

Sakrokoksigeal ve Orofarengeal Teratomlu İki Yenidoğan Olgusu**Two Newborn Cases Of Sacrococcygal And Oropharyngeal Teratoma**

Zehra ARSLAN, Sezin ÜNAL, Dilek ULUBAŞ IŞIK, İltter ARİFOĞLU, Sara EROL, İstemi Han ÇELİK, Nihal DEMİREL, Ahmet Yağmur BAŞ

Etilik Zübeyde Hanım Kadın Hastalıkları Eğitim Araştırma Hastanesi Yenidoğan Kliniği, Ankara, Türkiye

ÖZ

Teratomlar genellikle infantil dönemde tanı alan, en çok sakrokoksigeal bölgede yerleşen konjenital tümörlerdir ve histopatolojik olarak çoğunlukla benignidir. Olguların prognozu, büyüklük, yerleşim yeri ve doğumdaki gebelik haftası gibi faktörlere bağlı olarak değişir. Orofaringeal teratomlar oldukça nadir görülmekte olup epignatus olarak da adlandırılırlar. Esas tedavi cerrahidir. Bu sunumda, yerleşim yerleri ve prognozları farklı olan iki konjenital teratom olgusu takdim edilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Sakrokoksigeal, orofarengeal, teratom, yenidoğan.

ABSTRACT

Teratomas are generally congenital tumors which are diagnosed in infantile period and mostly seen in sacrococcygeal region. Histopathologically, they are mostly benign tumors. Its prognosis varies depending on factors such as size, location, and gestational week at birth. Oropharyngeal tumors are very rare and are also called epignatus. The main treatment is surgery. In this report, we present two cases of congenital teratoma with different prognosis and location.

Keywords: Sacrococcygeal, oropharyngeal, teratoma, newborn.

GİRİŞ

Çocukluk çağıının en sık rastlanan konjenital tümörü olan ekstraparadikal germ hücre kaynaklı teratomlar 1/4000 canlı doğumda görülür (1).Orta hat boyunca kranial, spinal, servikal, mediastinal, sakrokoksigeal, retroperitoneal ve gonadal bölgelerde ortaya çıkabilir (2). Teratomlar yenidoğan ve çocukluk döneminde en sık sakrokoksigeal bölgede oluşur. Olguların %70 – 80'ini oluşturan konjenital sakrokoksigeal teratomun (SKT) sıklığı 1/35000-40000 canlı doğumdur. Servikal teratomlar ise olguların %3'ünden azını oluşturmaktadır. Servikal teratomlar orofarenks, nazofarenks ve submandibular bölgeden köken almaktadır. Nazofarenks kaynaklı teratomlar en sık görülen servikal teratom tipidir. Daha az sıklıkta görülen orofarengeal teratomların insidansı 1/35.000 – 1/200.000 canlı doğum olarak bildirilmiştir. "Epignathus" olarak tanımlanan orofarengeal teratomlar sert damak veya farenksin sfenoid kısmından köken alırlar (3).

Bu yazıda teratomların yerleşim yerinin ve büyüklüğünün farklı klinik bulgulara neden olduğunu vurgulamak amacı ile konjenital SKT'u olan bir preterm olgu ve orofarengeal teratomu olan bir term olgu sunulmuştur.

Olgu 1: Gebeliği takipsiz olan 30 yaşındaki anne 2. gebeliğinden 2. yaşıyan olarak ,gebelik haftası 26 4/7iken hastanemize başvurdu ve ultrasonografide SKT ile uyumlu kitle tanısı aldı. Maternal antenatal steroid uygulaması bir kür uygulandı. Gebelik haftası 26 6/7 de fetal taşikardi nedeniyle sezaryen ile canlı

erkek bebek olarak doğurtuldu. Doğum odasında entübe edilen olgunun 1 ve 5. dakika Apgar skoru sırası ile 3 ve 5 idi. Vücut ağırlığı 2300 gr (>90 p), baş çevresi: 25,5 cm (50-75 p) ve boy: 36 cm (50 p) ölçüldü. Sakrokoksigeal bölge yerleşimli olan dev kitlenin, skrotal bölgenin 3 cm altından başlayarak sakral bölgede sonlandığı tespit edildi. Kitle boyutları 17x15x20 cm ve çevresi 44 cm saptandı (Resim 1). Kitlenin üzerinde belirgin vasküler yapılar ve en büyüğü 3x1.5 cm olan yer yer kanama odakları mevcuttu. Fizik muayenesindeki diğer patolojik bulgular taşikardi (nabız; 185/dk), hipotansiyon (ortalama arteriyel tansiyon; 20mmHg), hipoaktivite, solukluk, triküspit odağında 3/6 kısa sistolik üfürüm, uzamış kapiller dolum zamanı, kot altından 4 cm palpe edilerek sol kadrana 3 cm devam eden hepatomegali idi. Postnatal 10. saatinde yapılan ekokardiyografik incelemesinde ejeksiyon fraksiyonunda (%40) ve myokard kontraktilesinde azalma, kalp boşluklarında genişleme tespit edildi. Ultrasonografik incelemede intrakranyal veya intraabdominal kanama ve seröz boşluklarda sıvı birikimi olmadığı, kitlenin teratom ile uyumlu olan solid ve kistik içeriği bulunduğu ve pelvisi doldurarak, mesane ve barsakları öne ittiği görüldü. Laboratuvar tetkiklerinde alfa-fetoprotein: 85.320ng/ml, hemoglobin:7,8 gr/dl, trombosit:184000 / mm3, lökosit:18600/mm3, fosfor: 11,2 mg/dl, potasyum: 10meq/lt, SGOT: 559 u/l, SGPT: 345 u/l , INR:1.5 , aPTT: 52sn , PT: 24 sn, kan gazında ph: 6.9 pco2:78 mmHG, HCO3: 9.9mmol/lt , BE: -21saptandı. Olgu izlemi süresince mekanik ventilasyon tedavisi, dopamin ve dobutamin infüzyonu, eritrosit – taze donmuş plazma ve trombosit süspanasyonu desteği aldı ve 17. saatinde eksitus oldu.

Yazışma Adresi/Correspondence Address:

Zehra Arslan

Etilik Zübeyde Hanım Kadın Hastalıkları Eğitim Araştırma Hastanesi Yenidoğan Kliniği, Ankara, Türkiye

Tel/Phone:

E-mail: drzehra55@yahoo.com

Geliş Tarihi : 29.07.2018

Kabul Tarihi: 22.08.2018

Resim 1: Sakrokoksigeal bölgeden köken alan dev kitle

Olgu 2: 19 yaşındaki primigravid anneden 386/7 gebelik haftasında 3500gr ağırlığında vajinal doğum ile doğan erkek bebek ağız dışına taşan kitle nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Düzenli antenatal takibi olmayan olgunun kitlesi doğum sonrasında fark edildi. Doğumda resüsitasyon ihtiyacı olmayan olgunun 1. ve 5. Dakika Apgar skorları sırasıyla 8 ve 9 idi. Ağız içini dolduran kitlenin, 1,5cm'lik taban ile sağ maksiller alveolden kaynaklandığı görüldü. Ağız dışına taşan kısmın sert ve kemiksi bir yapısı olduğu, üzerinde kıllar ve verruköz çıkıntılar bulunduğu görüldü. Oldukça düzensiz sınırlı olan kitle en dar yerinde 6x7x7 cm ve en geniş yerinde 15x12x10 cm ölçüldü. Ek patolojik muayene bulgusu saptanmadı. Yan kafa grafisinde kitle ekojenitesi içerisinde çoklu kalsifikasyon tespit edildi (Resim 2). Solunum yolu obstrüksiyon bulgusu gelişmedi. Serum AFP düzeyi 685 ng/ml idi. Postnatal 2. gününde sevk edildiği merkez tarafından total cerrahi rezeksiyon uygulandı. Kranial manyetik rezonans (MR) görüntüleme ile intrakranyal uzanım olmadığı görüldü. Patolojik tanı matür teratom olarak doğrulandı. Hastanın onkoloji polikliniğinde takibi ve tedavisine devam edildi.

Resim 2: a: Ağız içinden dışarıya uzanan kitle,

b: Beyaz ok direkt grafideki orofarengal teratom içerisindeki kalsifikasyonları göstermektedir.



TARTIŞMA

Konjenital teratomlar üç germ hücre tabakasından (ektoderm, endoderm, mezoderm) köken alır ve primitif nöroektodermal hücrelerin varlığına ve farklılaşma derecesine göre histolojik olarak matür veya immatür olarak sınıflandırılır (2). Teratomlar % 80 oranında histopatolojik olarak benign tümörlerdir. Ancak kitlenin yerleşim yeri, büyüklüğü, tanı alma zamanı, doğumda gebelik haftası ve eşlik eden perinatal komplikasyonlara göre olguların prognozu değişmekte olup, sunulan olgularda da sağ kalımın değişken olduğu görülmüştür (4).

Sağkalımı belirleyen ek morbiditeler teratom türüne göre değişmektedir. Konjenital SKT için prenatal tanı zamanı, teratomun büyüklüğü, histopatolojik türü, prematürite, hidrops, kalp yetmezliği ve tümör rüptürü/kanaması gibi morbiditeler en önemli faktörler iken (5,6), epignathus olgularında tümörün yeri ve büyüklüğüne bağlı gelişmiş olan hava yolu obstrüksiyonunun şiddeti belirleyicidir (7).

Konjenital SKT tümör yerleşimi ve yaygınlığının değerlendirildiği Altman sınıfla-

masına göre dört tipe ayrılmış olup olguların çoğunun Tip 1 veya Tip 2 olduğu saptanmıştır (Tablo 1) (8). Literatür bilgisi ile uyumlu olarak sunduğumuz olgu da Tip 2 teratom olarak değerlendirilmiştir.

Tablo 1: Altman sınıflaması

Tip 1: Koksikse yapışık eksternal tümörler
Tip 2: Minimal presakral komponenti olan eksternal teratomlar,
Tip 3: Dışa uzanımı az olan belirgin intrapelvik teratomlar
Tip 4: Tümüyle presakral teratomlar

Konjenital SKT benign bir tümör olmasına rağmen olguların sağkalımında doğum gebelik haftasının önemi büyüktür. Japonya 'da ülke genelinde yapılan bir çalışmada erken gestasyon haftasının yüksek mortalite ile ilişkili olduğu bildirilmiştir (9). Chisholm ve ark kötü prognoz kriterlerini erken gestasyonel yaşta tanı konması, prematürite ve hidrops fetalis gelişimi olarak saptamışla-

dır (10). Konjenital SKT olan yenidoğanlarda mortalite nedenleri çoğunlukla yüksek veya düşük debili kalp yetmezliği, idrar çıkış yolu obstrüksiyonu, preterm doğum, anemi, hidropsfetalis, tümörün spontan kanaması veya rüptürü olarak bilinmektedir (11). Olgu 1 prematürite ve erken tanı zamanı gibi iki önemli kötü prognoz kriterine sahip olup, anemi, hipoksi ve bunların yol açtığı yol açtığı miyokard perfüzyon bozulması ve kalp yetmezliği başta olmak üzere dolaşım kollapsı nedeniyle eksitus olmuştur. Dev SKT kitlesine rağmen hidrops fetalis olmamasının nedeni olarak klinik bulguların gelişmesine zaman olmadan doğmuş olması düşünülmüştür.

Perinatal ultrasonografi taramasının artmasıyla teratomlu hastalarda antenatal tanı oranı % 72 dir (12). Perinatal dönemde tanı almış SKT olguları gebelik döneminde dikkatli monitörize edilmelidir. Fetal dönemde hidropik hastalarda tümör rezeksiyonu veya radyofrekans ablasyon tedavilerinin başarı şansı düşüktür (13). Doğum sonrasında stabilizasyon sağlanan olgulara birkaç gün içerisinde cerrahi eksizyon yapılması önerilmektedir (14). Bizim olgumuzda ise stabilizasyon sağlanmadığı için cerrahi eksizyon uygulanamamıştır. Konjenital büyük SKT olan prematüre yenidoğanlarda, prematüritenin morbiditelerinin de kliniğe eklendiği düşünülerek, stabilize etmekte ve transporta uygun klinik durumun sağlanmasındaki zorluklardan ötürü intaüterin tanısı olan hastalar cerrahi tedavinin yapılabileceği yeni doğan yoğun bakım ünitesi olan merkezlerde doğurtulmalıdır.

Konjenital SKT'un aksine epignathusların prenatal dönemde tanınma ihtimali daha düşüktür. Baş boyun teratomlarının % 20-50 si ikinci trimester ultrasonografisinde rastlantısal olarak görülmektedir (15,16). Sunduğumuz epignathus olgusu da prenatal tanısı olmadan doğmuştur. Yenidoğanlarda epignathus teratomlara polihidramnios, yarı damak, hipertelorizm, konjenital kalp anomalileri, umbilikal herni ve fasiyal hemanjiom gibi patolojik bulgular % 10 oranında eşlik edebilmektedir (17). Bizim olgumuzda ise epignathusun genel klinik prezentasyonu ile uyumlu olarak ek konjenital anomali saptanmamıştır.

Servikal teratomu olan yenidoğanlarda havayolu obstrüksiyonu %37-64 arasında bildirilmiştir. (16,18).Havayolu obstrüksiyonunun derecesi tümörün yerine ve büyüklüğüne bağlı olarak değişir ve iyi havayolu yönetimi sağlanamaması geniş orofarengeal teratomlu hastalarda ölümün en önemli nedenidir. (19). Sunulan epignathus olgusunda kitle büyük olmasına rağmen hava yolu obstrüksiyonuna neden olmamış ve lateral yatış pozisyonu ile havayolu obstrüksiyonunun gelişmesi önlenmiştir.

Bazı vakalara eşlik eden intrakraniyal yayılımın, ölü doğum, perinatal ölüm veya belirgin morbidite ile ilişkili olduğu belirtilmiştir (20).Sunulan epignathuslu olgumuzda da lezyonun yayılımını ve anatomik olarak ilişkili olduğu vital yapıları değerlendirmek için kraniyal MR görüntüleme yapılmış ve tümörün lokalize olduğu görülmüştür. İntrakraniyal yayılım yokluğunda epignathus teratomların radikal tedavisi erken ve tam cerrahi eksizyondur. Bu tümörler genelde enkapsüle veya psödoenkapsüledir ve herhangi bir vital yapıya zarar vermeden tam rezeksiyon sağlanabilir (21).

Sonuç olarak, sunulan olgularda vurgulandığı gibi, teratomlar histopatolojik olarak benign tümörler olmasına rağmen yenidoğan döneminde sağkalm, kitlenin lokalizasyonu ve büyüklüğünün yanında başta prematürite olmak üzere eşlik eden perinatal komplikasyonlara bağlı olarak azalmaktadır. Bu nedenle tanı aldıkları andan itibaren yakın monitörize edilebilecek, acil doğum varlığında zamanında multidisipliner yaklaşım uygulanabilecek üçüncü basamak merkezlerde takip edilmeleri gerekmektedir.

KAYNAKLAR

1. Cannon CR, Johns ME, Fechner RE. Immature teratoma of the larynx. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1987;96(4):366-8.[3] Azizkhan RG, Caty MG. Teratomas in childhood.
2. Azizkhan RG, Caty MG. Teratomas in childhood. *Curr Opin Pediatr* 1996;8(3):287-92.
3. Vandenhoute B, Leteurtre E, Lecomte-Houcke M, et al: Epignathus teratoma: Report of three cases with a review of the literature. *Cleft Palate Craniofac J* 37:83, 2000
4. Holterman AX, Filiatrault D, Lallier M, et al. 1998. The natural history of sacrococcygeal teratomas diagnosed through routine obstetric sonogram: a single institution experience. *J Pediatr Surg* 33: 899-903.
5. Sheil AT, Collins KA. Fatal birth trauma due to an undiagnosed abdominal teratomas: Case report and Review of Literature. *Am J of ForensicmedicineandPathology* 2007;28:121-130.
6. Nakeayama DK, Killian A, Hill LM, et al. The newborn with hydrops and sacrococcygeal teratoma. *Pediatr Surg*. 1991 Dec;26(12):1435-8.
7. Din GC, Zhao YF, Giant epignathus teratoma: Report of a case. *J Oral MaxillofacSurg*. 2007 Feb;65(2):337-40.
8. Altman RP, Randolph JG, Lilly JR. Sacrococcygealteratoma: American Academy of Pediatrics Surgical Section survey. *J Pediatr Surg* 1974;9:389-98.
9. Usui N, Kitano Y, Sago H, et al. Outcomes of prenatally diagnosed sacrococcygeal teratomas: theresults of a Japanese nation wide survey. *J Pediatr Surg* 2012;47(3): 441-7.
10. Chisholm CA, Heider AL, Kuller JA, vonAllmen D, McMahon MJ, CheschheirNC. Prenatal diagnosis and perinatal management of fetal sacrococcygeal teratoma. *Am J Perinatol* 1999;16:47-50.
11. Lee MY, Won HS, Hyun MK, et al. Perinatal out come of sacrococcygeal teratoma. *Prenat Diagn*2011;31:1217.
12. Pauniah SL, Heikinheimo O, Vettenranta K, Salonen J, Stefanovic V, Ritvanen A, Rintala R, Heikinheimo M. High prevalence of sacrococcygeal teratoma in Finland - a nation wide population-based study. *Acta Paediatr*. 2013 Jun;102(6):e251-6
13. Ruano R, Duarte S, Zugaib M. Percutaneous laser ablation of sacrococcygeal teratoma in a hydroptic fetus with severe heart failure — too late for a surgical procedure? *Fetal DiagnTher* 2009;25(1):26-30.
14. Peiró JL, Sbragia L, Scorletti F, Lim FY, Shaaban A Management of fetal teratomas. *Pediatr SurgInt*. 2016 Jul;32(7):635-47.
15. Jordan RB, Gauderer MW. Cervical teratomas: an analysis. Literature review and proposed classification. *J Pediatr Surg* 1988;23(6):583-91.14
16. Brodsky JR, Irace AL, Didas A, Watters K, Estroff JA, Barnewolt CE, Perez-Atayde A, Rahbar R Teratoma of the neonatal head and neck: A 41-year experience. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2017 Jun;97:66-71
17. Maartens IA, Wassenberg T, Halbertsma FJ, Marres HA, Andriessen P. Neonatal airway obstruction caused by rapidly growing nasopharyngeal teratome. *Acta Paediatr*2009;98:1852-4.
18. Isaacs H Jr (2004) Perinatal (fetalandneonatal) germ cell tumors. *J Pediatr Surg* 39:1003-1013
19. K. Clement, P. Chamberlain, P. Boyd, A. Molyneux, Prenatal diagnosis of an epignathus: a case report and review of the literature, *Ultrasound Obstet. Gynecol*. 18 (2) (2001) 178e181.

20. Jarrayh R1, Cha ST, Mathiasen RA, Shahinian HK : Congenital teratoma of the oropharyngeal cavity with intracranial extension: case report and literatüre review. J Craniofac Surg. 2000 Mar;11(2):106-12
21. Rothschild MA, Catalano P, Urken M et al .Evaluation and management of congenital cervical teratoma. Case report and review. Arch Otolaryngol-Head Neck Surg 1994; 120(4):444-8