

Nazal Glioma: Yenidoğanın Nadir Bir Konjenital Anomalisi

Nasal Glioma: A Rare Congenital Anomaly of the Newborn Period

Halime NAYIR BÜYÜKŞAHİN¹, Deniz GÖNÜLAL², Fatih Alper AKCAN³, Ayşegül ADABAĞ⁴,
Sevim ÜNAL², Volkan CAN⁵

¹Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim Araştırma Hastanesi, Ankara, Türkiye

²Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Kliniği, Ankara, Türkiye

³Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim Araştırma Hastanesi, KBB Bölümü, Ankara, Türkiye

⁴Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, Ankara, Türkiye

⁵Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Ankara, Türkiye



ÖZET

Nazal gliomlar, anormal embriyonik gelişim nedeniyle ortaya çıkan, nadir görülen, benign konjenital tümörlerdir. Klinikte ekstras nazal, intranasal ve mixt olmak üzere üç tip olarak tanımlanmaktadır. Bu kitleler klinik olarak nazal kaviteyi tıkayan veya ekstras nazal deformiteye neden olan sert, non-pulsatil, gri veya pembe renkte lezyonlardır. İntrakraniyal uzanımları olup olmadıklarının tanımlanabilmesi açısından radyolojik inceleme gerekmektedir. Nazal gliomun tedavisi cerrahi eksizyon olup multidisipliner yaklaşım gerektirir. Burada ekstras nazal yerleşimli cerrahi eksizyon uygulanan nazal gliom tanılı bir yenidoğan olgusu literatür eşliğinde sunulmuştur.

Anahtar Sözcükler: Glioma, Konjenital, Yenidoğan

ABSTRACT

Nasal gliomas are rare and benign congenital tumors caused by abnormal embryonic development. There are three clinical types as extranasal, intranasal and mixed. These masses are firm, non-pulsatile, gray or pink and clinically obstruct the nasal cavity or cause an extranasal deformity. Radiological examination is necessary to determine if intracranial involvement is present. The treatment requires surgical excision and a multidisciplinary approach. We present a newborn patient who was diagnosed with nasal glioma and underwent surgical excision in this study and discuss the relevant literature.

Key Words: Glioma, Congenital, Newborn

GİRİŞ

Yenidoğanda baş-boyun bölgesinde yerleşen kitleler nadir görülmekte olup birçok farklı nedenlerle oluşabilmektedir. Ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken nedenlerden olan nazal glioma nadir görülen, anormal embriyonik gelişim sonucu oluşan orta hat defektlerindedir ve genellikle doğumda mevcuttur (1-2). Klinik olarak bu tümörler sıklıkla sert, pulsasyon vermeyen, gri veya pembe renkli kitleler olarak görülmektedir.

Gliomların ekstras nazal (%60), intranasal (%30) ve mixt (%10) olmak üzere üç tipi tanımlanmıştır. İntranazal yerleşimli tümörler nazal obstrüksiyon, ekstras nazal yerleşimli olanlar kozmetik deformiteye neden olabilmektedir. Lezyonların yaklaşık %10-20'sinin fibröz sap ile intrakraniyal bağlantısı

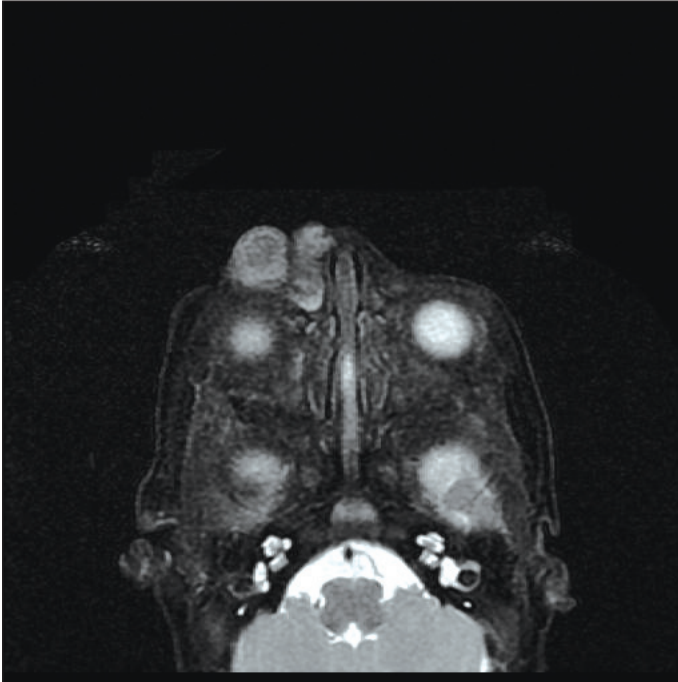
olup menenjit ve beyin apsesi gibi komplikasyonlara neden olabilmektedir. Uygun tedavi planlanabilmesi, hayatı tehdit edebilecek infeksiyon ve nazal kemik anormallikleri gelişiminin önlenmesi açısından erken tanı konulması önemlidir (1-4). Burada yüzde kitle nedeniyle tetkik edilen ve nazal glioma tanısı alan bir yenidoğan olgusu sunulmaktadır.

OLGU SUNUMU

Kırkaltı yaşında annenin dokuzuncu gebeliğinden altıncı yaşayan olarak zamanında, 2610 gr, normal vajinal yolla doğan kız bebeğin doğumhanedeki muayenesinde sağ gözaltından burna uzanan 2x2 cm boyutlarında lobüle, mor-pembe renkte, solid



Şekil 1: Sağ gözaltından burna uzanan 2x2 cm boyutlarında lobüle, mor-pembe renkte, solid kitle.



Şekil 2: Sağ orbita inferomedialinde preseptal bölgede yerleşen, sağ etmoidal sellüler-nazal kaviteden premaksiller düzeye ve sağ nazal kemik lateral komşuluğuna uzanan, cilt-ciltaltı dokuya yerleşmiş, ortalama 22x22x20 mm boyutlarında lobüle konturlu, heterojen sinyal intensitesinde kitle lezyonu.

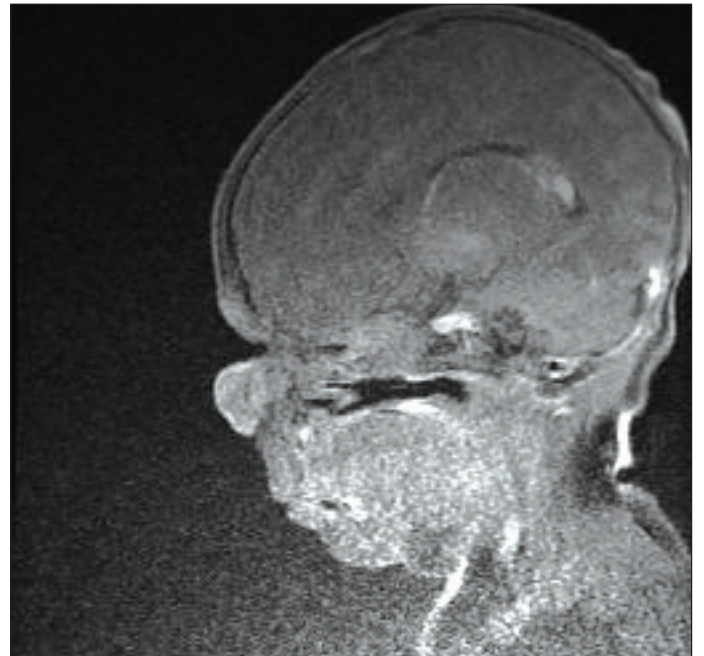
kitle saptandı (Şekil 1). Diğer sistem muayeneleri doğaldı, başka doğumsal anomali saptanmadı. Bebek ağlarken ve juguler ven kompresyonu (intrakranial basınç artışı) sırasında kitlede pulsasyon gözlenmedi (Furstenberg's testi) (5).

Bebeğin bilgisayarlı tomografisinde (BT) sağ nazal kemik süperolateral ve bulbus okuli anterosüperior komşuluğunda, postseptal alanla ilişkisi olmayan 26x13x13 mm boyutlarında, lobüle kontürlü yumuşak doku kitlesi saptandı. Orbital manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG) sağ orbita inferomedialinde preseptal bölgede yerleşen, sağ etmoidal sellüler-nazal kaviteden premaksiller düzeye ve sağ nazal kemik lateral komşuluğuna uzanan, cilt-ciltaltı dokuya yerleşmiş, ortalama 22x22x20 mm boyutlarında lobüle konturlu, heterojen sinyal intensitesinde kitle lezyonu izlendi (Şekil 2, 3).

Kitlenin intrakraniyal ilişkisi olmadığına saptanması üzerine hasta opere edilerek lezyon total olarak eksize edildi (Şekil 4). Nazal kemikte destrüksiyon saptanmadı, süperomedial kafa tabanı ile ilişkisi görülmedi. Lezyonun histopatolojik değerlendirilmesinde Hemotoksilen-Eozin boyası ile glial dokudan zengin görünümde, içerisinde yer yer fibrotik odaklar görüldü ve nazal glioma (glial heterotopi) tanısı konuldu (Şekil 5). Hastanın izleminde komplikasyon olmadı, operasyondan yedi gün sonra ayakta takibine devam edilmek üzere taburcu edildi, ve nüks saptanmadı.

TARTIŞMA

Baş-boyunda yer alan kitleler en sık dermoid kist, hemanjiyom, glioma ve ensefalosel olarak görülmekte olup BT veya MRG ile kitlenin ayırıcı tanısının yapılması gerekmektedir (6-8). Olası

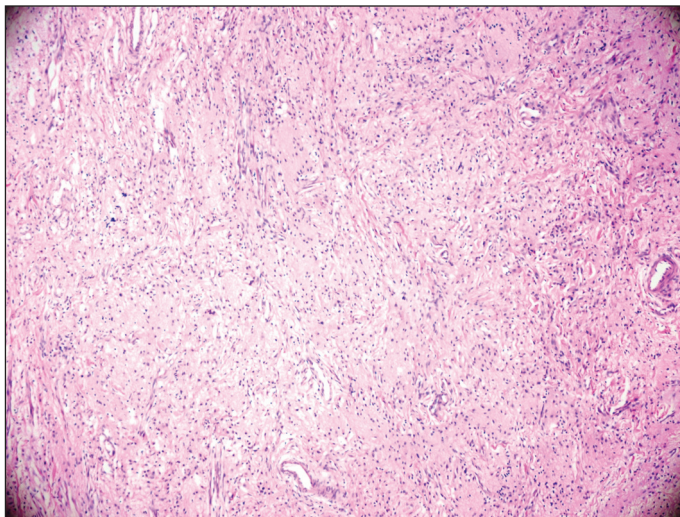


Şekil 3: Orbital MRG sagittal kesitte kitlenin görünümü.

komplikasyonlar nedeniyle lezyonun ayırıcı tanısı yapılan kadar biyopsi veya eksizyon yapılmamalıdır (8). Nazal gliomlar ilk olarak Schmidt tarafından 1900'da tanımlanmıştır. Sıklıkla doğum esnasında fark edilen lezyona erişkinlerde nadir rastlanılmaktadır (3). Erkeklerde 3/1 oranında daha sık görülmekte olup familial veya genetik aktarımları söz konusu değildir (3,9). Nazal gliomlar



Şekil 4: Operasyon sonrası görünüm.



Şekil 5: Glial dokudan zengin ve içerisinde yer yer fibrotik odaklar (H.E.,x40).

gerçek tümör olmayıp malign potansiyelleri yoktur. Embriyonik gelişim esnasında nazal ve frontal kemiğin anormal kapanması sonucu ektopik glial dokunun ekstrakraniyal yerleşimi nedeniyle geliştiklerinden, bazı araştırmacılar tarafından glial heterotopi olarak da isimlendirilmektedirler (3,6,9). Nazal gliom olgularının %15-20'sinde intrakraniyal bağlantı olabilir ve buna bağlı serebrospinal sıvı kaçakları ve menenjit atakları gözlenebilir. Olgumuzda MRG ile operasyon öncesi kitlenin intrakraniyal yapılarla bağlantısı olmadığı gösterilmiş ve görüntüleme bulgularının glioma ile uyumlu olduğu düşünülmüştür.

Nazal gliomalar tipik olarak glabella bölgesinde görülür, ancak nazal bölgeye doğru ilerleyebilirler. Lezyon nazofarenks, paranasal sinüsler, tonsiller fossa, saçlı deri ve orbitada da yerleşebilir ve yerleşim yerine göre %60 extranasal, %30 intranasal, %10 mix tip olarak adlandırılırlar. Ekstranasal gliomalar sert, non-pulsatil kitlelerdir ve sıklıkla nazomaksiller sütür boyunca ve glabellanın yakınına yerleşir (10). İntranazal gliomlar sıklıkla lateral nazal duvardan veya daha nadiren nazal septumdan köken alır, telenjektazik yüzeyi nedeniyle hemanjiyom ile karışabilirler (6,7). Ensefaloselle gliomanın ayırıcı tanısında Furstenberg's testi kullanılır (öksürük-ağlama sırasında ve juguler vene bası, yani intrakraniyal basınç artışı ile kitlede pulsasyon gözlenmez) (5). Olgumuzda extranasal yerleşimli ve Furstenberg's testi ile pulsasyon izlenmeyen nazal glioma saptanmıştır.

Histolojik olarak nazal gliomlar astrositlerden ve nörolojik hücrelerden oluşan, fibröz ve vasküler yumuşak dokuya gömülü kitleler olarak görülürler (3). Gerçek bir kapsülleri yoktur. Multinükleer veya germitositik astrositlerden oluşur ve çok nadiren de nöronlar gözlenebilir. Histolojik olarak yoğun miktarda nöron saptanırsa ayırıcı tanıda ensefalosel düşünülmelidir (3,9). Olgumuzun Hemotoksilen-Eozin boyası ile glial dokudan zengin görünümde, içerisinde yer yer fibrotik odaklar saptandığı gösterilmiştir.

Nazal gliomlu hastaların yönetiminde kulak burun boğaz, radyoloji ve beyin cerrahi uzmanlarından oluşan multidisipliner yaklaşım gereklidir (3,5). Hastanın öyküsü tam alınmalı, ek anomali belirlenmesi açısından tam sistemik fizik muayene ve gerekli görüntüleme yöntemleri uygulanmalıdır. Nazal gliomların tedavisi total olarak cerrahi eksizyondur (3,5,11). Lezyonun yerleşimi, büyüklüğü, intrakraniyal yapılarla olan bağlantısı operasyon öncesinde belirlenmeli, bu nedenle görüntüleme yöntemleri uygulanmalıdır. BT kemik deformitelerinin saptanmasında başarılıdır, fakat kitlenin intrakraniyal ilişkisinin tespit edilmesi açısından yetersizdir. MRG'nin hem kitlenin intrakraniyal bağlantısını tespit etmede başarılı olması, hem de infanta minimal radyasyon vermesi nedeniyle BT'ye üstünlüğü vardır (2). Erken cerrahi müdahale nazal gliomlu olgularda zorunludur. Çünkü gecikmiş olgularda menenjit, beyin apseleri veya kozmetik problemler gibi ciddi komplikasyonlar görülebilir. İntranazal gliomlar endoskopik olarak çıkarılabilirler (3). Olgumuzda cerrahi yöntemle kitle total olarak çıkarıldı. İzleminde hastada serebrospinal sıvı kaçağı ve rekürrens gözlenmedi.

Sonuç olarak; nazal glioma orta hat kitle lezyonu olan hastalarda akılda tutulmalı, operasyon öncesi uygun görüntüleme yöntemleri uygulanarak lezyonun büyüklük ve yapısı değerlendirilmeli, erken tanı ve uygun tedavi ile enfeksiyon ve kraniyofasial bozulmanın minimum olacağı akılda tutulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Chang KC, Leu YS. Nasal glioma: A case report. *Ear Nose Throat J* 2001; 80:410-1.
2. Puppala B, Mangurten HH, McFadden J, Lygizos N, Taxy J, Pelletiere E. Nasal glioma. Presenting as neonatal respiratory distress. Definition of the tumor mass by MRI. *Clin Pediatr (Phila)* 1990;29:49-52.
3. Rahbar R, Resto VA, Robson CD, Perez-Atayde AR, Goumnerova LC, McGill TJ, Healy GB. Nasal glioma and encephalocele: Diagnosis and management. *Laryngoscope* 2003;113:2069-77.
4. Salati SA, Rather AA. Congenital intranasal glioma. *Case Rep Surg* 2011; 2011: 175209.
5. Ajose-Popoola O, Lin HW, Silvera VM, Teot LA, Madsen JR, Meara JG, et al. Nasal glioma: Prenatal diagnosis and multidisciplinary surgical approach. *Skull Base Rep* 2011;1:83-8.
6. Hoeger PH, Schaefer H, Ussmueller J, Helmke K. Nasal glioma presenting as capillary haemangioma. *Eur J Pediatr* 2001;160:84-7.
7. Levine MR, Kellis A, Lash R. Nasal glioma masquerading as a capillary hemangioma. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 1993;9:132-4.
8. Myer CM 3rd, Cotton RT. Nasal obstruction in the pediatric patient. *Pediatrics* 1983;72:766-77.
9. Verney Y, Zanolli G, Teixeira R, Oliveira LC. Midline nasal mass in infancy: A nasal glioma case report. *Eur J Pediatr Surg* 2001;11:324-7.
10. Ma KH, Cheung KI. Nasal glioma. *Hong Kong Med J* 2006;12:477-9.
11. Uzunlar AK, Osma U, Yılmaz F, Topçu I. Nasal glioma: Report of two cases. *Turk J Med Sci* 2001;31:87-90.