

Dev ganglionöroma: Olgu sunumu

A case of giant ganglioneuroma

Ali Özdülger,¹ Erhan Ayan,¹ Oğuz Köksel,¹ Adil Gülerüz,² Menderes Erçil,¹
Meltem Nuce Nass,³ Murat Dikmengil⁴

Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, ¹Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, ²Beyin Cerrahisi Anabilim Dalı,
³Radyoloji Anabilim Dalı, ⁴Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Mersin

Ganglionöroma, sıklıkla sempatik gangliyon hücrelerinden, seyrek olarak da adrenal medulla, sempatik sinir ve periferik sinirlerden köken alan, nadir görülen, yavaş büyüyen, benign, nörojenik bir tümördür. Dispne ve hemoptizi yakınmasıyla başvuran 24 yaşındaki kadın hastanın grafilerinde sol hemitoraksta dev mediastinal kitle görüldü. Bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntülemesinde, sol hemitoraksın tamamına yakını dolduran, mediastinal yapıları sağa doğru iten, içerisinde yer yer belirgin vasküler yapılar bulunan kitle izlendi. Transtoraksik ince iğne aspirasyon biyopsi sonucunda ganglionöroma tanısı konularak, önce nöroşirürji ekibince posteriodan kitlenin medulla spinalis ile olan bağlantısı kesildi. Daha sonra, sol posterolateral torakotomi yapılarak kitle hemitoraks içinden tamamen boşaltıldı. Ameliyat sonrası beş yıllık dönemde hastada herhangi bir sorunla karşılaşılmadı.

Anahtar sözcükler: Ganglionöroma/cerrahi; mediastinal neoplaziler/cerrahi.

Ganglionöroma, sıklıkla sempatik gangliyon hücrelerinden, seyrek olarak da adrenal medulla, sempatik sinir ve periferik sinirlerden köken alan, nadir görülen, yavaş büyüyen, benign, nörojenik bir tümördür. Çoğunlukla asemptomatiktir ve tesadüfen saptanır. Ancak, aşırı miktarda büyüyerek ciddi semptomlara da yol açabilir. Posterior mediastinum ve retroperitoneal bölge en sık yerleşim gösterdikleri yerlerdir.^[1,2] Yavaş büyümesi nedeniyle tanı genellikle geç ergen yaşlarda konmakta ve semptomlar genelde tümörün çevre dokuya yaptığı bası sonucu ortaya çıkmaktadır. Literatürde büyük boyutlara ulaşmış ganglionöromaların skolyozla birlikte görüldüğü olgular bildirilmiştir. Tedavi tümörün cerrahi olarak çıkarılmasıdır.^[3]

OLGU SUNUMU

Yirmi dört yaşındaki kadın hasta nefes darlığı, öksürükle ağzından kan gelmesi ve sol omuzda ağrı yakın-

Ganglioneuromas are rare, slow-growing, benign, neurogenic tumors that arise primarily from sympathetic ganglion cells and, less frequently, from the adrenal medulla, sympathetic and peripheral nerves. A 24-year-old woman presented with dyspnea and hemoptysis. Radiologic examination demonstrated a giant mediastinal mass in the left hemithorax. Computed tomography and magnetic resonance imaging revealed a mass occupying nearly all of the left hemithorax, pushing the mediastinal structures to the right. Vascular structures were also noted inside the mass. The diagnosis was made as ganglioneuroma following transthoracic fine needle aspiration biopsy. At surgery, a neurosurgery team first detached the tumor from the spinal cord through a posterior approach. Then, the mass was totally resected by a left posterolateral thoracotomy. No complications occurred within a follow-up period of five years.

Key words: Ganglioneuroma/surgery; mediastinal neoplasms/surgery.

masıyla başvurdu. Hastanın bir yıl önce bu yakınmalarla başka bir merkeze başvurduğu, sol hemitoraksta saptanan kitleden alınan biyopsi sonucunda ganglionöroma tanısı konduğu, tedavi için riskli olduğu belirtilen bir ameliyat önerildiği, ancak hastanın ameliyatı kabul etmediği öğrenildi. Son bir ayda yakınmalarının artması üzerine hasta polikliniğimize başvurmuştu.

Fizik muayenede genel durum iyi, kan basıncı 100/70 mmHg, nabız 74/dk idi. Açıklığı sola bakan belirgin skolyozu vardı. Sol hemitoraksta solunum sesleri ileri derecede azalmıştı. Biyokimyasal ve hematolojik analiz sonuçları normal sınırlardaydı. Akciğer grafisinde sol hemitoraksın 3/4'ünü dolduran opasite, açıklığı sola bakan skolyoz ve mediastinal yapılarda kitle basısına bağlı sağa doğru itilme görüldü (Şekil 1). Bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG) sol hemitoraksın tamamına yakını dol-

Geliş tarihi: 29 Kasım 2005 Kabul tarihi: 3 Aralık 2005

Yazışma adresi: Dr. Erhan Ayan. Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, 33079 Zeytinlibahçe, Mersin.
Tel: 0324 - 337 43 00 / 1241 e-posta: erhanayan10@hotmail.com



Şekil 1. Akciğer grafisinde sol hemitoraksın 3/4'ünü dolduran opasite, açıklığı sola bakan skolyoz ve mediastinal yapılarda basıya bağlı sağa doğru itilme.

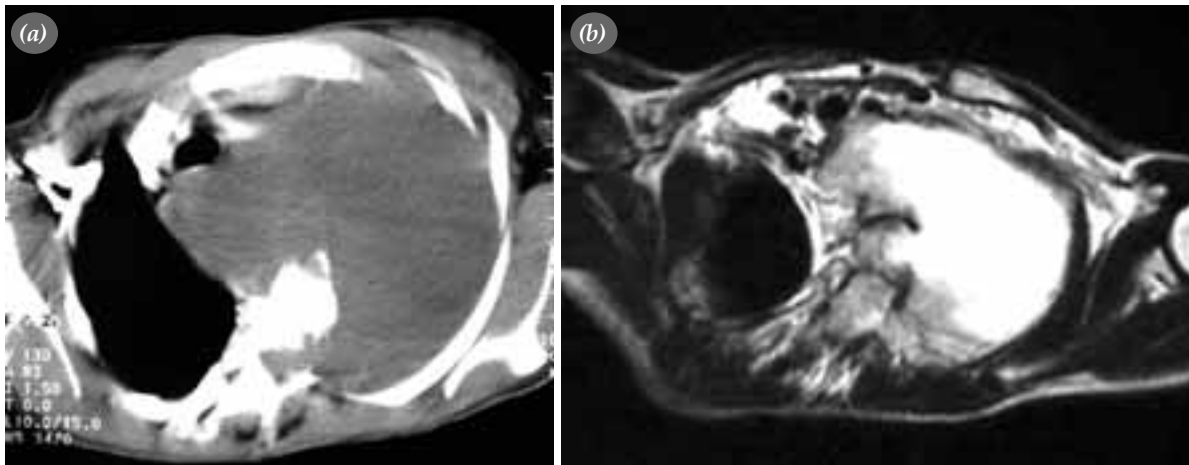
duran, mediastinal yapıları sağa doğru iten, içerisinde yer yer belirgin vasküler alanlar gözlenen kitle saptandı. Kitle T₃-T₄ vertebra düzeyinde solda nöral forameni genişleterek kum saati şeklinde spinal kanala ilerlemekteydi. Ayrıca, komşu vertebra korpusunun anterior ve lateralinde ve intervertebral foramende erozyon vardı (Şekil 2a, b). Kemik sintigrafisinde patolojik tutulum saptanmadı. Ameliyat planlanan hasta yatırıldı.

Ameliyatta, hemipleji riski de olduğu için, önce nöroşirürji ekibince yüzüstü pozisyonda posteriordan yapılan insizyonla kitlenin medulla spinalisle olan bağlantısı kesildi. Sonra, sol posterolateral torakotomi yapıldı-

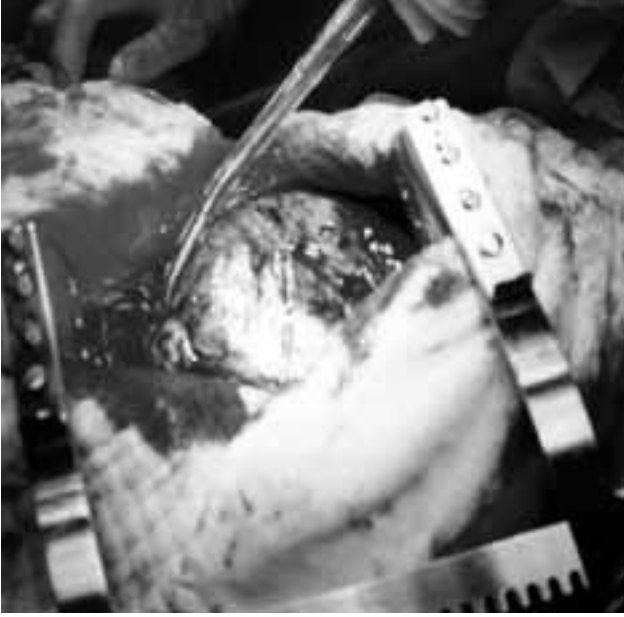
ğında, sol hemitoraksın tamamına yakınının tümöral kitleyle dolu olduğu ve akciğerin bası nedeniyle büyük oranda atelektazik olduğu gözlemlendi (Şekil 3). Tek parça halinde çıkartılması mümkün olmayan kitle parsiyel eksizeyonlarla tamamen boşaltıldı. Kollabe durumdaki akciğerin ekspansiyon kapasitesi değerlendirilerek, kontrollü olarak ekspansiyon olması sağlandı. Oluşan toraks deformitesi ve yıllar süren kitle basısı nedeniyle, akciğer sol hemitoraksın ancak 1/3'lük kısmını doldurabiliyordu. Bu aşamadan sonra nöroşirürji ekibi tarafından, T₄ vertebra korpusunda kitleye bağlı gelişen destrüksiyon nedeniyle korpektomi yapıldı ve kafes protez yerleştirildi. Ameliyattan sonra akciğer ekspansiyonu sağlanan ve plevral boşluğu küçülen hasta 10. günde taburcu edildi. Yirminci gün çekilen kontrol grafisinde mediastende oluşan şiftin kısmen düzeldiği ve akciğerin sol hemitoraksı büyük oranda dolduracak biçimde ekspansiyon olduğu gözlemlendi (Şekil 4). Beş yıldan beri takibimizde olan hastada nörolojik ve solunumsal yakınmayla karşılaşılmadı ve nöks görülmedi.

TARTIŞMA

Ganglionöroma periferik nörojenik tümörlerin bir alt grubunu oluşturur; nöral krestten köken alarak göç eden nöroektodermal hücrelerden gelişen tümör olarak tanımlanır.^[2,4] Nöroblastik diferansiyasyonun derecesi, tipi, malignite potansiyeli ve schwann stroma gelişimine göre periferik nörojenik tümörler, nöroblastoma, ganglionöroblastoma ve ganglionöroma olmak üzere üç alt gruba ayrılmaktadır.^[5] Bunlar içinde ganglionöroma benign karakterli, sıklıkla sempatik gangliyon hücreleri veya adrenal medulla hücrelerinden kaynaklanan, nadir, yavaş büyüyen bir tümördür.^[1,2] Histolojik olarak gangliyon hücrelerinden meydana gelmiştir, schwann hücreleri ve fibroz doku da içermektedir.^[1] En sık yerleştiği



Şekil 2. (a) Bilgisayarlı tomografide sol hemitoraksın tamamına yakını dolduran, mediastinal yapıları sağa doğru iten, içinde yer yer belirgin vasküler yapılar gözlenen kitle. Ayrıca, komşu vertebra korpusunun anterior ve lateralinde ve intervertebral foramende erozyon. **(b)** Manyetik rezonans görüntüsünde, T₃-T₄ vertebra düzeyinde solda nöral forameni genişleterek kum saati şeklinde spinal kanala ilerlemekte olan kitle.



Şekil 3. Sol hemitoraksın tamamına yakınına dolduran ve bası nedeniyle akciğerde büyük oranda ateletaziye yol açan kitlenin ameliyat sırasındaki görüntüsü.



Şekil 4. Ameliyat sonrası 20. günde çekilen posteroanterior akciğer grafisinde mediastende oluşan şiften kısmen düzeldiği, akciğerin, sol hemitoraksı büyük oranda dolduracak şekilde ekspansiyon olduğu izleniyor.

bölgeler posterior mediasten ve retroperitoneal alan olarak bildirilmekle birlikte, adrenal bez %21 oranında tutulmaktadır.^[1] Daha nadir olarak, aynı anda mediasten ve retroperitoneal bölgede görülebildiği veya parafarengeal alan, kemik, gastrointestinal sistem, supraklaviküler bölgede yerleşim gösterdikleri de bildirilmiştir.^[2] Genelde çocuk yaş grubunda karşılaşılar, olguların 2/3'ü 20 yaşın altındadır.^[6] Yavaş büyümesi nedeniyle genellikle geç ergen yaşlarda tanı konur; semptomları genelde tümörün çevre dokuya yaptığı bası sonucu ortaya çıkar. Bu durumda geçmeyen öksürük, nefes darlığı

gibi klinik bulgular kendini gösterir.^[1-3] Nöral bası, dorsal spinal skolyozun yanı sıra nadir olarak sekretuar aktiviteye bağlı artmış katekolamin sekresyonu ve metabolik sorunlar ile de karşılaşılabılır.^[1] Olguların az bir kısmının von Recklinghausen hastalığı ile birliktelik gösterdiği bildirilmekle birlikte, ikisi arasında genetik bir bağ saptanmamıştır.^[1,4,7] Olgumuzda herhangi bir biyokimyasal ya da metabolik patolojiye rastlanmamıştır.

Küçük yaşlardan itibaren skolyozu olan olgumuzda ancak ileri yaşlarda solunumla ilgili semptomlar ortaya çıktığında hekime başvurulmuştur. Literatür bilgisinden farklı olarak, öyküsünde hemoptizi olan hastanın bronkospisinde hemoptiziye açıklayacak endobronşiyal patolojiye rastlanmamış; hemoptizi nedeni olarak dev kitlenin yaptığı basıya bağlı akciğer sıkışması ve ateletazi, bronşiyal kollaps ve bronşiyal mukozada oluşabilecek endobronşiyal hasar, kronik geçmeyen öksürükle havayollarında oluşan iritasyon ve enflamasyonun sorumlu olabileceği düşünülmüştür.

Büyük boyutlara ulaşmış ganglionöromaların skolyozla birlikte görüldüğü olgular bildirilmiştir.^[3,4] Bu durumun olgumuzda da görülmesi, skolyozun etyolojik faktörü olarak ganglionöromanın sorumlu olabileceğini düşündürmektedir.

Akciğer grafilerinde, mediastinal ganglionöroma vertebral kanalın anterolateral kenarında yerleşmiş, keskin sınırlarla çevreden ayrılmış lezyon şeklinde görülür. Vertikal yerleşim ve uzanım gösteren, şerit şeklindeki periferik sinir tümörlerinden bu şekilde ayrılabilir. Tümörlerin dörtte birinde kalsifikasyon saptanır ve kot ya da vertebral erozyon görülebilir.^[8] Ganglionöromanın görüntülenmesinde en iyi yöntemler BT ve MRG'dir. Bilgisayarlı tomografi, tümörün boyutunu, yerleşimini, kalsifikasyon ya da neoplazmin neden olduğu kemiksel değişiklikleri saptamak açısından değerlidir. Spinal kord ve tümör ilişkisini daha iyi gösterdiği için, en seçkin tanı yöntemi MRG'dir.^[3,8] Olgumuzda akciğer grafisinde sol hemitoraksın yaklaşık dörtte üçünü dolduran düzgün sınırlı homojen kitle saptanmıştır. Her iki görüntüleme yönteminde de kum saati görünümü izlenmiştir. Kum saati terimi büyümüş tümörün olası intervertebral foramen, intraspinal-ekstravertebral, intraspinal-foraminal ya da foraminal-ekstravertebral bağlantıları nedeniyle kullanılmaktadır.^[4]

Tanı genelde iğne aspirasyonu veya açık biyopsiyle konulmaktadır.^[2] Patolojik incelemede ganglionöroma ile ganglionöroblastoma karışabildiği için nöroblastlar dikkatle aranmalıdır.^[2] Malign bileşeni nedeniyle ganglionöroblastomanın tedavi protokolünde cerrahiden sonra kemoterapi gerekmektedir ve prognoz kötüdür. Bu nedenle, ikisi arasında ayırımın dikkatli yapılması gerekir.^[2] Ganglionöromanın tedavisi cerrahi olarak çıkarılmasıdır. Spinal kord basısı olduğunda cerrahi de-

kompresyon gerekir. Tümörün tümüyle çıkarıldığı durumlarda ganglionöromanın tedavisinde adjuvan tedaviye gerek yoktur.^[3,8] Olgumuzda cerrahi olarak tam rezeksiyon gerçekleştirilmiş, ameliyat sonrası beş yıllık takiplerde nörolojik ya da solunumsal bir sorun veya nöksle karşılaşmamıştır.

Olgumuzdaki skolyoz erken yaşlarda fark edilmesine ve zaman içinde artmasına karşın aile tarafından basit bir doğumsal anormallik olarak kabul edilmiş, altta yatan başka bir hastalık olabileceği düşünülmemiş ve ganglionöroma dev boyutlara ulaşmıştır.

KAYNAKLAR

1. Georger B, Hero B, Harms D, Grebe J, Scheidhauer K, Berthold F. Metabolic activity and clinical features of primary ganglioneuromas. *Cancer* 2001;91:1905-13.
2. Chang CY, Hsieh YL, Hung GY, Pan CC, Hwang B. Ganglioneuroma presenting as an asymptomatic huge posterior mediastinal and retroperitoneal tumor. *J Chin Med Assoc* 2003;66:370-4.
3. Ugarriza LF, Cabezudo JM, Ramirez JM, Lorenzana LM, Porras LF. Bilateral and symmetric C1-C2 dumbbell ganglioneuromas producing severe spinal cord compression. *Surg Neurol* 2001;55:228-31.
4. Kyoshima K, Sakai K, Kanaji M, Oikawa S, Kobayashi S, Sato A, et al. Symmetric dumbbell ganglioneuromas of bilateral C2 and C3 roots with intradural extension associated with von Recklinghausen's disease: case report. *Surg Neurol* 2004;61:468-73.
5. Shimada H, Brodeur GM. Tumors of peripheral neuroblast and ganglion cells. In: Bigner DD, McLendon RE, Bruner JM, editors. *Russel and Rubinstein's pathology of tumors of the nervous system*. Vol. 2, 6th ed. London: Arnold; 1998. p. 493-533.
6. Inci I, Turgut M. Neurogenic tumors of the mediastinum in children. *Childs Nerv Syst* 1999;15:372-6.
7. Drago G, Pasquier B, Pasquier D, Pinel N, Rouault-Plantaz V, Dyon JF, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumor arising in a "de novo" ganglioneuroma: a case report and review of the literature. *Med Pediatr Oncol* 1997;28:216-22.
8. Osterhouse MD, Kettner NW, Birrer PT, Mankamyer K. Ganglioneuroma masquerading as spinal pain. *J Manipulative Physiol Ther* 2002;25:184-7.