

KONGENİTAL ORBİTAL TERATOM: BİR VAKA BİLDİRİSİ

Uzm. Dr. Cûyan DEMİRKESEN (*), Prof. Dr. Gültekin KANER (*)

ÖZET: Ektopik pluripotent germinal hücrelerden kaynaklanan ve birden fazla germinal tabaka içeren teratomlar nadiren intraorbital yerleşim gösterirler. Bu makalede proptozis yakınması bulunan globun arkasında yerleşmiş bir kongenital intraorbital teratom vakası sunuldu. Tümörün histopatolojik ve klinik özellikleri literatür bilgileri ışığında tartışıldı.

SUMMARY: Teratoma; derived from ectopic pluripotent germinal cells and composed of more than one germinal layer, is rarely located in the orbita. In this abstract, a case of congenital orbital teratom, located just behind the glob and causing proptosis has been presented. Histopathological and clinical aspects of the tumor were discussed in the review of literature.

GİRİŞ

Teratomlar ektopik pluripotent germinal hücrelerden kaynaklanan, birden fazla germinal tabaka içeren tümörlerdir (6). Çoğunlukla over ve testiste yerleşen teratomlar, orta hatta intraabdominal mediastinal, servikal, sakral, retroperitoneal, intrakranial ve orbitada da rastlanmaktadır (5,7). Kongenital orbital teratomlar nadir rastlanan tümörler olup literatürde 1980 yılına kadar 54, 1986'da ise toplam 60'dan az vaka bildirilmiştir (6).

Orbital teratom daima kongenital olup doğumda veya doğumdan en geç 1 hafta sonra unilateral proptozis ile kendini gösterir. Neonatal orbital kitle oluşturan dermoid kist, ensefalosel, meningoel, kistik göz, nöroblastom, nörofibrom, hemangiom, lenfangiom, konjenital glokom, retrobulber hemoraji ve hematomlar; teratomlarla klinik olarak sıkça karışabilir (1,4,6).

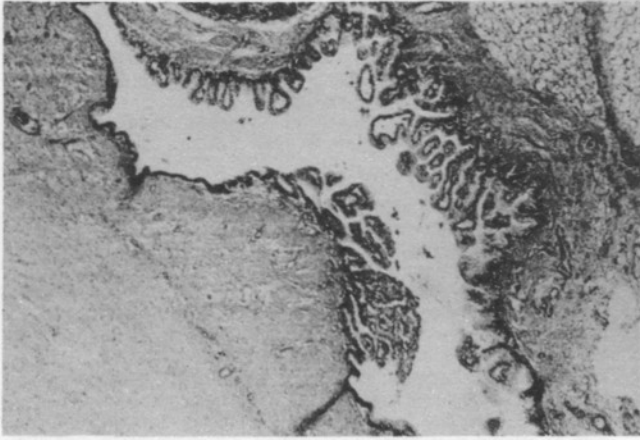
VAKA

Ocak 1993'de sol tarafta doğuştan beri var olan proptozis şikayetiyle 7 günlük kız bebek CTF Göz Hastalıkları ABD'na başvurdu. Yapılan muayenesinde sol glob orbita sınırları dışında idi. Globu arkadan iten kitle orbita sınırlarından dışarı

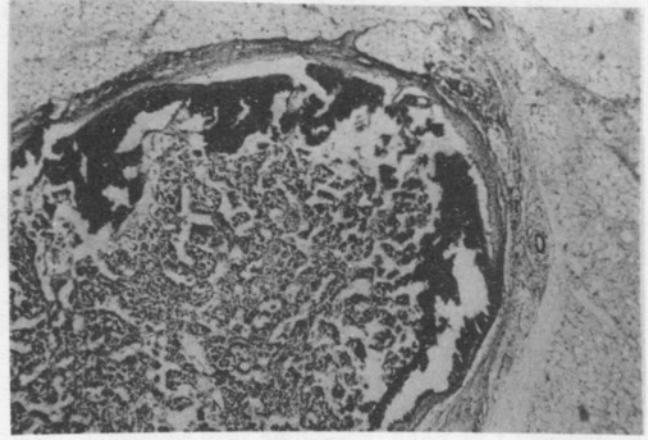
taşarak burun kökünü, kaşların alt hizasını ve yanağın üst kısmını örtmekteydi. Üzerinde aşırı kemotik konjonktiva mevcuttu. Sol orbital kitle dışında herhangi bir kongenital anomalisi bulunmayan hastanın tomografisinde sol orbita kavitesi genişlemiş olup kafa içi ile ilişkisi bulunmayan, hiperdens oluşumların yanısıra kistik dansitede büyük bir orbita içi kitle saptandı. Her geçen gün büyüyen kitle göz kapakları korunarak subtotal eksantrasyon ile çıkarıldı. Kitlenin büyük olması ve globdan ayrılamaması nedeniyle globu korumak mümkün olmadı.

Ameliyat materyali 1.5 x 1.2 x 1 cm ölçülerinde glob ve arkadan globa bitişik ancak globu infiltre etmeyen 3 x 2.5 x 2.5 cm ölçülerinde yer yer kistik alanları içeren tümöral kitleden oluşmaktaydı. Tümör solid alanlarda ise yumuşak, beyaz renkli, yer yer alacalı görünümdeydi. Rutin parafin kesitlerinde Hematoksilen - Eosin preparatlarında solid alanlarının çoğunlukla fibroz doku ve yağ dokusundan oluştuğu, bunların dışında goblet hücrelerinden zengin enterik doku, odaklar halinde beyin dokusu, damar kesitleri, kartilaj, düz kas, kıl folikülü içerdiği gözlemlendi (Resim 1). Bunların dışında birkaç odakta kemik ve kemik iliği elemanları mevcuttu (Resim 2). Silialı epitelle döşeli papiller projeksiyonlar ise birkaç kesitte izlendi. Kistik alanlara ait kesitlerde de kısmen keratinize çok katlı yassı epitel ve değişici epitelle döşeli bağ dokusundan oluşan duvar görüldü. Stromada birkaç alanda taze kanama mevcuttu.

* I.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Patoloji A.B.



Resim 1: Yağ dokusu ve goblet hücrelerinden zengin enterik doku (HE x 32).



Resim 2: Kemik iliği elemanları, beyin ve küçük bir alanda yağ dokusu (HE x 32).

TARTIŞMA

Vakamızda olduğu gibi literatürde de genellikle sol tarafta yerleştiği bildirilen kongenital orbital teratotomlarda kadın-erkek oranı 2:1'dir. Literatürde bugüne kadar bir bilateral yerleşimler vaka bildirilmiştir (1,6). Teratomlar içerdikleri embriyonel veya immatür dokuya göre malign olarak değerlendirilirler. Orbital teratomlar hemen daima benigndir (5,6). Literatürde bildirilen 3 orbital malign teratomdan birinde nöroblastik ve rabdomyoblastik elemanlara rastlanmış, diğerinde histolojik dökümantasyon mümkün olmamıştır. Üçüncü vakada ise histolojik incelemelerde immatür dokuya rastlanmamasına rağmen 3 sene sonra malign teratom olarak nüks etmiştir (2).

Hiçbir immatür komponent içermemesine rağmen malign teratom olarak nüks etmiş olması denovo mu, yoksa yeterince çıkarılmış teratomun malign degenerasyonu mu sorusunu gündeme getirmiştir (2). Bu olgu ile teratomların uzun süreli malignite potansiyeli taşıyan tümörler olduğu hatırlanmalıdır.

Orbital teratomlar histolojik olarak implante fetus, parsiyel gelişmiş fetus, 3 germinal tabaka içeren ancak belli bir şekli olmayan kitleler, 2 germinal tabakadan oluşan tümör şeklinde görülebilir (3). En sık rastlanılan formu 2 germinal tabaka içerenidir. % 90 vaka ektoderm ve mesoderm içerirken, literatürde 1986 yılına kadar 3 germinal tabaka içeren 30 vaka bildirilmiştir (6). Bizim vakamızda 3 germinal tabakayı içermesi açısından da oldukça nadir rastlanan bir olgudur.

Çoğunlukla kistik kitleler oluşturan orbital teratomlar kartilaj, kemik, kas dokusu, vasküler doku, epitel, yağ dokusu, saç, diş, gland, bağ dokusu, sinir, beyin, akciğer,

enterik doku, epidermal inklüzyon kistlerine benzer yapılar içerebilirler (5,7). Vakamızda ise bağ ve yağ dokusu, enterik doku, vasküler yapılar, beyin, değişici epitel ve çok katlı yassı epitelle döşeli kistik oluşumlar, kartilaj, silialı epitelle döşeli papiller projeksiyonlar, kıl folikülü, kemik, kemik iliği, düzkas gözledik. Orbital teratomlarda nadir olduğu bildirilen dişe rastlamadık (5). Seri kesitlere rağmen akciğer dokusu saptamadık.

Bu tümörlerin hızla ilerlemesi ve deformiteye yol açması nedeniyle günümüzde erken cerrahi müdahale tercih edilen yöntemdir. Böylece kitlenin tamamen çıkarılma şansı elde edilmektedir (6). Kitlenin çıkarılması esnasında orbital yapılardan ayrılması yapışıklıkların bulunması nedeniyle vakamızda olduğu gibi genelde eksentrazyon tercih edilmektedir.

KAYNAKLAR

1. Barber J.C., Barber L.F., Guerry D. III Geeraets W.J. Congenital Orbital Teratoma. Arch Ophthalmol 91: 45-48, 1974.
2. Garden J.W., McManis J.C. Congenital orbital-intracranial teratoma with subsequent malignancy: Case report: British Journal of Ophthalmology 70: 111-113, 1986.
3. Göksoy M.R., Varinli S., Genç B., Tüzün A., Slem G.: Orbita Teratoma ve Alveolar Soft Part Sarcoma. XV. Ulusal Türk Oft. Kong. (1981). Bursa Uludağ Üniversitesi Basımevi, sf. 409-414, 1983.
4. Ide C.H., Davis W.E., Black S.P.W Arch Ophthalmol 96: 2093-2096, 1978.
5. Takobiec F.A., Font R.L. Ophthalmic Pathology. An Atlas and Textbook. Orbit. Eat. Spencer W.H., Font R.L., Green W., Howes E.L., Jakobiec F.A., Zimmerman L.E., Vol III 1st ed. W.B. Saunders Company. Philadelphia, London, Toronto, Mexico City. Rio de Janeiro, Sydney, Tokyo, Hong Kong. p: 2488-2489, 1986.
6. Levin M.L., Leone C.R. Kincaid M.C. Congenital Orbital Teratomas. American Journal of Ophthalmology 102: 476-481, 1986.
7. Tüzmen S.B., Kandemir H., Orbita Teratomları. VI. Ulusal Türk Oft. Kong. (1966) Ankara, sf. 417-423, 1967.