

Olgu sunumu

Pediatric Servikal İntramedüller Anaplastik Astrositom Olgusu ve Kısa Derleme

Nilüfer Yalındağ ÖZTÜRK¹, Erdinç CİVELEK², Ayşe ÖZKUL¹, Tufan CANSEVER², Serdar KABATAŞ², Cem YILMAZ³

¹ Başkent Üniversitesi İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi Pediatri Bölümü, İSTANBUL

² Başkent Üniversitesi İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi Beyin ve Sinir Cerrahisi Bölümü, İSTANBUL

³ Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Bölümü, Ankara

ÖZET

İntramedüller spinal kord tümörleri çocukluk çağında nadirdir. Genellikle sinsi bir seyri vardır, ve ağrı en sık rastlanan semptomdur. Burada akut olarak, artan güçsüzlük, solunum yetmezliği ve bilinç kaybı ile başvuran 7 yaşında kız çocuğunda gördüğümüz nadir bir spinal intramedüller astrositom vakasını sunmak istedik. Endotrakeal entübasyon sonrasında bilinci açılan, fakat alt ve üst ekstremitelerde flask paralizi izlenen hastanın detaylı anamnezinde 6 haftadır geçmeyen sol kol ağrısı olduğu öğrenildi. Çekilen spinal manyetik görüntülemesinde (MRG) izlenen yaygın bulboservikal lezyon öncelikle demiyelizan bir hastalık lehine yorumlanmakla beraber, tekrarında servikal intramedüller tümör lehine değerlendirildi. Vakamızda kötüleşen MRG bulguları bizi dekompresyona yöneltti ve tümör totale yakın olarak çıkartıldı. Patolojik inceleme sonucunda anaplastik astrositom saptandı.

Anahtar Kelimeler: Omurilik; astrositom; yoğun bakım birimi; pediatrik; paralizi

ABSTRACT

A case of pediatric cervical intramedullary anaplastic astrocytoma and a short review of literature

Intramedullary spinal cord tumors are rare in childhood. Their presentation is often insidious, and pain is the most common presenting symptom. We present a seven-year-old girl who had acutely worsening weakness, respiratory insufficiency and loss of consciousness on admission. She regained consciousness after endotracheal intubation, but remained with flask paralysis of four extremities. Detailed history revealed that she had an unrelenting left arm pain followed by weakness for six weeks. The magnetic resonance imaging (MRI) of her spine pointed out an extensive bulbo-cervical lesion, which was thought to be a demyelinating process initially, but repeat MRI pointed towards the diagnosis of cervical intramedullary tumor. In our case, worsening of MRI findings lead us to a decompressive surgical strategy and near-total removal of the lesion. The pathology results revealed an anaplastic astrocytoma.

Key Words: Spinal Cord; astrocytoma; intensive care units; pediatric; paralysis

GİRİŞ

Çocukluk çağı tümörleri içinde santral sinir sistemi (SSS) tümörleri ikinci sıklıktadır. Bu grup içinde ise omurilik tümörleri tüm SSS tümörlerinin %5-10'unu oluştururlar¹. Tümörlerin en az %30'u intramedüller yerleşimlidir ve pediatrik çağda erişkinden farklı olarak en sık astrositom (%60) görülür²⁻⁴.

Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) tarafından astrositomlar mikroskopik özelliklerine göre derecelendirilmiştir. Grade I: pilositik astrositom, Grade II: düşük grade astrositom, Grade III: anaplastik astrositom ve Grade IV glioblastoma multiforme (GBM)'dir. Spinal kord astrositomları çocuklarda %85-90 oranında düşük derecelidir.

Semptomlar özgül değildir, geç safhada belirti verir. Ağır nörolojik defisit, hidrosefali ve leptomeningeal yayılım yüksek dereceli astrositomlarda düşük dereceli astrositomlara göre daha sıktır ve prognozları kötüdür.

Bu tümörlerde manyetik rezonans görüntüleme (MRG) en etkin görüntüleme yöntemi olmakla beraber benzer sinyal veren diğer lezyonlarla ayırım kolay olmayabilir.

Bu vaka ile çocukluk çağında nadir görülen bir tümör olan intramedüller spinal astrositomu ve ayrıntılı teşhisteki olası zorlukları vurgulamak ve olguyu güncel literatür eşliğinde tartışmak istedik.

OLGU

Daha önce bilinen bir hastalığı olmayan fakat 1,5 aydır sol kolda ağrı ve güçsüzlük şikayetleri olan hasta 3 gündür artan halsizlik, yürüyememe ve nefes darlığı şikayetleri ile götürüldüğü hastaneden ileri tetkik ve tedavi için eğitim ve ara-

Yazışma adresi:

Dr. Nilüfer Yalındağ ÖZTÜRK
Başkent Üniversitesi İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul
e-mail: nyalindag@yahoo.com
Yazının geldiği tarih : 13.08.2010
Yayına kabul tarihi : 23.09.2010

tırma hastanesine sevk edilmiş. Acil serviste bilinci kapanan ve solunumu duran hasta entübe edilerek acil beyin tomografisi (BT) çekilmiş ve acil girişim gerektirecek bir patoloji saptanmamış. Entübasyon ve balon maske desteği ile şuuru açılan hasta çocuk yoğun bakım ihtiyacı nedeniyle kliniğimize transfer edildi.

Hikayesinde 1.5 aydır sol kol ağrısı ve güçsüzlüğü nedeniyle ayaktan pediatrik ve ortopedik kontrollerinin yapıldığı, tetkiklerinde kan sayımı, enfeksiyon-enflamasyon belirteçleri ve romatolojik tetkiklerinin, sol kol ve omuz düz grafisi, omuz BT'sinin normal bulunduğu; ağrının sebat etmesi üzerine çekilen sol omuz MRG'sinde anterior-superior glenoid bölgede labial yırtık saptandığı ve ağrı için ibuprofen kullandığı öğrenildi. Ateş, döküntü veya travma öyküsü yoktu. Aşıları tam olan hastanın 3-4 ay öncesinde H1N1 ve tetanoz aşıları yapılmıştı.

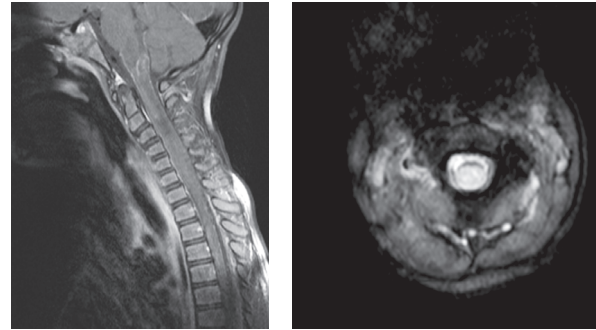
Fizik muayenede vücut ısı 34,7° C, kalp tepe atımı 85/ dk, tansiyon 110/ 60 mmHg idi. Entübe olan hastanın bilinci açık, göz ve ağız hareketleri ile koopere idi. Pupilleri izokorik idi ve ışık refleksi vardı. Dört ekstremitede flask paralizi, C3 altı hipoestezi mevcuttu. Derin tendon refleksleri alınmadı. Babinski lakayttı. Batın muayenesinde globus vesikalis umbilikus hizasında ele geliyordu. Organomegali yoktu. Kardiyovasküler muayenede; S1 ve S2 normal olup 1-2/6 sistolik ejeksiyon üfürümü mevcuttu. Döküntü veya cilt lezyonu saptanmadı. Ekstremitte perfüzyonu orta, periferik nabızlar zayıf alınıyordu.

Hastanın yatışından kısa süre sonra özellikle manipülasyon ile derinleşen ileri bradikardileri oldu, spinal şok tablosu izlenildi. Beyin ve spinal MRG'leri suboptimal kalitede olmakla beraber, bulbustan başlayıp C7 vertebra düzeyine dek uzanım gösteren silik sınırlı, spinal kordda genişlemeye neden olan, T2 ağırlıklı kesitlerde yüksek sinyal özelliğinde ve T1 ağırlıklı kesitlerde düşük sinyal özelliğinde lezyon dikkati çekmekteydi. İntravenöz (IV) kontrast madde sonrası tanımlanan lezyon superiorunda hafif yüzeysel kontrast tutulumu mevcuttu. Fundoskopisi normal olan hastanın yapılan lomber ponksiyonunda (LP) artmış protein ve hafif pleositoz izlendi (protein 423,8 mg/dl, glikoz 81 mg/dl, lökosit 18 /mm³). Tam kan sayımında lökosit 20110/mm³ (%91 PNL), hemoglobin 11,2 gr/dl olup C-reaktif protein 7,7 mg/L, kreatinin kinaz 438 U/L (normal sınırlar 60-365) bulundu.

Hızlı semptomatolojisi nedeniyle enflamatuar/demyelizan bir lezyon olabileceği düşünülerek akut transvers myelit öntanısı ile pulse steroid başlandı. BOS sitolojisi, IgG indeksi (N), serum viral serolojik belirteçleri (CMV, HSV, EBV, Hep B, HCV,

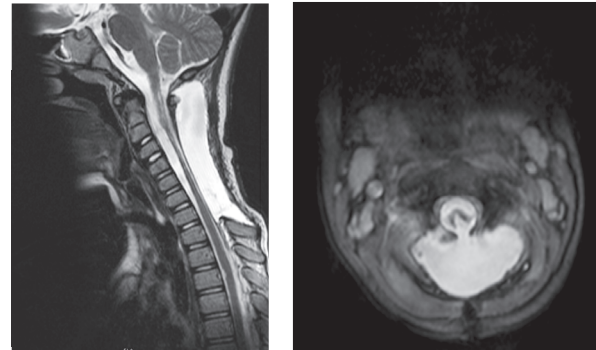
HIV) yollandı. IV seftriakson tedavisine devam edildi. BOS kültüründe üreme olmadı. İdrar yolu enfeksiyonu saptanıldı.

Pulse steroid ile 48 saat içinde nörolojik muayenesinde herhangi bir değişim izlenmeyen hastanın suboptimal olan MRG çekimi tekrarlandı. Lezyon sol lateralinde yer yer T2 ağırlıklı sekanslarda düşük sinyal özelliğinde lineer alanlar kanama lehine değerlendirildi. Bulbus lokalizasyondan servikal spinal korda doğru uzanım gösteren ve genişlemeye neden olan silik sınırlı heterojen lezyon intramedüller kitle olarak tanımlandı (Şekil 1), spinal kord daha genişlemiş olarak bulundu ve beyin ve sinir cerrahisi tarafından acil operasyona alındı. Suboksipital kraniyektomi ve C1-C7 laminektomi ile intramedüller tümör totale yakın olarak eksize edildi (Şekil 2). Patolojisi anaplastik astrositom (DSÖ Grade III) olarak tanımlandı. Nekroz görülmemesine rağmen birkaç alanda görülen mikroproliferasyon ve radyolojik olarak bir alanda hafif periferik kontrast madde tutulumu izlenmesi glioblastoma progresyonunu düşündürdü.



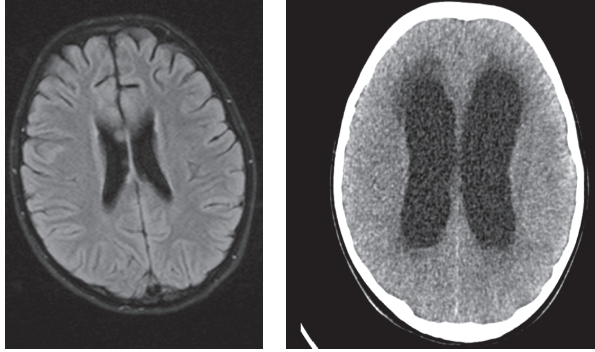
Şekil 1. Ameliyat öncesi kontrastlı T1 ağırlıklı sagittal ve T2 ağırlıklı aksiyel MRG kesitleri.

T1 ağırlıklı kontrastlı sagittal ve aksiyel MRG kesitlerinde yüzeysel düzensiz kontrast tutulumu olan ve Medulla oblongata dan başlayıp C7 seviyesine kadar inen intramedüller yerleşimli kitle görülmektedir



Şekil 2. Ameliyat sonrası T2 sagittal ve aksiyel MRG kesitleri. Ameliyat sonrası T2 ağırlıklı sagittal ve aksiyel MRG kesitlerinde postoperatif değişiklikler dışında bu seviyede dekompresyonun sağlanmış olduğu fakat kordun incelendiği görülmektedir

Nörolojik muayenesinde değişim izlenmeyen, quadriplejik ve ventilatöre bağımlı olan hastanın yatışından 4 hafta sonra ev ventilatörüne bağlı olarak taburculuğu yapıldı. Hasta 1 ay sonra akut bilinç kapanması ile tekrar interne edildi, akut hidrosefali saptanarak eksternal ventriküler drenaj sonrası ventriküloperitoneal şant takılarak tekrar taburcu edildi (Şekil 3).



Şekil 3. Ameliyat öncesi T1 aksiyel MRG kesiti ve postoperatif 1 ay sonra bilgisayarlı tomografi görüntüsü kesitleri. Ameliyat öncesi T1 aksiyel MRG kesitinde ventrikül boyutları normal sınırlardayken ilk operasyondan 1 ay sonraki bilgisayarlı tomografi kesitinde hidrosefali görülmektedir

TARTIŞMA

Çocukluk çağında spinal kord tümörleri nadirdir. Bu tümörlerin en az %30 u intramedüller olup, %80 gibi çoğunluğunu astrositom ve ependimomlar oluşturur². Spinal kord astrositomları çocuklarda erişkinlerden farklı olarak ependimomlardan 3-4 kat daha sık izlenirler⁵, ve DSÖ sınıflandırmasına göre büyük çoğunluğu düşük derecelidir.

Anaplastik olan yüksek dereceli tümörler çocuklarda tüm spinal kord astrositomları arasında %7 ila 25 oranında ender görülür¹. Bu nedenle bu tür hastaların prognostik faktörleri ve uzun dönem tedavi sonuçları hakkında bilgimiz sınırlıdır.

Intramedüller tümörler uzun süre semptom vermeyebilir veya non spesifik şikayetlere sebep olabilir. Bu nedenle çocukta erken teşhis zordur. Yüksek dereceli malign neoplazmlar düşük dereceli tümörlere göre daha erken semptom verirler.

Düşük dereceli tümörlerde semptom başlangıcından teşhise kadar geçen ortalama zaman 9,2 ay iken, yüksek dereceli olanlarda yedi hafta ile dört ay arasında bildirilmiştir⁶.

Intramedüller spinal kord tümörlerinde en sık görülen şikayet ağrıdır. Ağrı çoğunlukla vertebra üzerindedir, fakat ekstremité ağrısı da izlenebilir. Ağrı diffüz veya radiküler olabilir. Intramedüller tümörlerde görülen ağrının özgün bir özelliği olmamakla beraber, uykudan uyandıran gece ağrısı şüphe uyandırıcıdır. Karın ağrısı, paroksizmal kol ağrısı ile semptom veren atipik prezentasyonlar da

bildirilmiştir⁷. Diğer bulgular arasında güçsüzlük, spinal deformite (kifoz, skolyoz), tortikollis, sfinkter disfonksiyonu ve yavaş nörolojik gerileme sayılabilir. Çocuğun yaşına bağlı olarak motor gelişim gecikmesi veya gerilemesi, yürüyüş anomalisi, ya da sık düşmeler izlenebilir. Fizik muayenede motor kayıplar ve üst motor nöron bulguları (spastisite, artmış derin tendon refleksleri ve klonus) saptanabilir. İdrar ve barsak disfonksiyonları; tümör filum terminale lokalizasyonunda değilse daha geç izlenir.

Intramedüller kord tümörlerinde hidrosefali nadir değildir; %15 oranında görülür. Malign tümörlerde bu oran %35 olarak bildirilmiştir⁸.

Hidrosefalinin artmış BOS proteini, araknoid fibroz, subaraknoid disseminasyon ve 4. Ventrikül obstrüksiyonu gibi faktörlerden kaynaklandığı düşünülmektedir. Vakamızda postoperatif birinci ayda izlediğimiz hidrosefalinin subaraknoid yayılım sonucu olduğu düşüncesindedir.

Intramedüller lezyonlar neoplastik veya enfeksiyöz, enflamatuvar, demyelizan veya vasküler anomalilere bağlı olabilir. MRG tümörün ekstradural, intradural, intradural ekstramedüller veya intramedüller konumunu saptar. MRG'deki bazı bulgular tümör tipini bile belirleyebilir. Bazen neoplastik ve neoplastik olmayan intramedüller lezyonlar birbirlerine benzer bulgu ve beyin omurilik sıvısı değişiklikleriyle ortaya çıkabilirler ve bu nedenle ayırıcı tanısı kolay olmayabilir⁹⁻¹³.

MRG'de intramedüller spinal kitle olduğunu gösteren üç önemli faktör vardır. Bunlardan birincisi kordda genişleme olması, ikincisi tümörlerin çok büyük bölümünün kontrast tutması, üçüncüsü ise tümörlerde sık rastlanan kistik yapılardır. Astrositomlar MRG'de genelde T1 ağırlıklı sekanslarda hipo-hiperintens, T2 ağırlıklı sekanslarda hiperintens görünüm verirler¹⁴.

Ayrıcı tanıda spinal tümörlerle karışabilecek etiyolojilerin çoğu intramedüller tümörlerden daha akut ve ani nörolojik bulgu ve kayıba sebep verir. Spinal kordun neoplastik olmayan lezyonları arasında enfeksiyonlar (viral, bakteriyel, paraziter vb), non-enfeksiyöz enflamatuvar lezyonlar (multiple skleroz, transvers miyelit vs.), vasküler lezyonlar ve radyasyon miyelopatisi sayılabilir. Bu yüzden detaylı anamnez, yakın klinik gözlem ve ileri radyolojik ve laboratuvar tetkiklerin yapılması gereklidir.

Çocukta hızlı ilerleyen, genellikle simetrik, asendan paraparezi veya quadriparezi ayırıcı tanıda akut nöropati, sıklıkla Guillaine-Barre Sendromu (GBS) ve daha nadiren akut transvers miyelit veya infantil poliomiyelit düşündürür¹⁵. Flask tetrapleji, arefleksi, duyu kaybı, otonomik disfonksiyon ile bulgu veren hastamızın, hızlı klinik seyir nedeniyle

asendan paralizi olup olmadığı belli değildi. Travma öyküsü olmadığından etiyolojisinde GBS ve akut transverse myelit (ATM) ötanısı ağırlıkta idi.

Günümüzde poliomiyelitin eradike edilmesi ile çocukluk çağında en sık görülen akut motor paralizi nedeninin GBS olduğu bilinmektedir. Akut bir enflamatuvar demyelizan poliradikülonöropati olan GBS 0,5-1.5/100000 oranında görülür. Sıklıkla post enfeksiyöz hastalık veya aşı sonrası izlenir. Duyusal, otonomik ve beyin sapı anomalileri de izlenebilir. Tanı tipik olarak refleks kaybı ile beraber ilerleyici asendan paralizi ile konulur. Beyin omurilik sıvısında hücre olmadan protein artışı izlenir. Nadiren 10-50 hücre/ml görülse de genellikle hücre sayısı 10'un altındadır. Elektromyografi ve nadiren MRG destekleyici tetkiklerdir.

Transvers myelit bilateral motor, duyusal ve otonomik disfonksiyon ile karakterize olan klinik bir sendromdur. Post-enfeksiyöz, otoimmün hastalıklarla ilişkili olabilir. 2002'de transvers myelit çalışma grubu idiyopatik akut transvers myelit (ATM) için BOS ve MRG özelliklerini de içeren bazı kriterler önermiştir. Bunlar; 1. Bilateral duyusal, motor veya otonomik spinal kord disfonksiyonu; 2. Tanımlanabilen duyusal tutulum seviyesi ve bulguların bilateral olması; 3. MRG veya BOS ile enflamasyonun kanıtı; 4. Semptomların başlangı-

cından maksimum nörolojik kayıp arasındaki zamanın birkaç saat - 21 gün arasında olması; 5. Dıştan omurilik basısının ekarte edilmiş olması, şeklinde sıralanmıştır. ATM MRG' de bazen tümöral lezyon gibi bulgu verebilir. T1 sekanslarda spinal kord büyümesi, T2 sekansta sinyal artışı, bazen kontrast tutulumu izlenebilir¹⁶.

Bu vaka ile çocuklarda geçmeyen ekstremitte ağrısının ciddiye alınması, ayrıci tanıda spinal tümörlerin akla gelmesi ve spinal MRG ile de araştırılması gereği vurgulanmak istendi. Günümüzde, mikrocerrahi tekniklerinin varlığı, radyolojik tanı yöntemlerinin ve intraoperatif elektrofizyolojik ölçümlerin yapılabilmesi ile intramedüller tümörlerin radikal rezeksiyonunu güvenli ve etkili hale getirmekle beraber, cerrahi başarı hastanın ameliyat öncesi nörolojik durumu ile yakından ilişkili olduğundan şiddetli bir motor defisit ortaya çıkmadan önce yapılmalıdır. Spinal anaplastik astrositom vakalarının ortanca yaşam süresi 72 ay (1 yılda %85, 5 yılda %59), Glioblastom multiforme hastalarının ise 9 ay (1 yılda %31, 5 yılda %0) olarak bildirilmiştir¹⁷.

Her ne kadar hastamızdaki tümörün ileri evrede olması nedeniyle prognozu kötü olsa da, erken tanı konabilseydi cerrahi girişim ile yaşam kalitesinin artabileceği düşüncesindeyiz.

REFERANSLAR

- McGirt MJ, Chaichana KL, Atiba A, Attenello F, Yao KC, Jallo GI. Neurological outcome after resection of intramedullary spinal cord tumors in children. *Childs Nerv Syst* 2008;24:93-7.
- Eichler ME, Ducey RG. Intramedullary Spinal Cord Tumors. Philadelphia: Lippincot/Raven 1997:2089-2102.
- Nadkarni TD, Rekate HL. Pediatric intramedullary spinal cord tumors. Critical review of the literature. *Childs Nerv Syst* 1999;15:17-28.
- Steinbok P, Cochrane DD, Poskitt K. Intramedullary spinal cord tumors in children. *Neurosurg Clin N Am* 1992;3:931-45.
- Innocenzi G, Raco A, Cantore G, Raimondi AJ. Intramedullary astrocytomas and ependymomas in the pediatric age group: a retrospective study. *Childs Nerv Syst* 1996;12:776-80.
- Binning M, Klimo P, Gluf W, Goumnerova L. Spinal Tumors in Children *Neurosurg Clin N Am* 2007;18:631-58.
- Robertson PL. Atypical presentations of spinal cord tumors in children. *J Child Neurol* 1992;7:360-3.
- Jallo GI, Kothbauer KF, Epstein F. Intraspinal tumors in infants and children. In: Winn HR, editor. *Youman's neurological surgery*. Vol. 4. 5th edition. Philadelphia: W.B. Saunders 2004; p: 3707-16.
- Landi A, Di Norcia V, Dugoni DE, Tarantino R, Cappelletti M, Antonelli M, et al. Intramedullary non-specific inflammatory lesion of thoracic spine: a case report. *World J Surg Oncol* 2010;15:8:3.
- Brinar M, Rados M, Habek M, Poser CM. Enlargement of the spinal cord: inflammation or neoplasm? *Clin Neurol Neurosurg* 2006;108(3):284-9. Epub 2005 Dec 22.
- Schwarz TH, McCormick PC. Non-neoplastic intramedullary pathology. Diagnostic dilemma: to Bx or not to Bx. *J Neurooncol* 2000;47(3):283-92.
- Hasuo K. Radiological evaluation of non-neoplastic intramedullary lesions of the spinal cord. *Rinsho Shinkeigaku* 2000;42(11):1099-101.
- Solmaz I, Onal MB, Civelek E, Sirin S, Kahraman S. Intramedullary lumbar lesion mimicking spinal cord tumor: a case of non-neoplastic intramedullary spinal cord lesion. *Eur Spine J* 2010;19 Suppl 2:S169-73.
- Abul-Kasim K, Thurnher M, McKeever PM, Sundgren PC. Intradural spinal tumors: current classification and MRI features. *Neuroradiology* 2008;50:301-14.
- Jones HR. Childhood Guillain-Barré syndrome: clinical presentation, diagnosis, and therapy. *J Child Neurol* 1996;11(1):4-12.
- Sá MJ. Acute transverse myelitis: A practical reappraisal. *Autoimmunity Reviews* 2009;9:128-31.
- McGirt MJ, Goldstein IM, Chaichana KL, Tobias ME, Kothbauer KF, Jallo GI. Extent of surgical resection of malignant astrocytomas of the spinal cord: outcome analysis of 35 patients. *Neurosurgery* 2008;63(1):55-60; discussion 60-1.