

Nadir Bir Doğumsal Tümör: Sakrokoksigeal Teratom Olgusu Sunumu

Tayfun Türkaslan¹, Ali Murat Akkuş¹, Cem Akpınar¹, Zafer Özsoy¹, Pınar Özay²

¹Vakıf Gureba Eğitim ve Araştırma Hastanesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Kliniği, İstanbul

²Vakıf Gureba Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Kliniği, İstanbul

Özet

Teratomlar en çok sakrokoksigeal bölgede gelişirler ve nadir tümörlerdir. Sıklıkla yeni doğan ve infantil dönemde tanı alırlar. Kız çocuklar erkeklere oranla iki kat fazla etkilenirken, erkek olgularda malignite daha çok görülür. Hastalığın prognozu yaş ve tümörün histolojik özellikleri tarafından belirlenir. Benin teratomlar, noninvazif kistik karakterde kalsifikasyonlar içerirler. Cerrahi esas tedavi seçeneğidir. Malign özellikteki teratomlarda cerrahiye takiben kemoterapi tedavide kullanılabilir. Bu sunumda ilginç ve geç tanı almış bir sakrokoksigeal teratom olgusunu takdim ediyoruz.

Anahtar kelimeler: Sakrokoksigeal teratom, matur kistik

Cerrahpaşa Tıp Derg 2008; 39: 76-79

A rare congenital tumor: a case report of sacrococcygeal teratoma

Abstract

Teratomas develop most frequently in the sacrococcygeum and is an uncommon neoplasm. It most commonly presents in infancy particularly in neonates. Females are affected two times more often than males, but males are more likely to have malignant tumors. Prognosis is related to patients age and to the histologic characteristic of the tumor. Bening teratomas are noninvasive, cystic and contain calcifications. Surgery is the primary treatment although malignant tumors can be treated after the surgery with chemotherapy. In this case report, we present an interesting and misdiagnosed patient.

Key words: Sacrococcygeal teratoma, matur cystic

Cerrahpaşa J Med 2002008; 2008; 39: 76-79

Sakrokoksigeal teratomlar tıp tarihinin çok eski dönemlerinden itibaren bilinmektedir. 1800'lü yıllarda dönemin cerrahları tarafından hastalığın kesin sınırları çizilmeye başlanmıştır. Virchow sakrokoksigeal kitleyi "yumuşak kuyruk" olarak isimlendirmiştir [1]. Hastalara sakral bölgedeki yumuşak doku kitlesinin varlığında ön tanı konulabilir. Böyle bir kitlenin olmadığı durumlarda, sakrum üzerinde renk değişikliği, konjenital nevüs veya hemanjiomlar yegane bulgular olabilir. İn-utero dönemde büyüyerek çok büyük boyutlara ulaşmış teratomlar bildirilmiştir [2].

Olgu

2.5 yaşında kız çocuğu kabızlık, ağrılı idrar yapma ve ateş şikayetleri nedeniyle ailesi tarafından pediatri polikliniğine getirildi. İdrar testleri sonrası, idrar yolları enfeksiyonu tanısıyla yatarak tedaviye alındı. Bu dönemde lavmanlar ile konstipasyon giderilmeye çalışıldı. Daha sonra gluteal bölgedeki kitle nedeniyle çocuk cerrahisi konsültasyonu istendi. Çocuk cerrahisi tarafından yumuşak doku kitlesi ön tanısı konularak, plastik cerrahi konsültasyonu yapılması uygun görüldü. Ailenin "estetik" kaygıları nedeniyle olgunun plastik cerrahi tarafından takip edilmesine karar verildi. Tarafımızdan yapılan ilk muayenede sol gluteusu kaplayan 15X8 cm boyutlarında, kaudale doğru daralarak uzanan zemin-den kabank hareketli bir kitle olduğu tespit edildi

Alındığı Tarih: 29 Şubat 2008

Yazışma Adresi (Address): Uzm. Dr. Tayfun Türkaslan

Fahrettin Kerim Gökay cd. Dağdelen apt. 240/39

Göztepe - İstanbul

e-posta: tturkaslan@hotmail.com

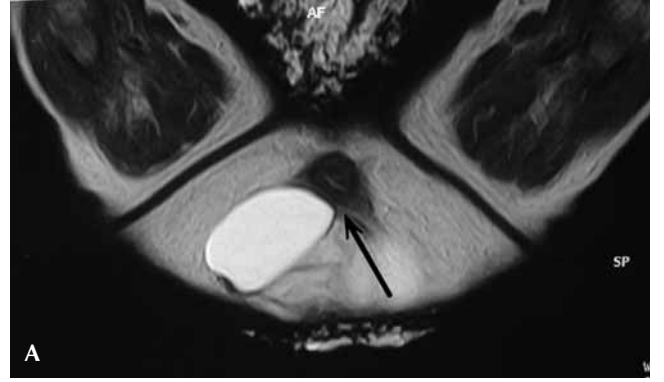
(Resim 1). Bunun üzerine kitlenin diğer anatomik yapılarla olan ilişkisini belirlemek amacıyla tomografik inceleme yapıldı. Kitlenin sakrum üstünde gluteal kasların arasına yerleştiği pek çok kist halinde pelvik boşluğu doldurduğu, retroperitoneal mesafede anal kanala ve mesaneye baskı yaptığı radyoloji raporunda bildirildi (Resim 2A ve B). Bunun üzerine, kitlenin "total eksizyonu" ve patolojik incelemenin yapılabilmesi amacıyla ameliyat kararı alındı.

Genel anestezi altında ve yüzüstü pozisyonda "Z" tarzı insizyonlarla kitleye etrafından ulaşıldı. Gluteus kas grupları kütü diseksiyonlarla ayrılarak geçildi. Bu esnada superior ve inferior gluteal arterlerin hasarlanmaması için özen gösterildi. Sakrum alt ucunda kitlenin koksiksin arkasından retroperitoneuma presakral alana doğru uzandığı görüldü. Koksikle olan bağlantılar keskin diseksiyonla geçilip retroperitoneal alana ulaşıldı. Rektumdan tuşe yapılarak bu komşuluktaki lezyon çok dikkatli şekilde ayrıldı. Kitlenin ön kısmındaki mesane komşuluğu geçildikten sonra sakrum anteriorundan lezyon tamamen çıkarıldı (Resim 3A ve B). Retroperitone-



Resim 1. 2.5 yaşında kız olgunun operasyon öncesi görünümü.

um ve sakral bölgeye iki adet negatif vakumlu dren konularak kesiler uygun şekilde kapatıldı. Ameliyat sonrası dönemde 3 gün parenteral antibiotik tedavi uygulan-



Resim 2 A ve B. Olgunun manyetik rezonans kesitleri. Kitlenin anal kanala yaptığı bası (A), kitlenin sakrum ve pelvis ile olan ilişkileri (B) oklar göstermektedir.

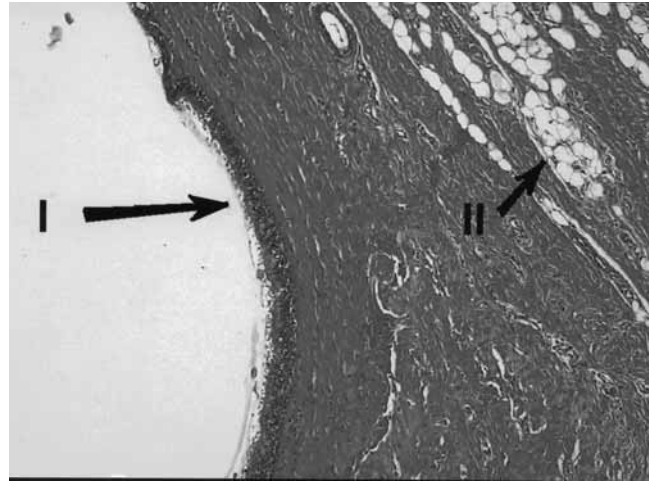
di. Olgunun patolojik inceleme sonucu “matur kistik teratom” olarak bildirildi (Resim 4). Postoperatif dönemi sorunsuz geçen olgu, 6 ay ve 1er yıllık aralarla toplam 5 yıl takip edildi. Bu dönem içinde nüks görülmedi. Yürüme ve diğer motor fonksiyonlarda herhangi bir sorun gelişmedi (Resim 5).



Resim 3 A ve B. Çıkarılan kitlenin ameliyat esnasında görünümü. (A ve B).



Resim 4. Olgunun 7.5 yaşındaki kontrol görünümü.



Resim 5. Teratomlarda görülen endodermal ve mezodermal komponent örneği, respiratuar tip epitel ve yağ dokusu. (H-E x 100)

Tartışma

Genellikle infantil dönemde tanısı konulan teratomlar en çok sakrokosigeal bölgeye yerleşirler. Burası, ekstra genital teratomların en sık yerleştiği alandır. Mayo kliniğin raporlarına göre 1/40000 doğumda görülmektedir [1,2]. Tümör, presakral; pelvis içinde veya postsakral; pelvis dışında olabilir.

Sakrokoksigeal teratomlar iyi kapsüllü solid veya kistik yapıda gelişebilirler. Makroskopik patolojiye bakıldığında içinde çeşitli organlara ait yapılar olabilir sıklıkla el ve ayak parmakları görülebilir [3]. Bizim olgumuzun histopatolojik değerlendirmesinde ağırlıklı solunum epiteli, matur yağ dokusu ve kıkırdak dokuları tespit edildi (Resim 4). Tümör genellikle koksikse çok sıkı bir yapışma gösterir bu yapışıklık sakrumda çok kuvvetli değildir. Pelvis içi organlara yapışıklık genellikle görülmez. Presakral teratomlar pelvis içinde rektumu çevreleyip bası yapabilirler. Retroperitoneal boşlukta aşağı ve yukarı büyüyerek anal kanalda şekil bozukluğu yaratırlar. Pelvik teratomlar levator ani, sakroiskiatik aralık ve obturator internusun tendinöz kısmını takip ederek glutus kaslarının altına geçebilir. Bu durumda bizim olgumuzda olduğu gibi infantil dönemdeki tipik kuyruk görünümü oluşur [1,2]. Cerrahi müdahalenin yapılmadığı durumlarda tümör aylar içinde malign dönüşüm gösterebilir. Ya da sıklıkla postsakral teratomlarda olduğu gibi büyümeye devam edip dev boyutlara ulaşabilir [4]. Tümör bizimde olgumuzun şikayetleri arasında olan mesane, anal kanal ve diğer intrapelvik organ bası semptomları ile bulgu verebilir. Bizim olgumuzdaki tanınal gecikme ve yanlış tedavi uygulamaları intrapelvik bası bulgularının yanlış yorumlanmasından kaynaklanmaktadır. Malign teratomlardaki konstipasyon, sık idrar ve alt ekstremitede zayıflık çok klasik bir üçlemedir. Ayırıcı tanıda sakral bölgede kitle oluşturan lezyonlar mutlaka göz önünde bulundurulmalıdır. Bunların başında meningosel gelmektedir. Yine "vestigial kuyruk" olarak adlandırılan embriyonik kuyruk artığı bu bölgede bir kitle oluşturabilir [1,5]. Olguların basit yumuşak doku kitleleri olarak değerlendirilmesi bizim olgumuzda olduğu gibi tanının gecikmesine veya ihmeline neden olabilmektedir.

Literatürdeki cerrahi teknikler incelendiğinde genellikle ters "V" tarzı insizyonla girip sakrumun alt bölümünün ayrılmasını takiben intrapelvik eksizyonların yapılması tavsiye edilmektedir. Cerrahi teknikle ilgili olarak üç noktanın altı çizilmektedir. İlki tümör koksikse çok sıkı yapışmaktadır; bu bölgenin eksize edilmesi nüksleri ve malign dönüşümleri önler. İkinci nokta özel-

likle infantil dönemde yapılan operasyonlarda kan kaybının yüksek olması ihtimali nedeniyle, hazırlıklı olunması gerektiğidir. Son noktada ise tümörün intraspinal uzanımının varlığında cerrahi sonrası tanı konulmamış bir dural yırtığın olabileceğidir [1]. Bu durum ameliyat öncesi görüntüleme yöntemleri ile ortaya konulmalıdır.

Cozi ve ark. [6] teratom eksizyonu sonrası pelvik organlarla ilgili bazı fonksiyonel şikayetlerin bulunabileceğini bildirmiştir. Bunların başında abdominal ağrı, konstipasyon, diare, enürezis, idrar sıklığı sayılabilir. Bizim olgumuzun 5 yıllık kontrolünde bu tip fonksiyonel şikayetler yoktu.

Sonuç

Sakral bölgede önemsenmeyen yumuşak doku kitlelerinden çok ciddi tümörlerin çıkabileceği akılda tutulmalıdır. Ayırıcı tanıda meningosel ve vestigial kuyruk göz önünde bulundurulmalıdır.

Kaynaklar

1. Pantoja E, Ibanez IR. Sacrococcygeal dermoids and teratomas. Am J Surg 1976; 132: 377-383.
2. Whalen TV, Mahour GH, Landing BH. Sacrococcygeal teratomas in infants and children. Am J Surg 1985; 150: 373-375.
3. Bale PM. Sacrococcygeal developmental abnormalities and tumors in children. Perspect Pediatr Pathol 1984; 8: 9-56.
4. Schey WL, Shkolnik A, White H. Clinical and radiographic considerations of sacrococcygeal teratomas: an analysis of 26 new cases and review of the literature. Radiology 1977; 125: 189-195.
5. Sonnino ER, Chou S, Guttman FM. Hereditary sacrococcygeal teratomas. J Pediatr Surg 1989; 24: 1074-1075.
6. Cozzi F, Schiavetti A, Zani A, et al. The functional sequelae of sacrococcygeal teratoma: a longitudinal and cross-sectional follow-up study. J Pediatr Surg 2008; 43: 658-61.