

OLGU SUNUMU

“Human Tail”; Olgusu Sunumu*

İ. Seçkin KAYA, M. Özgür TAŞKAPILIOĞLU

Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, Bursa.

ÖZET

“Human tail”; lumbosakrokoksigeal kaudal bölgede, üzeri cilt ile kaplı protrüzyon olarak gözlenen, nadir görülen, konjenital, embriyonik, vestigial benign bir anomalidir. Klinik, radyolojik, histopatolojik incelemelerle “true tail” ve “pseudo tail” olarak birbirinden ayırd edilmeleri gerekir. Özellikle radyolojik incelemeler preoperatif dönemde bu ayırıcı tanıyı yapmakta büyük öneme sahiptir. Human tail’e diğer konjenital anomaliler eşlik edebilir, spinal disrafizm bu anomalilerde en büyük paya sahiptir ki bu da iyi bir klinik yönetim gerektirmektedir. Bu olgu sunumunda, “true tail” ile doğmuş, sağlıklı bir yenidoğan olgusundan bahsedildi.

Anahtar Kelimeler: Human tail. True tail. Spinal disrafizm. Kaudal uzantı. Spina bifida.

Case report; "Human Tail"

ABSTRACT

Human tail is a rare, congenital, embryonic, vestigial benign anomaly observed as a skin covered protrusion in lumbosacroccygeal region. True tail and pseudotail should be distinguished from each other by clinical, radiological and histopathological examinations. Particularly radiological examinations have great importance in making this differential diagnosis in the preoperative period. Human tail may be accompanied by other congenital anomalies, spinal dysraphism has the largest share in these anomalies, which requires good clinical management. In this case report, a healthy newborn with human tail was mentioned.

Key Words: Human tail. True tail. Spinal dysraphism. Caudal appendage, Spina bifida.

“Human tail”; lumbosakrokoksigeal kaudal bölgede, üzeri cilt ile kaplı protrüzyon olarak gözlenen, nadir görülen, konjenital, embriyonik, vestigial benign bir anomalidir. Klinik, radyolojik, histopatolojik incelemelerle “true tail” ve “pseudo tail” olarak birbirinden ayırt dilmeleri gerekir. Human tail’e diğer konjenital anomaliler eşlik edebilir, spinal disrafizm bu anomalilerde en büyük paya sahiptir ki bu da iyi bir klinik yönetim gerektirmektedir. Bu olgu sunumunda, “true tail” ile doğmuş, sağlıklı bir yenidoğan olgusundan bahsedilecektir.

Olgusu Sunumu

36 yaşındaki gestasyonel DM ve gestasyonel trombositopeni tanılarıyla takipli olan, intrauterin incelemelerde patoloji saptanmayan gebeden, SAT’a göre 36 haftalık akut fetal distress nedeniyle C/S ile APGAR 5-8 olarak doğurtulan olgu yenidoğan yoğun bakım ünitesinde takibe alındı. Annenin ilk 3 gebeliği abortus ile sonuçlanmış, 4. ve 5. gebeliğinden doğan çocukları sağlıklı olarak yaşamakta.

Olgusu; boy, kilo, baş çevresi normal persantil değerlerinde, cildi pembe, oksijen satürasyonu ve kalp tepesi normal değerlerdeydi. Görülebildiği kadarıyla ek bir organ anomalisi yoktu.

Muayene sırasında yenidoğanın medial sakral bölgesinde yaklaşık 2 cm uzunluğunda, proksimali kubbe, distali kuyruk şeklinde ince bir yumuşak doku gözlemlendi. Doku cilt ile kaplıydı ve spontan hareketi yoktu. Öksürme ve ağlama ile prolabe olmuyordu. Dokunun palpe edilmesi yenidoğanda herhangi bir bulgu vermedi. Anal tonus normaldi ve her iki alt ekstremitede aktif hareket mevcuttu (şekil 1).

* Türk Nöroşirürji Derneği 30. Bilimsel Kongresi’nde (19-24 Nisan 2018, Antalya) Elektronik Poster Bildirisi olarak sunulmuştur.

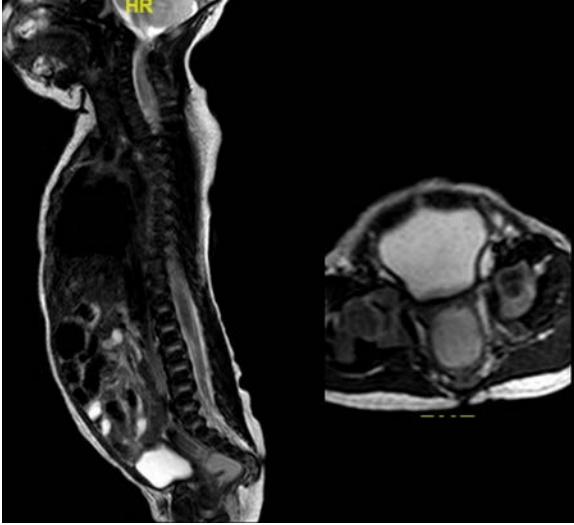
Geliş Tarihi: 29 Nisan 2018
Kabul Tarihi: 04 Ekim 2018

Dr. M. Özgür TAŞKAPILIOĞLU
Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı,
Bursa.
Tel.: +90 532 447 75 39
E-posta: ozgurt@uludag.edu.tr



Şekil 1:
Yenidoğanın ilk muayenesinde sakral bölgede human tail ile uyumlu görünüm.

Spinal grafi ve tüm spinal MR (Şekil 2) incelemelerinde spinal disrafizm saptanmadı, “true tail” tanısı ön planda düşünüldü. Poliklinik takiplerinde hastanın EKO incelemesinde patent foramen ovale dışında özellik saptanmadı.



Şekil 2:
Yapılan radyolojik incelemelerde spinal disrafizm saptanmadı.

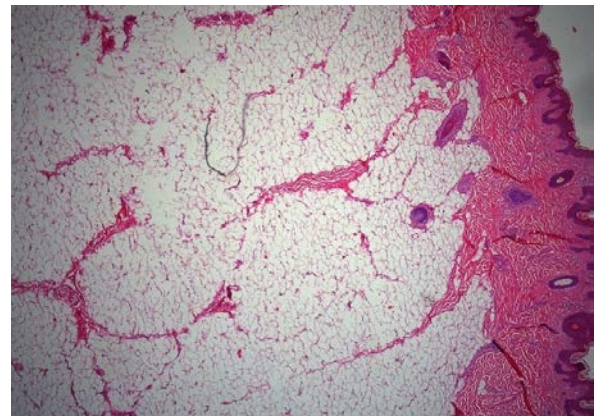
Doğumdan 1.5 yıl sonra poliklinik kontrolünde human tail boyutunda artış olması (Şekil 3) nedeniyle opere edildi. Operasyonda adipoz dokudan zengin doku (Şekil 4) komplikasyonsuz olarak eksize edildi. Postoperatif dönemde nörolojik defisit olmadan şifa ile taburcu edildi. Histopatolojide yüzeyi keratinize çok katlı yassı epitel ile döşeli deri-deri altı dokularının devamlılığında matür lipositlerden oluşan lipom komponenti izlendi (Şekil 5).



Şekil 3:
Poliklinik kontrolünde human tail boyutunda artış saptandı.



Şekil 4:
Operasyonda adipoz dokudan zengin human tail eksize edildi.



Şekil 5:
Histopatolojide yüzeyi keratinize çok katlı yassı epitel ile döşeli deri-deri altı dokularının devamlılığında matür lipositlerden oluşan lipom komponenti izlendi.

Human Tail



Şekil 6:

Human tail eksizyonu sonrası yara yeri görünümü.

Tartışma ve Sonuç

Embriyolojide 4. gestasyonel haftada kuyruk tomurcuğu gelişmeye başlar ve 2 hafta boyunca hindgut arkasına uzanıp kıvrılarak büyür. Kuyruk tomurcuğunun proksimal kısmı 10-12 tane vertebradan oluşurken, distal kısmı vertebra içermeyen mesodermal yapılardan oluşur. 7. ve 8. gestasyonel haftalarda proksimal mesodermal elemanlar yumuşak dokuya çekilmekte ve distal mesodermal elemanlar geçici olarak dışa uzanmakta, 8. haftanın sonunda apoptozis yoluyla tamamen ortadan kaybolmaktadır. Fare ve diğer omurgalılarda, kuyruk oluşumunu kontrol eden genler *Wnt familyası 3A (WNT3A)* ve *kuyruk tipi homeobox* genleridir; *WNT3A* geninin downregülasyonunun, farelerde kuyruk hücrelerinin *apoptozunu* indüklediği gözlenmiştir. Bu nedenle, *WNT3A* geninin artmış upregülasyonuna neden olan mutasyonların, insan bebeklerinde embriyonik kuyruğun regrese olamamasına neden olabileceği düşünülmektedir. Bununla birlikte, bu konuda daha ileri genetik araştırmalara ihtiyaç vardır¹.

Dao Netsky ve arkadaşları 33 vakadan oluşan çalışmalarında histopatolojiye dayanarak bu lezyonları true ve pseudo olarak iki gruba ayırmıştır. “True human tail”; yağ, kas, damar ve bağ dokudan oluşan, kemik, kıkırdak, notokord ve spinal nöral yapılar ile bağlantısı olmayan protrüze yapı olarak tanımlanmıştır. “Pseudo tail” ise; spinal nöral dokularla, vertebra veya kıkırdak doku ile bağlantısı olan, içinde lipomatöz ve teratomatöz elemanlar içerebilen, meningomyelosel, lipoma, teratoma gibi anormal yapıları barındırabilen yapıdır³. Ancak literatürde içinde kemik yapı barındıran bir tane “true tail” olgusu bulunmaktadır⁷. Olgumuz için true human tail tanımını kullanmak doğru olacaktır.

Radyoloji pseudo – true tail ayrımında önemlidir. Spinal MRI ve BT alttan yatan spinal disrafizmi, tail içinde olan vertebrayı veya tailin spinal aks ile bağlantısını gösterebilir. Olgumuzda da spinal MRI spinal aksı net olarak ortaya koymuştur. Spinal USG’nin “pseudo tail”de eşlik eden spinal anomaliyi (dermal sinüs traktı ve gergin omurilik) çok iyi çözünürlük ile ortaya koyduğunu gösteren çalışmalar da bulunmaktadır⁶.

Lumbosakral bölgede vasküler nevus, kıllanma, dermal sinüs, subkütan lipom, deviye olmuş gluteal oluk veya olgumuzda bulunan human tail gibi kutanöz orta hat konjenital lezyonların varlığı okült spinal disrafizminin varlığına işaret edebilir.

True “human tail”ların aksine “pseudo tail”; kemik, kıkırdak ve notokordun kalıntıları gibi diğer normal ve anormal dokudan oluşan kaudal bir çıkıntıdır. Nörolasyon sırasında fokal prematür disfonksiyona bağlı nöral tüpün füzyone olmaması “pseudo tail” oluşumuna yol açabilir. Füzyone olmamış nöral tüp paraksiyel mezodermi nöral ektoderminin dorsal yüzüne çıkarır ve lipomatöz elementlerin oluşumunu indükler. Bu lipomatöz elementlerin nöral yapılara bağlanması, nöral tüp füzyone olmadığı için engellenir ve bu da gergin omurilik sendromuna neden olur². Kordun erken cerrahi ile serbestleştirme yapılması katastrofik nörolojik sekel gelişimini önlemek için şarttır.

Genel popülasyonda kraniospinal aks boyunca kutanöz lezyon insidansı yaklaşık %3’tür ve en yaygın lezyonlar sakral gamzelerdir. Durbow ve arkadaşları “human tail”e %29 oranında diğer konjenital anomali-lerin eşlik edebileceğinden bahsetmiştir⁴. Lu ve arkadaşları “human tail”e en sık eşlik eden anomalinin %49.1 oranında spinal disrafizm olduğunu saptamıştır. Bunun dışında lipoma %27.1, gergin omurilik %20.3, koksigeal vertebra %11.8 oranında “human tail”e eşlik etmiştir². Ancak olgumuzda ek bir disrafizm saptanmamıştır.

“Human tail” kalıtsal değildir; bununla birlikte, tek bir ailede üç nesilde “human tail” ile doğan olguların olduğu tek bir rapor yayımlanmıştır⁸.

“Human tail” yönetiminde en temel tedavi cerrahidir. Ancak cerrahinin derinliği lezyonun true veya pseudo tail olmasına göre şekillenecektir. “True tail” fetal hayattaki regresyonun gerçekleşmemesine bağlı oluşan benign bir kaudal appendikstir, bundan dolayı cerrahide estetik açıdan yapılacak simple eksizyon yeterlidir ki olgumuzda da simple eksizyon yapılmıştır. Diğer taraftan cilt ve sinir sisteminin ortak ektodermal orjini kullanması sonucu gelişen “pseudo tail”de eşlik eden spinal disrafizm yelpazesinin genişliği, cerrahi yaklaşım çeşitliliğini arttıracaktır. Untethering veya dermal sinüs traktının eksizyonu gibi işlemler, tail eksizyonuna eşlik edecektir⁵.

Mevcut olgu, kemik elemanların veya altta yatan spinal disrafizmin yokluğu kanıtlanan ve “true human

tail”e sahip olduğu gösterilen bir yenidoğanı tanımlamaktadır. Klinisyenlerin “true human tail” – “pseudo tail” ayrımını iyi yapmaları çok önemlidir, çünkü klinik bulgular, “pseudo tail”lerde altta yatan spinal patolojiler ile ilişkilidir. Bundan dolayı radyolojik incelemeler, alttaki patolojiyi gösterdiği ve cerrahi planlamaya yardımcı olduğu için önemlidir. “True human tail” benign bir durumdur, takip edilebildiği gibi basit cerrahi eksizyonla da tedavi edilebilir.

Kaynaklar

1. Mahesh K. Pillai, Smitha T. Nair. A True Human Tail in a Neonate. Sultan Qaboos Univ Med J. 2017; 17(1): e109–e111.
2. Lu FL, Wang PJ. The Human Tail. *Pediatr Neurol.* 1998;19(3):230-3.
3. Dao AH, Netsky MG. Human tails and pseudotails. *Hum Pathol.* 1984; 15(5):449-53.
4. Chauhan SP, Gupta A. Human tail with spina bifida. *Br J Neurosurg.* 2009; 23(6):634-5.
5. Turk CC, Kara NN, Bacanlı A. The human tail: A simple skin appendage or cutaneous stigma of an anomaly? *Turk Neurosurg.* 2016; 26(1):140-5.
6. Clark P, Davidson L. Case report:pseudotail with dermal sinus tract and tethered cord. *J Ultrasound.* 2016; 19(3):239-241.
7. Kabra NS, Srinivasan G, Udani RH. True tail in neonate. *Indian Pediatr.* 1999; 36(7):712-3
8. Amirjamshidi A, Abbassioun K, Shirani M. Skin-covered midline spinal anomalies: a report of four rare cases with a discussion on their genesis and milestones in surgical management. *Childs Nerv Syst.* 2006; 22(5):460-5