

## Hareket azlığı ile başvuran 9 aylık kız hasta

### A-nine-year-old girl with diminished motor activity

Suar akı, Miferet Ergüven, Belma Halilođlu, Asım Yörük, Sema Saltık  
Sađlık Bakanlıđı Göztepe Eđitim ve Arařtırma Hastanesi Çocuk Kliniđi, İstanbul, Türkiye

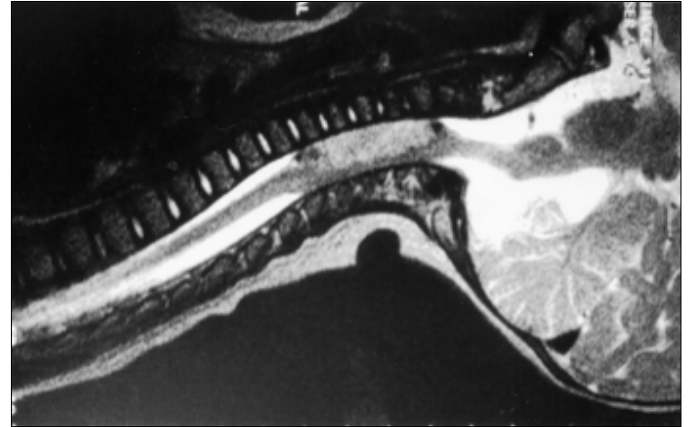
#### Olgu

Dokuz aylık kız hasta; kollarında ve sol bacağında hareket azlığı, başını çevirememesi yakınmasıyla kliniđimize başvurdu. Travma öyküsü olmayan hasta yaklaşık 40 gün önce sol kolunu hareket ettirememesi ve koluna dokunulduğunda ağlama yakınmasıyla bir ortopedi polikliniđine başvurmuş ve kolu bir hafta bandaja alınmış. Yakınmalarının geçmemesi üzerine başvurduğu başka bir hekim tarafından sol kolu iki hafta alçıya alınmış. Son 1-2 haftadır sağ kolunda ve sol bacağında da hareket azlığı başlaması ve başını çevirememesi üzerine bir hastanenin çocuk kliniđine yönlendirilmiş. Çocuk nörolojisinden danıřmanlık istenen hasta tarafımıza gönderildi.

Özgeçmişinde; doğum öncesi ve doğumda bir özellik saptanmayan hastanın doğum sonrası öyküsünde beslenmesi normal, ařıları, nöromotor ve sosyal gelişimi ise ayına uygundu. On günlükken geçirdiđi ateşsiz konvülsiyon nedeniyle fenitoin kullanmaktaydı. Konvülsiyon nedenini arařtırmak için yapılan doğumsal metabolik hastalık taraması ve elektroensefalografisi (EEG) normaldi, kraniyal manyetik rezonans görüntüleme (MRI) istenmiş fakat çekilememişti. Soygeçmişinde dedesinde dört ay önce saptanan tüberküloz öyküsü mevcuttu. Dedenin hasta ile temas öyküsü vardı.

Fizik muayenede; řuuru açıktı, iletişim kurulabiliyordu. Fontaneleri kapalı, boyun kasları hipertrofik, ense sertliđi ve tortikollisi mevcuttu. KTA: 100/dak, ateş 38,2°C (Rektal), TA: 90/65 mmHg, nörolojik muayenesinde; pupiller izokorik, sol kolda kas kuvveti 1/5, sağ

kolda kas kuvveti 2/5, her iki kolda da derin tendon refleksleri (DTR) alınamıyordu. Sol bacakta kas kuvveti 3-4/5, DTR řüpheli alınıyor ve sağ bacakta kas kuvveti 5/5, DTR alınıyordu. Diđer sistemlerin muayeneleri normaldi. Hemogram, biyokimya ve tam idrar tahlilinde bir özellik saptanmayan hastanın CRP (-), eritrosit çökme hızı 10 mm/sa, protrombin zamanı (PT) ve aktive parsiyel tromboplastin zamanı (aPTT) normaldi. Başvurduğu hastanede istenen göz dibi muayenesinin normal gelmesi üzerine yapılan bel suyu incelemesinde eritrosit: 9128/mm<sup>3</sup>, lökosit: 24/mm<sup>3</sup>, pandy: +++++, glükoz: 33 mg/dl, protein: 5084 mg/dl saptanmıştı. Kraniyal bilgisayarlı tomografisinde (BT) hidrosefali tespit edildi. Kraniyal ve boyun MRI istendi. Boyun MRI ile tanı konuldu (bkz. Resim 1).



Resim 1.

Resim 1: Servikal MRI' da C2- C7 vertebra arasında kitle görünümü

## Tanı -Tartışma

### Spinal korda embriyonel hücreli karsinom

Çocuklarda spinal kord tümörleri nadirdir ve nöroaksiyel tümörlerin yaklaşık %20'sini oluşturur. Tümörün anatomik yerleşimine göre intramedüller, ekstramedüller (ekstradüral, intradüral) olarak sınıflandırılır. İntramedüller spinal kord tümörleri çocukluk yaş grubunda nadirdir ve spinal kolondaki neoplazmların %3-5'i oranındadır (1). Germ hücreli tümörler ise çocukluk çağı birincil beyin tümörlerinin %1-3'ünü oluşturur ve 10-21 yaşları arasında görülür. Birincil kafa içi germ hücreli tümörler, birincil çocuk beyin tümörlerinin %1-3'ünü oluştururlar. Merkezi sinir sistemi (MSS) embriyonel tümörlerinde sıklıkla bebeklik dönemi ile üç yaş arasında milyonda 10,2-11,6'dır ve sonraki yaşlarda giderek azalır (2). Sıklık sırasına göre histolojik alt tipleri: germinoma (%55), teratoma, mikst germ hücreli tümör (%33), malin endodermal sinus tümörü, embriyonel hücreli karsinom, koriyokarsinom ve teratokarsinom gibi diğer tümörlerdir (%10) (3).

Spinal kord tümörleri çocuklarda vertebral kolon üzerinde herhangi bir yerleşimde olabilir. Belirtiler spinal kanaldaki yapılara bası sonucunda oluşur. En yaygın belirti ağrıdır. Yürüme bozukluğu, tortikollis sıklıkla görülür. Hidrosefali erişkinlere göre çocuklarda daha sıktır ve şant gerektirir (1). Tanı sırasında hastalarda hafiften ağıra kadar değişen şiddette sinir sistemi kayıpları ortaya çıkar. Bir ekstremitede zayıflık (%26), sfinkter bozukluğu (%20) ve paraparezi (%12) görülebilir (4). Hastamızda önce sol kolda ağrı ve hareket azlığı başlamış ve belirtiler ortopedik bir hastalık olarak yorumlanmıştı. Ardından sağ kol ve sol bacağında hareket azlığı ve tortikollis klinik tabloya eklenmişti.

Tanı, klinik bulgular ile şüphelenilen hastalarda tümör belirteçleri, görüntüleme yöntemleri ve biyopsi yapılarak konulur. Tümör belirteçlerinden AFP (alfa-fetoprotein),  $\beta$ -HCG ( $\beta$ -human corionic gonodotrofin) serum ve beyin omurilik sıvısında yüksek olabilir. Hastamızda belirgin sinir sistemi bulguları olması ve spinal MRI sonucunda tümör düşünülmesi nedeniyle acil operasyon planlandı ve bu sırada tümör belirteçlerine bakılmadı.

Görüntüleme yöntemlerinden MRI ve GdDTPA'da leptomeningeal yayılım sıklıkla görülür (3). Erken dönemde MRI intraspinal tümörlerde sonuç vermeyebilir. Hastamızda başvuru anında belirgin sinir sistemine ait bulgular olduğu için spinal ve kraniyal MRI istenmiş ve intraspinal kitle tespit edilmiştir. Biyopsi tüm germ hücreli tümörlerde gereklidir. Tanı koydurucudur (3). Hastamızda kitleden operasyon sırasında patolojik inceleme yapılmış ve histopatolojik olarak embriyonel karsinom, evre IV (WHO 2000) tanısı konulmuştur.

Tanıdaki gecikme belirti ve bulguların yavaş ilerlemesiyle ve özgül olmamasıyla açıklanır. Erken dönemde tanıda en önemli nokta klinik şüphedir. (4) Bir çalışmada 108 intraspinal tümör olgusunda belirtilerin başlangıcından itibaren ortalama tanı koyma zamanının 12,3 ay (4 gün-14,4 yıl) olduğu gösterilmiştir (4). Hastamız semptomlarının başlangıcından 40 gün, hastanemize yatışından ise 1 gün sonra tanı almıştır.

Tedavide cerrahi, kemoterapi ve radyoterapi uygulanır. Cerrahi, teratom ya da dermoid tümörlerde tedavi edicidir (3,7). Cerrahi olarak tümörün çıkarılması çoğu intramedüller spinal kanal tümörlerinde teknik olarak mümkündür fakat %10 ve daha fazla olguda sinir sistemine ait durumu kötüleştirir (5,6). Malin tümörler çıkartılabilirse, kemoterapi öncesi cerrahi uygulanmalıdır (7). Uzlaşmış radyoterapi; MSS germinomalarında birincil tümör için 5000 cGy, kraniyospinal radyoterapi 3000 cGy olarak yapılır. Germinoma dışındaki germ hücreli tümörlerde radyoterapiye yanıt kötüdür, fakat kemoterapinin radyoterapi ile birlikte uygulanması başarılıdır. Germinoma ve germinoma dışı germ hücreli tümörlerde sisplatin, etoposid, siklofosamid ve vinkristin içeren yaklaşımlar uygulanır. Bu yaklaşım başlangıçtaki risk grubu ve yanıtı göre genellikle radyoterapi ile birlikte uygulanır. Günümüzde uygulanan kemoterapi ve radyoterapi birlikteliğinde yaşam şansı %60-80 arasındadır (3). Hastamıza sadece cerrahi tedavi uygulanabilmiş ve sonrasındaki komplikasyonlar nedeniyle kaybedilmiştir.

Sonuç olarak; tüm yaş gruplarında olduğu gibi bebeklik döneminde belirtiler dikkatle değerlendirilmelidir. Özellikle ilerleyici bulguların ve sinir sistemine ait kaybın olduğu durumlarda basit nedenlerin dışında maliniteler de akla gelmelidir.

## Kaynaklar

1. Houten JK, Weiner HL. Pediatric intramedullary spinal cord tumors: special considerations. *J Neurooncol* 2000; 47: 225-30.
2. Gurney JG, Bunin GR. CNS and miscellaneous intracranial and intraspinal neoplasms. In: Ries LAG, Kosary CL, Hankey BF et al (eds). *Cancer incidence and survival among children and adolescents: United States SEER Program 1975-1995*. NIH Pub No 99-4649. Bethesda: National Cancer Institute, 1999:51-63.
3. P Lanzkowsky. *Manual of Pediatric Hematology and Oncology*. Fourth edition. Academic Press 2005: 527-8.
4. Jellema K, Overbeeke JJ, Teeppen HL, Visser LH. Time to diagnosis of intraspinal tumors. *Eur Neurol* 2005;12: 621-4.
5. Constantini S, Miller DC, Allen JC, et al. Radical excision of intramedullary spinal cord tumors: surgical morbidity and long-term follow-up evaluation in 164 children and young adults. *J Neurosurg* 2000; 93: 183-93.
6. Bouffet E, Pierre-Kahn A, Marchal JC, et al. Prognostic factors in pediatric spinal cord astrocytoma. *Cancer* 1998; 83: 2391-9.
7. Castleberry RP, Cushing B, Perlman E, Hawkins EP. Germ cell tumors. In: Pizzo PA, Poplack DG (eds). *Principles and practice of Pediatric Oncology Third edition*. Philadelphia: Lippincott-Raven publishers, 1997: 921-45.