- Kamoun M, Mnif MF, Reik N, Belguith N, Charfi N, Mnif L, et al. Ganglioneuroma of adrenal gland in a patient with Turner syndrome. *Ann Diagn Pathol* 2010;14(2):133-6.
- Kiyuna M, Toda T, Kijima H, Uechi H. [Rare case report of solitary ganglioneuroma of the transverse colon]. *Rinsho Byori* 2010;58(1): 35-8.
- Dimou J, Russell JH, Jithoo R, Pitcher M. Sacral ganglioneuroma in a 19-year-old woman. *J Clin Neurosci* 2009;16(12):1692-4.
- Geoerger B, Hero B, Harms D, Grebe J, Scheidhauer K, Berthold F. Metabolic activity and clinical features of primary ganglioneuromas. *Cancer* 2001;91(10):1905-13.
- Gültekin M, Dursun P, Salman C, Ozyüncü O, Sağlam A, Küçükali T, et al. Ganglioneuroma mimicking ovarian tumor: a report of a case and review of the ganglioneuromas. *Arch Gynecol Obstet* 2005;271(1):66-8.
- Loneragan GJ, Schwab CM, Suarez ES, Carlson CL. Neuroblastoma, ganglioneuroblastoma, and ganglioneuroma: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2002;22(4): 911-34.
- Do SI, Kim GY, Ki KD, Huh CY, Kim YW, Lee J, et al. Ganglioneuroma of the uterine cervix--a case report. *Hum Pathol* 2011; 42(10):1573-5.
- Lim C, Hirshfeld-Cytron J, McCarthy C, Chen ZM, Milad MP. A unique pathology associated with pelvic pain and adnexal mass. *Fertil Steril* 2011;95(7):2432.e9-11.
- Cerullo G, Marrelli D, Rampone B, Miracco C, Caruso S, Di Martino M, et al. Presacral ganglioneuroma: a case report and review of literature. *World J Gastroenterol* 2007;13(14): 2129-31.
- Guzin K, Afsar S, Yigit A, Eren SA, Ozerden E, Kanadikirik F. Pelvic ganglioneuroma. *Int J Gynecol Cancer* 2008;18(3):553-6.
- Köhler C, Kühne-Heid R, Klemm P, Tozzi R, Schneider A. Resection of presacral ganglioneurofibroma by laparoscopy. *Surg Endosc* 2003;17(9):1499.
- Champney MS, Ehteshami M, Scales FL. Laparoscopic resection of a presacral ganglioneuroma. *Am Surg* 2010;76(4):E1-2.
- Mosiello G, Gatti C, De Gennaro M, Capitanucci ML, Silveri M, Inserra A, et al. Neurovesical dysfunction in children after treating pelvic neoplasms. *BJU Int* 2003;92(3):289-92.