

GANGLİONÖROMA VAKA TAKDİMİ

Cemal Kahraman*, Turhan Okten**, Yiğit Akçalı*, Adnan Öztürk***, Levent Elbeyli****

Özet: Beş yaşında bir erkek çocukta posterior mediastende yerleşmiş bir ganglionöroma vakası, nadir görülmesi ve klino-patolojik özelliklerinin tipik olması nedeniyle takdim edildi ve ilgili literatür gözden geçirildi.

Anahtar Kelimeler: Ganglionöroma, nöral tümörler

Ganglioneuroma (A Case Report)

Summary: A rare case of ganglioneuroma localized in posterior mediastinum of a five year old child with typical clinico-pathologic features is presented and the relevant literature is reviewed.

Key Words: Ganglioneuroma, neural tumors

Periferik ganglionöroma sempatik ganglionların benign bir tümörüdür ve oldukça nadir görülür. Sempatik ganglionların büyük zincirleri en sık görülen yerlerdir ve bu tümörler bazen von Recklinghausen hastalığı ile birlikte görülür. Özellikle çocukluk yaş grubunda posterior mediasten en sık yerleşim yerlerinden biridir (1-4, 5-8, 9).

Sempatik ganglionlardan köken alan tümörler üç gruba ayrılır. Olgun ve iyi diferansiye ganglionöromalar spektrumun benign tarafını oluştururken, diğer uçta malign indiferansiye, diğer iki gruptan kolaylıkla ayrılmayan ganglionöroblastomlar vardır(5). Bu tümörlerde görülen ilginç bir özellikte spontan regresyon olayıdır. Nöroblastom ve ganglionöroblastom, bazen olgunlaşma göstererek benign bir tümör olan ganglionöromaya dönüşebilmektedirler (1,5).

* Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs ve Kalp-Damar Cerrahisi Anabilim Dalı Öğretim Üyesi

** Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı Öğretim Üyesi

*** Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Öğretim Üyesi

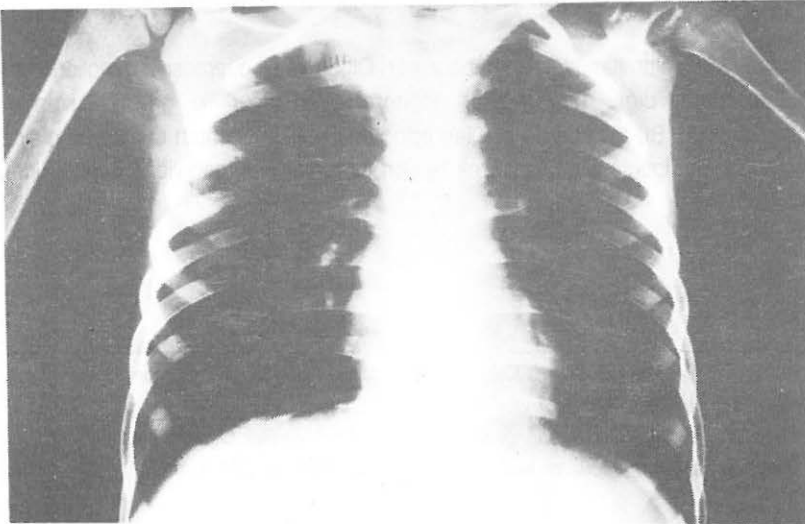
**** Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs ve Kalp-Damar Cerrahisi Anabilim Dalı Uzmanı

Ganglionöromalar klinik olarak yavaş gelişen ve tesadüfi olarak farkedilebilen tümörlerdir. Bazen adrenerjik semptomlara neden olurlar. Makroskopik olarak kg.a kadar tümörler bildirilmiştir (1,5,6,8,9).

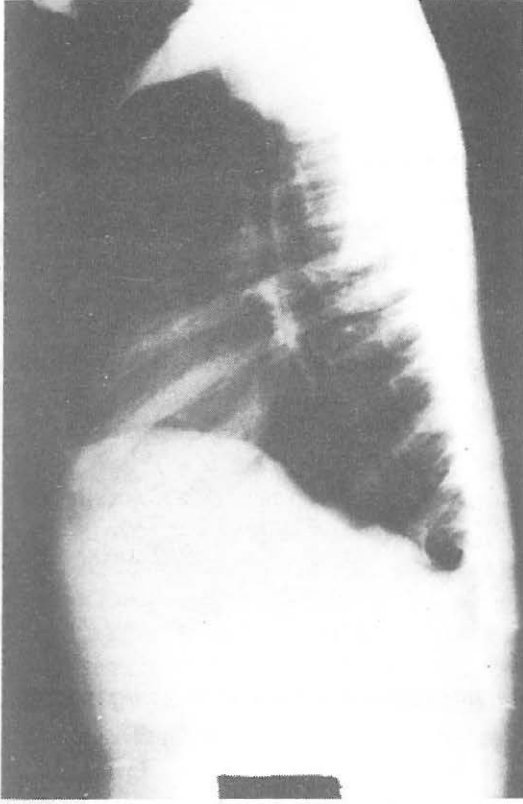
Biz bu makalede; tipik klinik ve patolojik özellikler gösteren 5 yaşında bir erkek çocukta görülen ganglionöroma vakasını nadir görülmesi nedeniyle takdim etmeyi ve bu konuyla ilgili literatürü gözden geçirmeyi amaçladık.

Vaka Takdimi

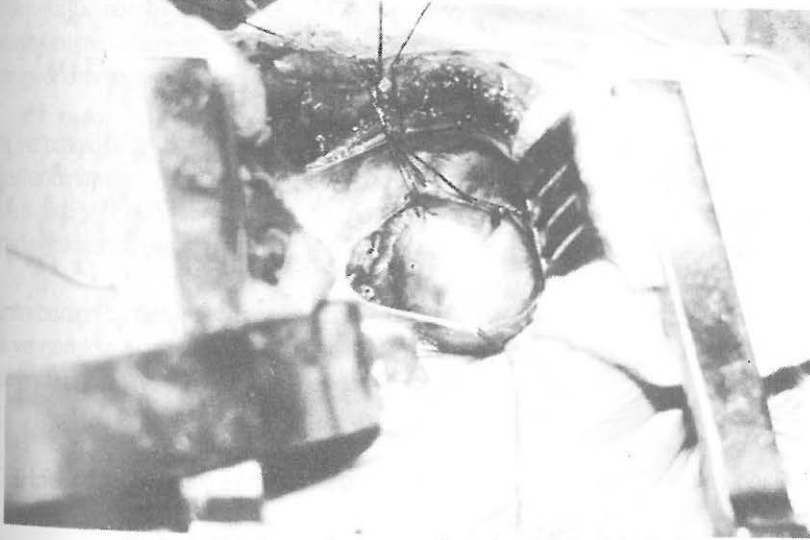
M.K. (Prot.No: 461389) Beş yaşında erkek hasta. Üst solunum yolları enfeksiyonu, ateş ve öksürük yakınmaları ile gittiği hekimin istediği akciğer grafisinde kitle tesbit edilmesi nedeniyle Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı'na sevk edilmiş. Sinuzal bradikardi dışında fizik ve laboratuvar bulguları normal bulundu. Akciğer grafisinde sağ hemitoraksta apikal yerleşimli radyopak kitle tesbit edildi (Resim 1). Yan grafide kitlenin apiko-posterior lokalizasyonlu olduğu saptandı (Resim 2). Yapılan ultrasonografide kitlenin sağ apikal, 4x5 cm boyutlarında ve semisolid olduğu bildirildi. Ameliyatta, 2. ve 3. kotlar üzerinde interkostal sinire bir sapla bağlı olan kitle total olarak çıkarıldı(Resim 3). Ameliyat sonrası komplikasyon görülmedi ve hastanın sinuzal bradikardisi düzeldi. Aynı fakülte patoloji Anabilim Dalı'nda yapılan makroskopik incelemede; kitlenin 5x5x4 cm boyutlarında, kapsüllü, kesit yüzünün solid kirlili beyaz ve harelili görünümde olduğu izlendi. Kitlenin uygun yerlerinden alınan parçalar formalinde tesbit edilip rutin doku takibinden sonra hematoksilin-eosin ile boyandı. Mikroskopik incelemede; iğ şeklinde hücreler ve yer yer ödemli alanlardan oluşan bir stroma içerisinde çok sayıda satellitozis göstermeyen olgun ganglion hücreleri görüldü (Resim 4). Bu hücrelerin bazılarında Nissl cisimcikleri izlenebiliyordu ve nükleus birden fazla idi (Resim 5). Özellikle tümörün periferik alanlarında az sayıda lenfosit toplulukları gözlemlendi. Histopatolojik tanı: Ganglionöroma (B-269-89).



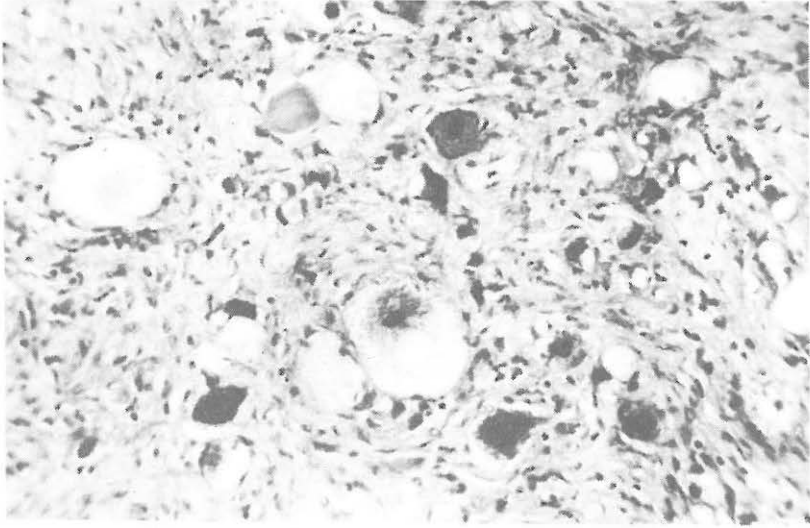
Resim 1.Sağ hemitoraksta apikal yerleşimli radyopak kitle.



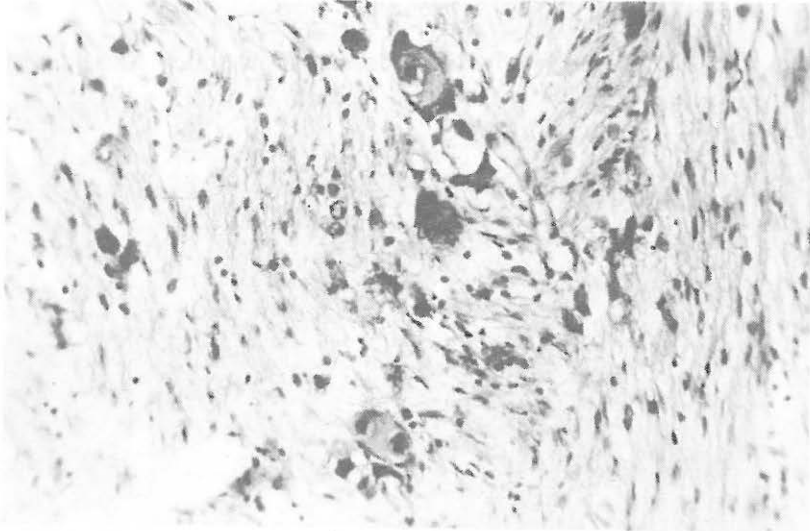
Resim 2. Yan grafide kitlenin apikal posterior yerleşimli olduğu görülüyor.



Resim 3. Kitlenin ameliyat sırasında makroskobik görünümü



Resim 4. İğ şeklinde hücrelerden oluşan stroma içinde çok sayıda olgun ganglion hücreleri.HE X125.



Resim 5. Ganglion hücrelerinin sitoplazmalarında Nissl cisimcikleri ve çift nüveli hücreler.HE X125.

Tartışma

Sempatik ganglionlardan köken alan tümörler üçe ayrılır. Olgun iyi diferansiye ganglionöromalar spektrumun benign tarafını oluştururken indiferansiye nöroblastomlar malign tarafını temsil ederler. Arada ise kısmen diferansiye ya da indiferansiye ganglionöroblastomlar vardır. Bu ara grup tümörler diğer iki gruptan kolaylıkla ayrılmazlar ve tanıda büyük karışıklıklara neden olurlar (2,5). Literatürde (5), 53 ganglionöroblastom vakasının % 36 sında metastaz tespit edilmiştir. Bu nedenle ganglionöroma tanısına giderken bazı özelliklere dikkat etmek gereklidir. Bunlar; ganglion hücrelerinin olgun olması ve satellitozis göstermemesi, stromada iğ şeklinde hücreler, myelinli myelinsiz sinir lifleri ile Schwann hücrelerinin bulunmasıdır (3-5,7,9). Bazen von Recklinghausen hastalığında nörofibrom tarafından invaze edilen sempatik ganglionların ganglionöromaya benzer bir görünüm kazandığı bildirilmiştir. Satellitozis ayırıcı tanıda yardımcı bir bulgu olarak kullanılabilir (3-5,7).

Nörojenik tümörler posterior mediastende, çocukluk yaş grubu dahil en sık görülen tümörlerdir (1-3,5-7). Hamilton'un (5), 17 ganglionöroma vakasından 10 u posterior mediastende ve interkostal sinirlerle ilişkili idi. Vakamızda tümör çapı 5 cm idi ve bu nedenle açık bir klinik bulgu tespit edilememiştir, ancak tesadüfi bir akciğer grafisinde tümör tespit edilebilmiştir. Hormon aktif nörojenik tümörlerin genellikle malign olduğu, ganglionöromanın ise ancak bazı vakalarda adrenerejik semptomlar gösterdiği bildirilmiştir (5,7). Vakamızda ise ameliyat öncesi sadece sinüzal bradikardi mevcuttu ve tümörün vagusa basısı sonucu ortaya çıkmıştı, tümör çıkarıldıktan sonra ise normale döndü. Vanilmandelik asit seviyelerinin nörojenik tümörlerde ve özellikle nöroblastomda arttığı bilinmektedir. Ganglionöromada ise bazı vakalarda hafifçe bir artmadan söz edilmektedir(5). Vakamızda vanilmandelik asit seviyeleri pre ve postoperatif normal düzeylerde bulundu.

Nöroblastom ve ganglionöroblastom olgunlaşma göstererek benign bir tümör olan ganglionöromaya dönüşebilmektedir. Literatürde (7) immatür nöroblastom hücrelerinin doku kültüründe 20 gün içerisinde olgun ganglion hücrelerine dönüştüğü gösterilmiştir. Hamilton (5) ise 17 vakasından inoperabl olan dördünde, tümörlerin zaman içinde olgunlaşarak ganglionöromaya dönüştüğünü, değişik zamanlarda alınan biopsilerle tesbit etmiştir.

Bu değişik klinik ve patolojik özellikleri göz önüne alınarak, nörolojik tümörlerin bir bütün içinde ele alınmaları ve ayrıntılı bir şekilde değerlendirilmeleri gereği ortaya çıkmaktadır. Bunun yanısıra ganglionöromanın erken tanısı için, başka nedenlerle çekilen akciğer grafilerinin dikkatli bir şekilde değerlendirilmesinin önemi ortaya çıkmaktadır. Ayrıca vakalar inoperabl dönemde yakalansa bile, devamlı biopsi kontrolleri ile olgunlaşma olup olmadığının saptanması gereklidir.

Ganglionöromanın benign bir tümör olmasına rağmen, özellikle büyük çapta ve hayati organlara komşu olanlarında gerek ameliyat öncesi ve gerekse ameliyat sonrası ölümler gözlenmiştir. Bu nedenle bu tümörlerde bazı araştırmacılar tümörün frozen kesitle doğrulanarak iki seansta çıkarılmasının mortalite riskini azaltacağını ileri sürmüşlerdir(5).

Kaynaklar

1. Adam A, Hochholzer LL: Ganglioneuroblastoma of the posterior mediasinum. **Cancer** 47: 373-381,1981.
2. Carachi R, Campbell PE, Kent M: Thoracic neural crest tumors. **Cancer** 51:949-954,1983.
3. Carpenter WB, Kernohan JW: Retroperitoneal ganglioneuromas and neurofibromas. **Cancer** 16:788-797,1963.
4. Geffner RE, Hassel CM: Ganglioneuroma of the skin. **Arch Dermatol** 122:377-378,1986.
5. Hamilton JP, Koop EC: Ganglioneuromas in children. **Surg Gyn Obs** 121:803-812,1965.
6. Harkin JC, Reed RJ: **Tumors of the peripheral Nervous System**. Washington D.C. Armed Forces Institute of Patholog 1969, pp 145-149
7. Özoran Y, Ruacan Ş, Komşuoğlu Ş, et al: A case of ganglioneuroma. **The Turkish Journal of Pediatrics** 29:135-137,1987.
8. Rosai J: **Ackerman's Surgical Pathology**. The Mosby Co, St Louis 1989, pp 376-378.
9. Yokoyama M, Okada K, Tokue A, Tokayasu H: Ultrastructural and biochemical study of benign ganglioneuroma. **Virchow Arch (Path Anat)** 361:195-209,1973