

Endodermal sinus tümöründe spinal kord metastazı: Bir vaka takdimi

İbrahim Bayram¹, Faruk İncecik¹, Göksel Leblebisatan¹, Süreyya Soyupak²
Tuba Canbolat³, Nurdan Tunalı⁴ Atila Tanyeli⁵

Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi ¹Pediyatri Yardımcı Doçenti, ²Radyoloji Doçenti, ³Patoloji Araştırma görevlisi, ⁴Patoloji Profesörü, ⁵Pediyatri Profesörü

SUMMARY: Bayram İ, İncecik F, Leblebisatan G, Soyupak S, Canbolat T, Tunalı N, Tanyeli A. (Departments of Pediatrics, Radiology, and Pathology, Çukurova University Faculty of Medicine, Adana, Turkey). Spinal cord metastasis of endodermal sinus tumors: a case report. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları dergisi 2005; 48: 175-178.

Endodermal sinus tumor (EST), is a rare tumor in childhood and young adults, is a malignant germ cell tumor which rarely metastasizes to the spinal cord, the mass effect of the metastasis may not always be seen. EST is seen generally in sacrococcygeal region. We present a case with EST and spinal cord metastasis because of its rare appearance. In this article we report, a three year-old female child admitted to our clinic with complaints of constipation, vomiting, hematochezia, and fever of one month's duration. An investigation in another clinic revealed a mass in the presacral region. The biopsy specimen had revealed an EST, and after biopsy weakness in lower extremities appeared. During of further investigation, spinal cord metastasis was detected.

Key words: germ cell tumor, endodermal sinus tumor, spinal cord metastasis, paralysis, paralysis in lower extremities.

ÖZET: Çocukluk çağında ya da genç erişkinlerde görülen seyrek görülen bir tümör olan endodermal sinüs tümörü (EST) malign germ hücreli tümörlerden olup, spinal kord metastazıda yapabilir. Bunun yanında, her zaman spinal korda bası semptomları görülmeyebilir. EST genelde sakrokoksigeal bölgede yerleşim göstermektedirler. Bu yazıda seyrek görülen spinal kord tutulumu olması dolayısı ile EST'li bir hasta sunulmuştur. Üç yaşında kız çocuğu, hastanemizde getirilmeden bir ay önce kabızlık, kusma hematokezya ve sonrasında ateş yakınmalarının başladığı, dışarıda yapılan incelemelerde presakral alanda kitle belirlendiği, bu kitleden yapılan biyopsi sonucunun EST olarak saptandığı ve on gün sonra alt ekstremitesinde güçsüzlük meydana geldiği öğrenildi. Yapılan incelemeler sonucunda spinal kordda metastaz olduğu saptandı.

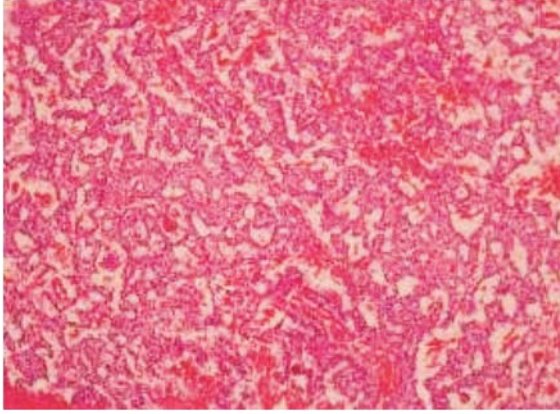
Anahtar kelimeler: germ hücreli tümör, endodermal sinüs tümörü, spinal kord metastazı, paralizisi, alt ekstremitede paralizisi.

Endodermal sinus tümörü (EST; yolk sac tümörü), çok sık görülmeyen malign bir tümör olup, genellikle çocuklarda ve genç erişkinlerde testis ya da over kaynaklı olarak görülür. Seyrek görülen malign komponent hariç tutulursa EST sadece malign germ hücreli tümör tipi olup sakrokoksigeal bölgede bulunur¹⁻³. Ayrıca mediastinum ve intrakranial bölgede de görülebilmektedir. İntrakranial olarak, pineal veya suprasellar sisterna bölgesinde yer alır^{1,4-6}. seyrek de olsa beyin ya da spinal bölgeye metastazı söz konusudur^{7,8}.

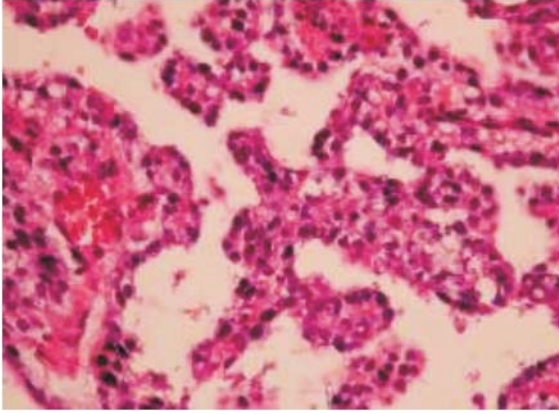
Bu yazıda spinal kord tutulumu olan EST'li bir hasta sunulmuştur.

Vaka Takdimi

Üç yaşında kız çocuğu; hastanemize getirilmeden bir ay önce kabızlık, kusma hematokezya ve sonrasında ateş yakınmalarının başladığı, yapılan incelemelerde presakral alanda kitle belirlendiği, bu kitleden yapılan biyopsi sonucunun EST olarak saptandığı (Şekil 1-3) ve 10 gün sonra alt ekstremitesinde güçsüzlük

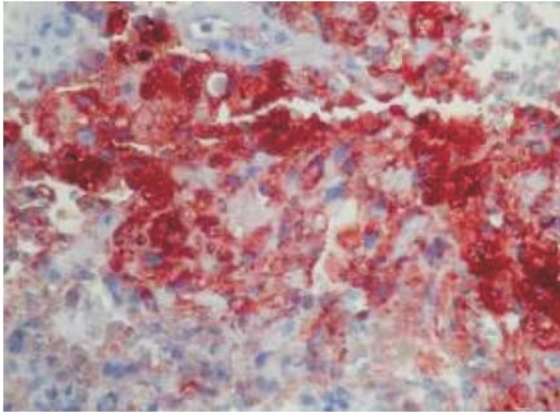


(1)



(2)

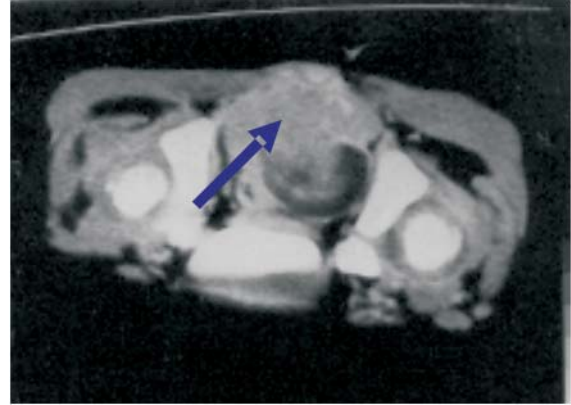
Şekil 1, 2. Tümöral hücreler; kolumnar, küboidal epitel hücreye benzeyen, stoplazması geniş, eozinofilik ve yer yer vakuoller içermektedir.



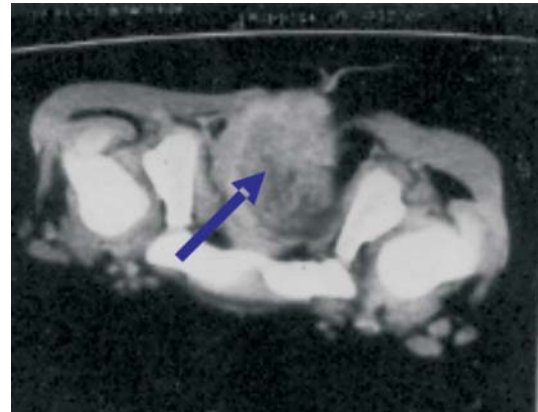
Şekil 3. Tümör hücrelerinde immünohistokimyasal yöntemle uygulanan alfa-fetoprotein pozitifliği.

meydana geldiği öğrenildi. Fizik muayenesinde, vital bulguları stabil, boy, ağırlık ve baş çevresi ölçümleri yaşıyla uyumluuydu. Nörolojik muayenesinde bilinci açıktı, ışık refleksleri bilateral alınıyordu, kranial sinir ve üst ekstremiteler nörolojik fonksiyonları normaldi. Alt ekstremiteleri paraplejikti ve derin tendon refleksleri alınamıyordu, Babinski refleksi iki taraflı pozitifti. Anal sfinkter tonusu azalmıştı. Duyu düzeyi saptanamadı. Glob vezikalesi vardı. Diğer sistem muayeneleri normaldi.

Laboratuvar incelemelerinde; hemogram ve kan biyokimya incelemesi normaldi. Alfa-fetoprotein düzeyi yüksekti (10790 ng/ml). Spinal manyetik rezonans görüntüleme presakral mesafeyi tamamına yakın dolduran kitle olduğu ve bu kitlenin T₁₀-L₂ düzeyinde spinal korda bası yaptığı saptandı (Şekil 4-6). Ayrıca toraks ve karın tomografi incelemesinde akciğer ve karaciğerde metastatik lezyonlar belirlendi.



(4)



(5)

Şekil 4, 5. Sakrokoksigeal kitle (kontrasız MRG).



Şekil 6. Spinal kordda metastaz (kontraslı MRG).

Hasta EST evre-IV olarak kabul edildi ve cerrahi girişim endikasyonu olmamasından dolayı radyoterapi ve kemoterapi ile tedavisi düzenledi. Kemoterapi olarak cisplatin, etoposid ve bleomicin başlandı. Hasta bir kür radyoterapi ve kemoterapi aldıktan sonra aile tarafından izlemenden çıkarıldı.

Tartışma

Sistemik malign tümörlü çocuklarda, spinal kord basısı insidansı %2-5 arasında bildirilmektedir^{7,9}. Nöroblastom, Ewing sarkom, rabdomiyosarkom ve osteojenik sarkom en sık spinal kord metastaz yapan tümörler arasında yer alır. Ayrıca germ hücreli tümörler, teratom, embriyonel hücreli karsinomda daha az sıklıkla kompresyona neden olan tümörlerdendir^{7,10}. Çocuklarda spinal kord basısı, ağrı ve alt ekstremitelerde güçsüzlük yakınmaları ile karşımıza çıkar. Bası düzeyine uygun olarak duyu kaybı da görülebilir. Ancak küçük çocuklarda bu düzeyi tanımlamak zordur¹¹. Hastamıza primer tümör sakrokoksigal bölgede idi. Alfa-fetoprotein düzeyinin yüksekliği ile yapılan histopatolojik inceleme ile EST tanısı konuldu.

Endodermal sinüs tümöründe, hematojen yayılım, lenfojen yayılıma oranla daha sık görülmektedir. Tümörün en sık metastaz yaptığı yerler arasında akciğer, retroperitoneal lenf nodları, karaciğer ve kemik yer alır. Daha seyrek olarak beyin ve spinal kord metastazları da görülmektedir^{11,12}. Bu nedenle hastaların hepsinde pelvis, abdomen ve toraks tomografi ile değerlendirilmesi gereklidir. Ayrıca semptomların varlığına göre serebral ve spinal görüntüleme de gerekebilir¹¹. Hastamıza yapılan

tomografi ve manyetik rezonans görüntüleme ile spinal kordda, akciğerde ve karaciğerde metastatik lezyonlar saptandı.

Endodermal sinüs tümörünün spinal kord metastazı seyrek görülen bir komplikasyondur^{8,11,12}. İlk olarak Çolak ve arkadaşları¹³ dört yaşındaki bir çocukta testiküler EST'nin spinal kord tutulumunu bildirmişlerdir. Sonrasında, EST'nin spinal kord tutulumu olan iki vaka daha bildirilmiştir. Bunlardan ilki, Den Boon ve arkadaşları⁸ tarafından bildirilmiş olup, 62 yaşındaki bir kadında presakral orjinli EST'nün spinal kord metastazı şeklinde idi. Diğeri ise, Raffel ve arkadaşları⁷ tarafından 33 EST'li hastaların birinde spinal kord tutulumu şeklinde bildirilmiştir. Son zamanlarda Resnick ve arkadaşları¹¹ 21 aylık bir çocukta primer EST'ye bağlı gelişen spinal kord tutulumu, Lee ve arkadaşları¹² ise 14 aylık bir çocukta testiküler EST'ye bağlı gelişen spinal kord tutulumu bildirmişlerdir.

Endodermal sinüs tümöründen serum alfa-fetoprotein düzeyinin yüksek olması ile şüphelenilir. Asıl tanısı histopatolojik olarak konur^{11,12}. Malign tümörlere bağlı olarak gelişen spinal kord basısının tedavisi cerrahi dekompresyon ve takiben kemoterapi verilmesidir. En sık uygulanan kemoterapi ilaçları arasında vinkristin, aktinomisin-D ve siklofosamid yer alır^{5,11}. Hastamıza bir kür kemoterapi ve radyoterapi verildi; ancak daha sonra hasta poliklinik kontrollerine gelmedi.

Gelişen nörolojik komplikasyonların düzelmesi, cerrahi öncesinde gelişen nörolojik defisitinin süresi ve şiddeti ile ilişkilidir. Tanının gecikmesi morbiditeyi artırır. Ayrıca santral sinir sistemi tutulumu kötü prognozün işaretidir. Tedavi

sonrası uzun süreli yaşam süresi %0-75 arasında değişmektedir^{5,11,14}. Yaşam süresini etkileyen en önemli kriterler arasında uygulanan kemoterapi ve tümörün evresi bulunmaktadır. Bununla birlikte santral sinir sisteminin tutulumu yaşam süresini olumsuz yönde etkiler^{4,6}. Ayrıca EST'ye bağlı olarak spontan hemotoraks ve tümör embolisi gibi komplikasyonlar da gelişebilir^{11,15}.

Sonuç olarak EST olan çocuklar, tümörün olabilecek metastazından dolayı pelvis, abdomen ve toraks tomografi ile değerlendirilmelidir. Gelişebilecek komplikasyonların erken saptanıp, tedavi edilmesi ile daha iyi prognoza sahip olmaları sağlanabilir.

KAYNAKLAR

1. Cushing B, Perlman EJ, Marina NM, Castleberry RP. Germ cell tumors. In: Pizzo PA, Poplack DG (eds). Principles and Practice of Pediatric Oncology. Philadelphia: Lippincott-Wilkins, 2002; 1091-1113.
2. Schropp KP, Lobe TE, Rao B, et al. Sacrococcygeal teratoma: the experience of four decades. J Pediatr Surg 1992; 27: 1075-1079.
3. Flam F, Lundstrom V, Silfversward C. Choriocarcinoma in mother and child: Case report. Br J Obstet Gynaecol 1989; 96: 241-244.
4. Eberts TJ, Ransburg RC. Primary intracranial endodermal sinus tumor: case report. J Neurosurg 1979; 50: 246-252.
5. Gershenson DM, Del Junco G, Herson J, et al. Endodermal sinus tumor of the ovary: the M.D. Anderson experience. Obstet Gynecol 1983; 61: 194-202.
6. Kirikae M, Arai H, Hidaka T, et al. Pineal yolk sac tumor in a 65 year old man. Surg Neurol 1994; 42: 253-258.
7. Raffel C. Spinal cord compression by epidural tumors in childhood. Neurosurg Clin North Am 1992; 3: 925-930.
8. den Boon J, Avezaat CJJ, van der Gaast A, Koops W, Huikeshoven FJ. Conus-cauda syndrome as a presenting symptom of endodermal sinus tumor of the ovary. Gynecol Oncol 1995; 57: 121-125.
9. DeSouza AL, Kalsbeck JE, Mealey J. Intraspinal tumors in children: a review of 81 cases. J Neurosurg 1979; 51: 437-445.
10. Lewis DW, Packer RJ, Raney B, et al. Incidence, presentation, and outcome of spinal cord disease in children with systemic cancer. Pediatrics 1986; 78: 438-443.
11. Resnick DK, McLaughlin MR, Albright AL. Primary endodermal sinus tumor presenting with spinal cord compression: case report. J Neurosurg 1997; 86: 151-153.
12. Lee JK, Kim SH, Kim JH, et al. Metastatic spinal cord compression of testicular yolk sac tumor. Child's Nerv Syst 2002; 18: 171-174.
13. Çolak A, Benli K, Berker M, Onol B. Epidural metastasis of testicular yolk sac tumor: an unusual cause of spinal cord compression. Case report. Pediatr Neurosurg 1991; 17: 139-141.
14. Kurman RJ, Norris HJ. Endodermal sinus tumor of the ovary. A clinical and pathologic analysis of 71 cases. Cancer 1976; 38: 2404-2419.
15. Anai T, Hirota Y, Hayata T, et al. Sudden death due to pulmonary tumor embolism in a patient with endodermal sinus tumor of the ovary. Asia Oceania J Obstet Gynecol 1994; 20: 283-287.