

Metastatik Ganglionörom*

Dr. Bedri Kandemir**, Dr. Funda Demirağ**,
Dr. Rıza Rızalar***, Dr. Filiz Karagöz**

ÖZET

Nöroblastom çocukluk çağıının ekstrakranial malign solid tümörleri arasında en sık izlenenidir ve çoğunlukla yaşamın ilk 3 yılında gözlenir. Nöroblastomun genç erişkinlerde spontan regresyonu yayınlarda belirtilmiştir. Çok az hastada nöroblastom ganglionöromaya diferansiye olur ki bu tümör iyi histolojik görüntü ve iyi klinik prognoza sahiptir.

Biz intraabdominal ganglionöromlu ve diferansiye depozitlerin paraaortik ve servikal lenf nodları ile sürrenalde bulunduğu bir vakayı yayınladık.

Anahtar Kelimeler : Ganglionörom, nöroblastom, retroperiton

GİRİŞ

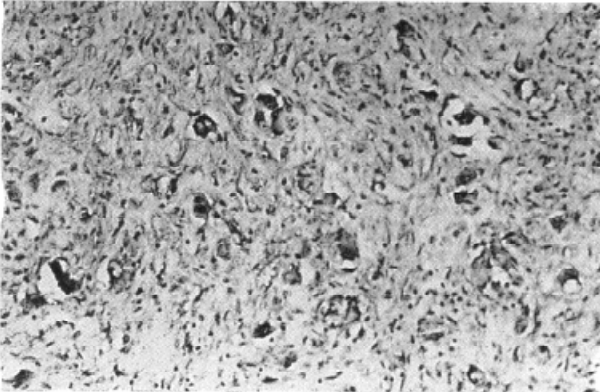
Ganglionöromlar (GN) biyolojik olarak benign tümörlerdir. Bununla beraber nadir de olsa primer tümöre yakın lenf nodlarında ya da uzak alanlarda metastatik GN odakları ile karşılaşılmaktadır^(1,2). Bu metastatik odakların nöroblastom (NB) ve ganglionöroblastomun (GNB), GN'a sitomatürasyonundan köken aldığı düşünülmektedir^(1,3).

Bu makalede metastatik odakları olan bir GN vakasını literatür ışığında tartıştık.

OLGU SUNUMU

7 yaşında kız çocuğu boyunda şişlik ve kusma şikayeti ile kliniğe başvurdu.

Fizik muayenede hepatosplenomegali, servikal bölgede ve batında kitle tespit edildi. Ultrasonografi ve intravenöz piyelografi ile sağ böbrekten geliştiği izlenimi veren 12.5x7.5 cm



Resim 1 : Oval nükleuslu, fuziform şekilli hücrelerin girdaplar oluşturduğu zeminde poligonol hücreler dağılmıştı(HEx200).

* Bu vaka 5-9 Ekim 1994 tarihleri arasında Kuşadası'nda yapılan XI. Ulusal Patoloji Kongresi'nde sözlü bildiri olarak sunulmuştur.

** Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı

*** Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı

SUMMARY

Neuroblastoma is the most common extracranial malignant solid tumor of childhood, appearing most often during the first 3 years of life. Spontaneous regression of neuroblastoma in young infants is well documented. In a small number of patients, neuroblastoma differentiates into ganglioneuroma, a tumor with benign histologic appearance and good clinical prognosis.

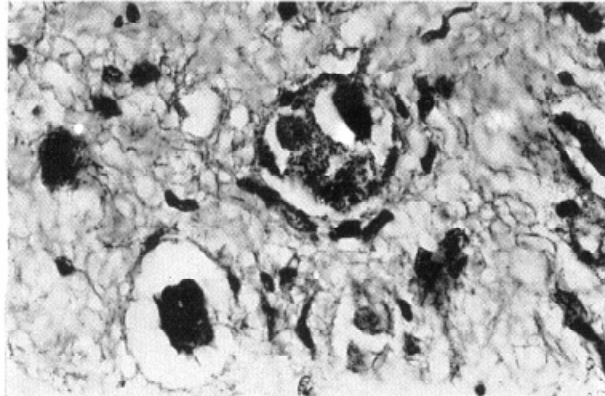
We report a case with intraabdominal ganglioneuroma in whom deposits of differentiated ganglioneuroma were found in paraaortic and cervical lymph nodes and adrenal.

Key Words : Ganglioneuroma, neuroblastoma, retroperitoneum

boyutlarındaki kitlenin varlığı doğrulandı. Diğer laboratuvar bulguları normaldi.

Operasyonda retroperitoneal bölgede, böbrekten köken alan, paraaortik ve hiler lenf nodlarını infiltre etmiş kitle ile servikaldeki kitle eksize edildi. Makroskopik olarak 13x8x5 cm boyutlarında hilusu seçilemeyen nefrektomi materyalinin kesitinde parankimi hemen tamamen ortadan kaldıran, sürrenali infiltre etmiş, kirli beyaz renkte, sert kıvamda solid tümöral kitle izlendi.

Histolojik incelemede oval çekirdekli, fuziform şekilli hücrelerin girdapları oluşturduğu bir zeminde dağılmış bir yada daha fazla nükleus içeren belirgin çekirdekçikli, geniş parlak eozinofilik sitoplazmalı poligonol hücrelerden oluşan tümöral yapı izlendi(Resim 1). Tümörün S-100 protein pozitif olması üzerine vakayı ganglionöroma olarak kabul ettik(Resim 2). Ayrıca ganglion hücrelerinde Fontana ile reaksiyon veren melanin mevcuttu^(1,4). Ancak hastanın yaşı gözönüne alındığında nöroblast odakları olabileceğini düşündük ve çok sayıda kesit



Resim 2 : Oval nükleuslu, fuziform şekilli hücrelerin girdaplar oluşturduğu zeminde poligonol hücreler dağılmıştı(HEx200).

aldık. Bazı alanlarda hiperkromatik nükleuslu hücre toplulukları dikkati çekmekteydi. Bu alanların yoğun Leukocyte common antigen (LCA) pozitifliği gösterdiği ve lenfosit toplulukları olduğu gözlemlendi.

TARTIŞMA

GN immatür elemanlar içermeyen tümüyle diferansiye bir tümördür⁽¹⁾. Kemoterapi ya da radyoterapi ile tedavi edilmiş NB'lularda tedavi sonrasında ya da NB'un spontan regresyonu sonrasında görülebilir⁽⁵⁾. Yine 3 aydan önce ölmüş infantların adrenal glandlarında nöroblastlardan ayırdedilemeyen hücre toplulukları mevcuttur. Pek çok vakada bu hücreler dejenere olur ya da ganglion hücrelerine veya nörofibroma matüre olur⁽²⁾. Ayrıca GN genellikle büyük çocuklar ve adütlerde NB'un köken alabileceği alanlarda izole kitleler halinde görülmektedir⁽⁵⁾. Bu

nedenle yaygın GN'un tek açıklamasını, NB'un sitomatürasyonu olduğu belirtilmiştir⁽²⁾.

Bizim vakamızda da tümör NB'un primer görüldüğü odaklarda yer almaktadır. Israrla aramamıza rağmen ne böbrekteki kitlede ne de servikal ve aortik lenf nodlarındaki odaklarda nöroblastla rastlayamadık. Ancak matür ganglion hücrelerinin proliferasyon yeteneğinin olmaması nedeniyle biz de vakamızı GN'a spontan gerileme göstermiş NB olarak düşündük.

NB ve GNB'un spontan gerilemesinin nedeni bilinmiyor. Sempatik sinir sisteminin gelişimi sırasında nöroblastlar, adrenerjik ve kolinerjik nöronlara proliferasyon ve diferansiye olur. Deneysel olarak da Nerve Growth Factor (NGF) etkisi altında nöroblastların diferansiyasyonu gösterilmiştir. Ancak NB'lu ve NB'suz çocuklarda kanda dolaşan NGF düzeyleri hakkında yeterli kadar bilgi elde edilmemiştir⁽²⁾.

KAYNAKLAR

1. Enzinger FM- Sharon WW. Ganglioneuroma. In: Soft Tissue Tumors 2nd ed. St Louis, Toronto, London: The C.V. Mosby Company, 1988, 828-831.
2. Garvin JH, Lack E, Berenberg W, Frontz CN. Ganglioneuroma presenting with differentiated skeletal metastases. Cancer, 1984, 54: 357-360.
3. Haas D, Ablin A, Miller C, Zoger S, Mathay K. Complect pathologic maturation and regression of stage IVs neuroblastoma without treatment. Cancer, 1988, 62:818-825.
4. Grussi G, Hsueh W. Bilateral adrenal ganglio neuroblastoma with neuromelanin. Cancer, 1988, 61: 1159-1166.
5. Hayes FN, Green AA, Rao B. Clinical manifestations of ganglioneuroma. Cancer, 1989, 63:1211,1214.