

Mediyastinal Ganglionöroma: Olgu Sunumu

Mediastinal Ganglioneuroma: A Case Report

Gökçen DOĞAN, Kubilay ÖCALAN, Okan SOLAK

Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahi AD, Afyonkarahisar

ÖZET

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.

Olgu Sunumu: Astım bronşiale hastalığı mevcut olan 60 yaşında erkek hastamızın baş ağrısı şikayeti mevcuttu. Bilgisayarlı toraks tomografisinde sol hemitoraksta posterior mediastinal, 1. kosta komşuluğunda 4x3 cm boyutlarında belirgin kontrast madde tutulumu gösteren kitle raporlandı. Hastaya video yardımlı mini posterior torakotomi yapılarak kitle total eksize edildi. Postoperatif dönemde komplikasyon gözlenmedi.

Birinci kot yerleşimli benign olduğu düşünülen lezyonlarda cerrahi rezeksiyon için yapılan torakotomi insizyonu video yardımı ile çok küçük boyutlarda sınırlandırılabilir.

Anahtar Kelimeler: Ganglionöroma, mediastinal neoplaziler, videoyardımlı torakotomi

ABSTRACT

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.

Case Report: Our patient with asthma bronchiale is 60-year-old male patient with a headache. He has at CT in the left hemithorax adjacent to the upper mediastinal mass 1. costa 4*3 cm in size showing a significant contrast enhancement of mass exists. Then, the mass was totally resected by a left posterolateral thoracotomy. No complications occurred within a follow-up period. The first rib used to remove benign lesions of the thoracotomy incision, small incision can be made with the help of video.

Key Words: Ganglioneuroma/surgery, mediastinal neoplasms/ surgery.

GİRİŞ

Ganglionöroma, sıklıkla sempatik gangliyon hücrelerinden, seyrek olarak da adrenal medulla, sempatik sinir ve periferik sinirlerden köken alan, nadir görülen ve yavaş büyüyen benign nörojenik bir tümördür. Çoğunlukla asemptomatiktir ve tesadüfen saptanır.

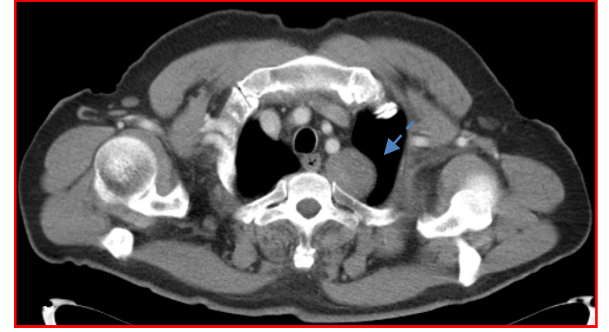
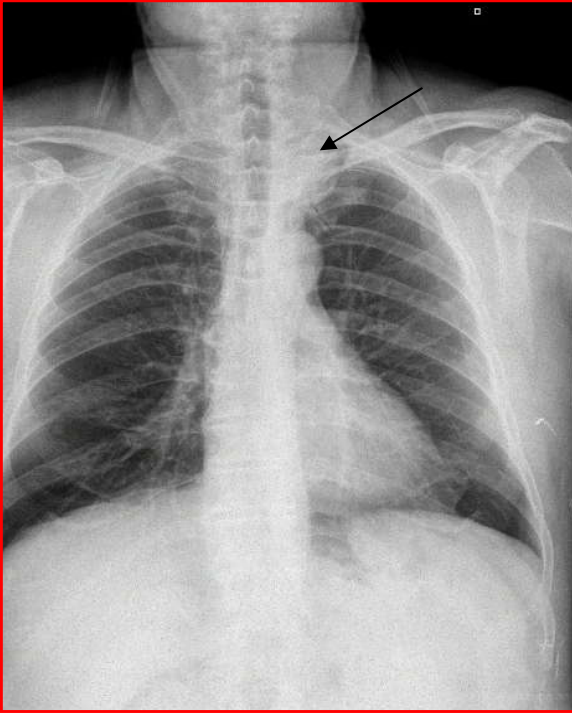
Yazışma ve tıpkıbasım için: Dr.Gökçen DOĞAN

Afyon Kocatepe Üniversitesi, Tıp Fakültesi
Göğüs Cerrahi AD, Afyonkarahisar
Tel:0554 756 97 96
e-mail: kcn0658@hotmail.com

Ancak, aşırı büyüyerek basıya bağlı semptomlara 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

Astım bronşiale hastalığı mevcut olan 60 yaşında erkek hasta, başağrısı şikayeti ile araştırılırken, akciğer grafisinde lezyon tespit edilerek tarafımıza yönlendirilmiş. Hastanın fizik muayenesinde patolojik bulguya rastlanmadı. Rutin laboratuvar tetkikleri normal sınırlarda değerlendirildi. Akciğer grafisinde sol 1. kot lokalizasyonunda iyi sınırlı, yuvarlak lezyon gözlemlendi (Resim 1). Lezyonun natürü, lokalizasyonu ve komşuluğunu belirlemek için bilgisayarlı toraks tomografisi (BT) istendi. BT de sol hemitoraksta, üst mediasten posterior lokalizasyonlu, sol subklavyen arter orijini ve 1. kosta transvers eklem komşuluğunda, 4x3 cm boyutlarında belirgin kontrast madde tutulumu gösteren kitle saptandı (Resim 2). Hastada nörojenik tümör ön tanısı ile torakotomiye karar verildi.

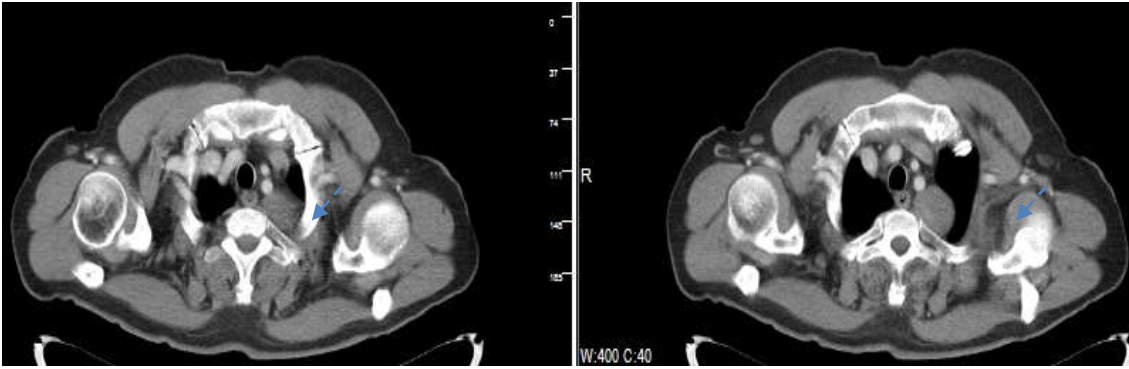


Resim 2A . Bilgisayarlı tomografide sol hemitoraks üst mediastende posteriorda sol subklavyen arter orijini posterior,1.kosta anterior komşuluğunda 4*3 cm boyutlarında belirgin kontrast



Resim 2B. Bilgisayarlı tomografide sol hemitoraks üst mediastende posteriorda sol subklavyen arter orijini posterior,1.kosta anterior komşuluğunda 4*3 cm boyutlarında belirgin kontrast madde tutulumu gösteren kitle.

Mediyastinal Ganglionöroma
Mediastinal Ganglioneuroma



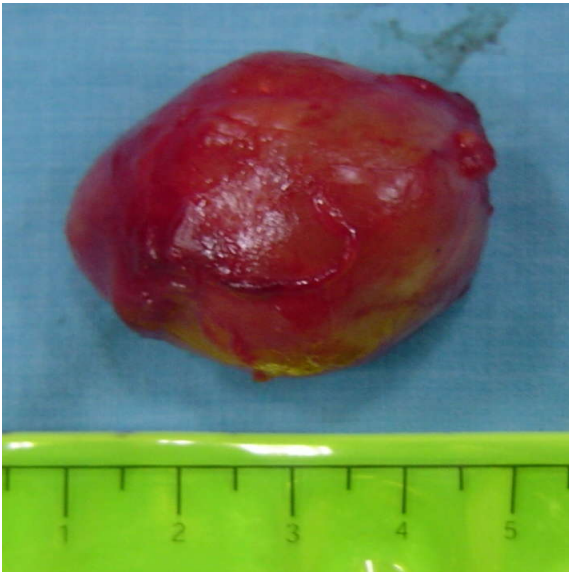
Resim 2C-D. Bilgisayarlı tomografide sol hemitoraks üst mediastende posteriorda sol subklavian arter orijini posterior,1.kosta anterior komşulugunda 4*3 cm boyutlarında belirgin kontrast madde tutulumu gösteren kitle

Cerrahi Teknik

Birinci kostotransvers eklem lokalizasyonunda yer alan kitlenin eksplorasyonu için farklı kesi şekilleri kullanılmaktadır. En sık kullanılan kesi ise yüksek posterolateral torakotomidir. Biz olgumuzda videotorakoskopi desteği ile mini posterior torakotomi yaparak kitleyi eksplere edip güvenli bir şekilde komplet olarak çıkardık. Video yardımcı sol posterior mini torakotomi ile 4.IKA dan eksplorasyon sağlandı, eksplorasyonda akciğerin posterior mediastene ve göğüs duvarına yaygın yapışık olduğu gözlemlendi. Konvensiyonel el aletleri ve videotorakoskopik enstrumanlar kullanılarak yapışıklıklar giderildi. Birinci interkostal aralıkta transvers proçesin proksimalinde 3x4 cm boyutunda mediastinal plevra

ile çevrili kitle görüldü. Videokamera ve videotorakoskopik enstruman yardımıyla torakotomi insizyonu uzatılmadan ve kot aralığı toraks ekartörüyle genişletilmeden ekstraplevral künt ve keskin diseksiyonla kitle serbestlendi. Kitle posteriorunda bulunan bir adet arter ve bir adet sinir pedikülü diseke edilerek, 3/0 ipek ve hemoklip kullanılarak oblitere edildi. Kitle total eksize edildi (Resim 3a). Üst lob apikal segmentte hava kaçağı görülen amfizematöz alana endo lineer stapler kullanılarak wedge rezeksiyon uygulandı, histopatolojik tanı konması için alınan wedge rezeksiyon materyali patolojiye gönderildi. Hemostaz ve aerostazi takiben 1 adet 32 numara apikobazal dren yerleştirilerek işlem usulüne uygun sonlandırıldı.

Resim 3A. Sol hemitorakstaki kitlenin ameliyat sonrasındaki görüntüsü.

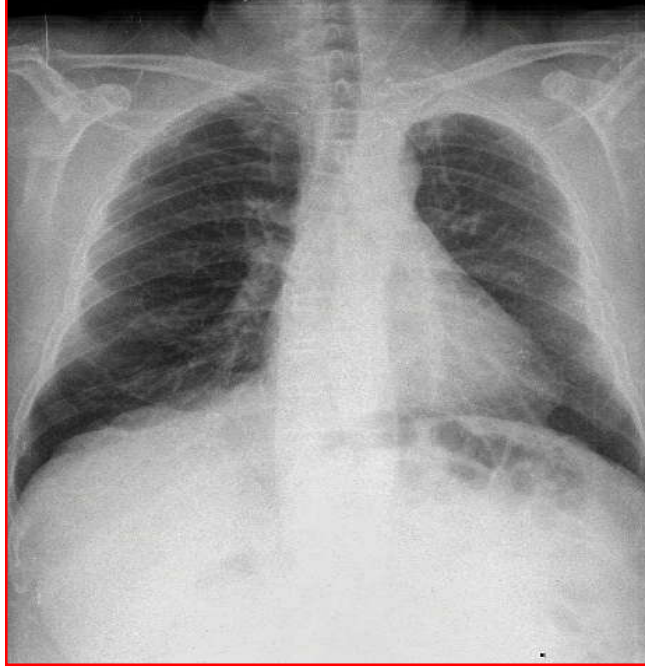


Postoperatif Dönem

Postoperatif erken dönemde hastanın sol göz kapağında hafif derecede pitozis izlendi. Muhtemel nedeni sempatik gangliona yakın disseksiyon yapılmak zorunda kalınmasıydı. Akciğer grafisinde sol apekte minimal 'space' alanı gözlemlendi. İkinci gün toraks kateteri sonlandırılan hastanın pitozisi 3. gün

düzeltilti. Çıkarılan lezyonun histopatolojik tanısı ganglionöroma olarak raporlandı. Hasta şifa ile

postoperatif 5.gün taburcu edildi. Poliklinik kontrolünde 12. gün hastanın herhangi bir şikayeti yoktu. Fizik muayenesi normaldi. Akciğer grafisindeki 'space' alanı kaybolmuştu (Resim 4).



Resim 4. Ameliyat sonrası 12. günde çekilen posteroanterior akciğer grafisinde radyolojik takibe alınan sol hemitoraks apeksinde yuer alan minimal space alanının kaybolduğu akciğerin tamamen ekspansede olduğu gözleniyor

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 ve yavaş büyüyen bir tümördür (1,2). Histolojik olarak gangliyon hücrelerinden meydana gelmiştir ayrıca schwann hücreleri ve fibroz doku da içermektedir (1). En sık yerleştiği 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 karşılaşılr, 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 ile kendini gösterir (1,3). Nöral bası, dorsal spinal skolyozun yanı sıra nadir olarak sekreteruar 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

Riskli Hastada İnterskalen Blok
Interscalene Block in a High Risk Patient

rastlanmamıştır. Ancak olgumuzda hastaneye başağrısı şikayeti ile başvuran hastaların başağrısı şikayeti ameliyat sonrası kaybolmuştur. Büyük boyutlara ulaşmış ganglionöromaların skolyozla birlikte görüldüğü olgular bildirilmiştir (3,4). Bu durum skolyozun etyolojik faktörü olarak ganlionöromanın sorumlu olabileceğini düşündürmektedir.

Mediastinal ganglionöroma, akciğer grafilerinde sıklıkla 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 %25'inde kalsifikasyon gözlemlenir. Kot ya da vertebral erozyon görülebilir (8). Ganglionöromanın görüntülenmesinde en iyi yöntemler BT ve MRG'dir. BT, tümörün boyutunu, yerleşimini, kalsifikasyon ya da neoplazmın 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 hemitoraksta üst zonda, 1. Kosta transvers eklem seviyesinde 2x3 cm lik düzgün sınırlı homojen kitle saptanmıştır. Kum saati terimi ganglionöromalarda büyümüş tümörün olası intervertebral foramen, intraspinal-ekstravertebral, intraspinal-foraminal ya da foraminal-ekstravertebral bağlantıları nedeniyle kullanılmaktadır (4). Olgumuzda intraspinal foraminal uzanım gözlenmedi.

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). Olgumuzda kitlenin lokalizasyonu ve natürü öncelikle nörojenik tümörü düşündürdüğü için operasyon öncesi tanı amaçlı girişim yapılmamıştır.

Ganglionöromanın tedavisi cerrahi olarak çıkarılmasıdır. Spinal kord basısı olduğunda cerrahi dekompresyon gerekir. Cerrahi eksizyon için lokalizasyonuna bağlı farklı kesiler yapılabilir. Özellikle torasik giriş lokalizasyonlu nörojenik tümörlerde yüksek posterior veya posterolateral torakotomi kesileri tercih edilebilir ancak bu kesiler büyük ve çok fazla kas dokusu kesmeyi gerektirir. Olgumuzda video

yardımlı mini posterior torakotomi tekniğini kullanarak torakotomi kesisi çok küçük tutuldu. Video-yardımlı ile küçük aralıktan hem konvensiyonel el aletleri kullanma imkanı oldu hem de eksplorasyonda kolaylık sağladık.

Birinci kot yerleşimli benign olduğu düşünülen lezyonlarda cerrahi rezeksiyon için yapılan torakotomi insizyonu video yardımı ile çok küçük boyutlarda sınırlandırılabilir.

KAYNAKLAR

1. Geoerger B, Hero B, Harms D, Grebe J, Scheidhauer K, Berthold F. Metabolic activity and clinical features of primary ganglioneuromas. *Cancer* 2001;91:1905-1913.
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;66:370-374.
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;55:228-231.
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;61:468-473.
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. İnci I, Turgut M. Neurogenic tumors of the mediastinum in children. *Childs Nerv Syst* 1999;15:372-376.
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;25:184-187.

