

Sella Tursika Yerleşimli Matür Teratom Olgusu

Gonca ÖZGÜN¹, Şahsine TOLUNAY¹, Berna AYTAÇ¹, Selçuk YILMAZLAR²

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Bursa.

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroşirürji Anabilim Dalı, Bursa.

ÖZET

28 yaşında, boy kısalığı, gelişme geriliği olan ve görme problemleri ile başvuran kadın hastada, sella tursikayı tümüyle dolduran ve parasellar bölgeye uzanım gösteren kitle lezyonu saptandı. Sağ orbitozigomatik kraniotomi ile rezeksiyonu yapılan lezyonun histopatolojik tanısı matür teratom olarak raporlandı. Teratomlar, sella tursikada görülmesi beklenmeyen tümörlerdir. Sella tursika lokalizasyonunda matür teratom oldukça nadir görülür.

Anahtar Kelimeler: Matür teratom. Germ hücreli tümör. Sella

Mature Teratoma Arising From The Sella

ABSTRACT

A 28-year-old woman presented with short stature, growth retardation and visual problems. An intrasellar mass lesion that entirely located in the sella and streamed to the parasellar region was found on imaging studies. Right orbitozygomatic craniotomy was done. Histologic examination diagnosed a mature teratoma. Teratomas arising within the sella turcica are uncommon. Intrasellar teratoma comprising of only mature elements is extremely rare.

Key Words: Mature teratoma. Germ cell tumor. Sella

Teratomlar her üç embriyolojik yapıktan köken alan tümörlerdir. İntrakranial teratomlar tüm intrakranial tümörlerin %0,5ini oluşturmakta olup nadiren görülen kafa içi tümörlerdir. En sık yerleşim yeri pineal bölge olup bunu azalan sıklık sırasıyla suprasellar ve hipotalamik bölge takip eder. Sella tursika yerleşimi oldukça nadir rastlanan bir tümör lokalizasyonudur¹. Sella tursika lokalizasyonunda gelişen ve suprasellar uzanımı olan, her 3 germ yaprağına ait matür elementler içeren, intrakranial tümörler içerisinde nadir görülen ve lokalizasyonu ile de ilginç olan matür teratom olgumuzu sunuyoruz.

Olgu Sunumu

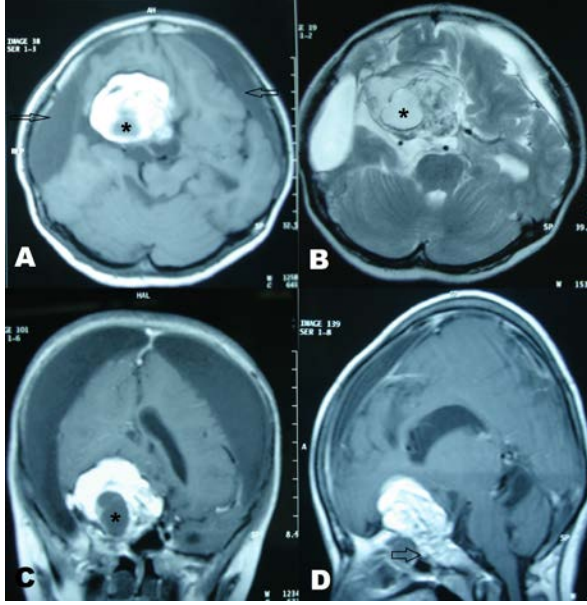
Boy kısalığı, primer amenore ve gelişme geriliği olan 28 yaşındaki kadın hasta, dışa bakış kısıtlılığı, sağ gözde görüş keskinliğinde azalma ve baş ağrısı şikayetleri ile hastanemize başvurdu. Yapılan göz

muayenesinde hastanın sağ gözde sadece ışığı fark ettiği, sol gözde 5 metreden parmak sayabildiği saptandı. Fundoskopik muayenesinde; sağ gözde optik atrofiye gidiş, sol gözde temporal siliklik saptandı. Yapılan laboratuvar incelemede serum hormon düzeyleri hipopituitarizm tablosu ile uyumlu idi: Adrenokortikotropik hormon (ACTH) <1 pg/ml (normal değer aralığı 7,2-63,3), kortizol 1,6 µg/dl (normal değer aralığı 6,0-19,0), Somatomedin C (IGF-1) 31ng/ml (normal değer aralığı 117-329), tiroid stimüle edici hormon (TSH) 0,039 µU/ml (normal değer aralığı 0,35-4,94), serbest T₃ 1,58 pg/ml (normal değer aralığı 1,71-3,71), prolaktin 70,59 (normal değer aralığı 1,20-29,9), dihidroepiandrostenedion sülfat (DHEA-S) 34 ng/dl (normal değer aralığı 95,8-511,7), folikül stimüle edici hormon (FSH) ve luteinize edici hormon (LH) normal sınırlar içinde bulundu. Hastanın sekonder seks karakter gelişimi normal sınırlarda değerlendirildi. Çekilen kranial manyetik rezonans görüntülemesinde (MR) sella tursikada yerleşen ve suprasellar alanı tamamen dolduran, süperiorda beyin parankimine doğru indentasyonu olan, kalsifikasyon alanları, T1 ve T2 görüntülerde hiperintens alanlar içeren, santralinde T2 görüntülerde hiperintens, T1 görüntülerde hipointens alanları olan, 5,5x4,5 cm boyutlarda lobüle kontürlü kitle lezyonu izlendi (Şekil 1). Kitlenin süperiorda optik kiazmaya bası yaptığı, sağ suprasellar sisternayı doldurduğu ve sağ internal karotid arteri sardığı görüldü. Hipofiz sapı kitlenin bası etkisine bağlı ola-

Geliş Tarihi: 14.12.2011
Kabul Tarihi: 21.12.2011

Dr. Gonca Özgün
Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Patoloji Anabilim Dalı,
Bursa.
Tel: 0224 295 36 80
e-posta: goncabarit@hotmail.com

rak posteriora doğru açılanmış olarak değerlendirildi. Sağ orbitozigomatik kraniotomi ile girilerek, beynin frontobazal bölgesi ile sylvian fissür arasında uzanan, yağ dokusu ve fibrotik yapı içeren kısmı kalsifiye odakları olan, optik sinir ve optik kiazmaya bası yapan tümöral lezyona ulaşıldı. Tümör içinde koyu kıvamda kist içeriği boşaltılarak tümör subtotal eksize edildi.



Şekil 1:

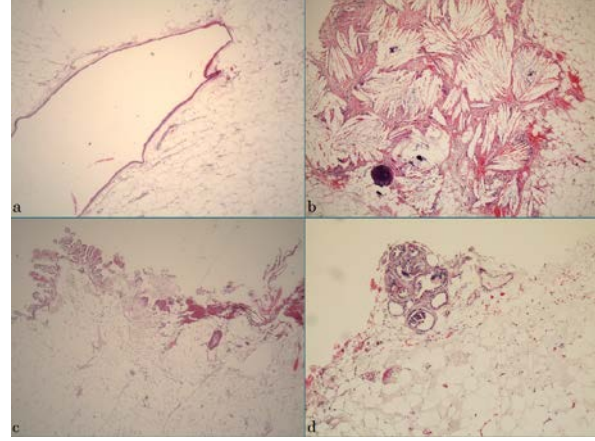
A,B; Aksiyel T1 ve T2 ağırlıklı MR görüntülerde bilateral kronik subdural effüzyon (ok) ve suprasellar olarak sağ frontal lob altına doğru uzanım yapmış, ağırlıklı olarak hiperintens görünen lezyonun ortasında kistik komponent (*) dikkati çekmektedir. C; T1 ağırlıklı koronal görüntülerde kitlenin içindeki muhtemel musinöz içerik (*) ve D; sagittal MR'da suprasellar kitlenin intrasellar uzanımı görülmektedir (ok).

Histopatolojik inceleme için gönderilen materyal 3,9x3,3x1,1 cm boyutlarda bir kısmı sarı renkli, lipomatöz görünümde, gri-beyaz renkli yumuşak dokular şeklinde idi. Hazırlanan kesitlerde tek sıralı küboidal ve skuamöz epitel ile döşeli duktus benzeri yapılar, matür yağ dokusu, arada düz kas demetleri, koroid pleksus yapısı izlendi. Aralarda histiosit toplulukları, kolesterol yarıkları, kalsifikasyon odakları ve multinükleer dev hücreler mevcuttu (Şekil 2). İmmünohistokimyasal çalışmada Glial fibriller asidik protein (GFAP) boyası ile pozitif boyanan glial hücre adaları dikkati çekti (Şekil 3). Kist içeriği kodlu materyalden hazırlanan kesitlerin matür yağ dokusundan ibaret oldukları görüldü.

Tartışma

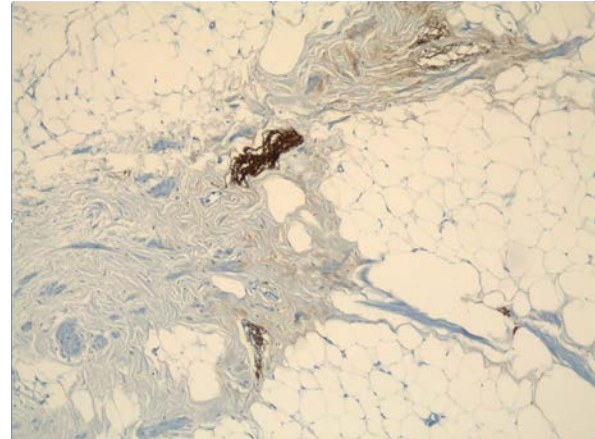
Sella tursika yerleşimli lezyonların %90'ından fazlasını hipofiz adenomları oluşturmaktadır ve tüm intrakranial neoplazilerin de yaklaşık %10'u hipofiz ade-

nomlarıdır. Bununla beraber sella tursika yerleşimli, hipofiz kökenli olmayan ve nadir görülen lezyonlar da mevcuttur Bu lezyonlar başlıca inflamatuvar ve enfeksiyöz hastalıklar, germ hücreli tümörler, gliomlar, meningiomlar, metastatik tümörler, vasküler lezyonlar ve embriyonik hücre kalıntılardan kaynaklanan tümörler olmak üzere geniş bir yelpazede dağılırlar¹.



Şekil 2:

a) Matür yağ dokusu içinde basıklaşmış skuamöz epitel ile döşeli kistik alan (H&E x40), b) Matür yağ dokusu içinde kolesterol yarıkları ve kalsifikasyon odağı (H&E x40), c) Matür yağ dokusu üzerinde papiller yapılanmalar gösteren koroid pleksus yapısı (H&E x40), d) Vasküler yapılardan zengin matür yağ dokusu içerisinde multinükleer dev hücrelerin eşlik ettiği kolesterol yarıkları (H&E x40)



Şekil 3:

Matür yağ dokusu içerisinde düz kas demetleri ve immünohistokimyasal olarak GFAP boyası ile pozitif boyanan matür glial doku komponenti (GFAP x100)

Sellar lezyonlar, klinik olarak kitle etkisi mekanizması ile nörolojik bulgular ile veya hipofiz bezi hormonlarının yetmezliği veya aşırı salgılanmasına ait bulgular ile kliniğe başvururlar. Nörolojik semptomlar baş ağrısı, görmeye değişiklikler, kranial sinirlerde nöropati, hidrosefali bulguları ve mental değişiklikler şeklinde ortaya çıkabilir¹. Hipofiz sapının oluşan kitle nedeniyle basıya uğraması, hiperprolaktineminin ve

Matür Teratom

hipogonadizmin sık sebeplerindendir¹. Bizim hastamızda da hipofiz sapının kitle etkisine bağlı basiya uğraması sonucu hiperprolaktinemi ve sekonder olarak hipogonadizm bulguları mevcuttu.

Germ hücreli tümörler, erişkinlerde primer intrakranial neoplazilerin %2-3ünü, pediatrik yaş grubunda ise %8-15'ini oluşturur. Santral sinir sitemindeki germ hücreli tümörlerin yaklaşık %80-90'ı 25 yaşın altındaki popülasyonu etkilemekte ve 10-14 yaş arasında germ hücreli tümörlerin görülme insidansı pik yapmaktadır. Bu yaş aralığında erkek hasta popülasyonu belirgin olarak daha yüksek oranda etkilenmektedir².

Germ hücreli tümörlerden teratomlar, sella tursikada görülmesi beklenmeyen tümörlerden olup, bu lokalizasyondaki matür teratom oldukça nadir karşımıza çıkmaktadır³. Teratomlar üç embriyonik tabakaya ait (ektoderm, endoderm ve mezoderm) pluripotent hücrelerden köken alan tümörlerdir². Matür teratomların mono-dermal ve di-dermal kökenli olabileceği de tanımlanmıştır⁴. Matür teratomlar, daha sıklıkla matür kistik teratomlar şeklinde (dermoid kist veya kistik teratom olarak da adlandırılır) ve nadiren tümüyle solid matür teratomlar şeklinde karşımıza çıkabilir⁵.

Matür teratomlar, tümüyle diferansiye olmuş, matür elemanlarından oluşurlar. En sık görülen ektodermal komponentler deri dokusu, beyin dokusu ve koroid pleksus, mezodermal komponentler kırıldak, kemik, yağ ve kas dokuları, endodermal komponentler ise respiratuar veya enterik tipte epitel ile döşeli kistik yapılardır. Mitotik aktivite görülmez veya oldukça düşüktür². İntrasellar matür teratomların ossifiye olma ve diş formları oluşturabilme potansiyelleri olduğu gösterilmiştir⁵. İmmatür teratom ise tümüyle diferansiye olamamış, fetal dokulara benzeyen komponentler içerir. İzlenen immatür komponent histolojik olarak embriyonik mezenkime benzeyen, sık mitotik figürler içeren, hiperselüler bir stroma şeklinde ve nöral tüp yapılarını taklit eden, yer yer nöroepitelyal rozetler oluşturan primitif nöral komponent şeklinde karşımıza çıkar².

Teratomlar hipofiz bezini primer olarak veya parasellar yerleşimli bir tümörün sellaya uzanımı şeklinde sekonder olarak tutabilirler. Literatürde 1960lardan günümüze sellar ve parasellar yerleşimli teratom olguları tanımlanmış olmakla beraber, sayıları 30u geçmemektedir³. Parasellar uzanımı olan tümörlerde, büyüme hormonu eksikliği, gonadal disfonksiyon, sekonder hipotiroidi ve adrenal yetmezlik bulguları gibi hipofiz bezinin fonksiyon bozuklukları sık görülür^{1,3}. Hipofiz hormonlarının artmış sekresyonu bu lezyonlarda beklenmeyen bir bulgu olmasına rağmen, literatürde immatür nöral hücre komponentinden ektopik ACTH salgılayan, konjenital immatür teratom olgusu bildirilmiştir⁷.

Teratomlar, sella ve parasella lokalizasyonlu kistik lezyonların ayırıcı tanısında da akılda tutulması gereken tümörlerdendir. Bu lokalizasyonda görülebilen

kistik lezyonlar Rathke'nin kleft kisti, kraniofaringiom, epidermoid kist ve epitelial kist olarak bildirilmektedir^{8,9}. Matür teratomlar da içerdikleri ektodermal kökenli komponentlerinde görülebilen kistik değişiklikler ve fokal kalsifikasyon alanları içerebilmeleri nedeniyle, özellikle kraniyofaringiomun radyolojik ayırıcı tanısında düşünülmelidir⁹. Standart bilgisayarlı tomografi görüntülerinde, kraniofaringiomların %60'ında kalsifikasyon mevcut olup, büyük oranda kistik ve solid-kistik mikst komponent birlikteliği de izlenebilir⁸. Histopatolojik olarak kraniofaringiomlarda, çok katlı skuamöz veya adamantinomatöz epitel ile döşeli adalar ve sıklıkla eşlik eden ıslak keratin nodülleri, çevre parankimi invaze eden epitelial komponent görülür. Teratomlardan farklı olarak mezodermal veya endodermal kökene ait bir komponent mevcut değildir.

Teratomlar içerisinde malign transformasyon da saptanabilir. Malign transformasyon sıklıkla rabdomyosarkom veya andiferansiye sarkom şeklinde olmakla birlikte, azalan sıklıkta skuamöz hücreli karsinom veya kolonik adenokarsinom alanları şeklinde de olabilir. Teratomatöz glandüler epitelin salgıladığı AFP yüksekliği serumda ve beyin omurilik sıvı örneklerinde saptanabilir. Patologların malign bir transformasyonun tipini bildirmeleri çok önemlidir². Malign transformasyon gösteren teratom olgularında 3 yıllık sağ kalım %50 olarak bildirilmektedir. Matür teratomlar benign ve genelde radyoterapiye dirençli tümörlerdir¹⁰. Teratomların total eksizyonu sonrası, hastaların uzun dönem prognozları oldukça iyi olarak bildirilmektedir¹¹.

Kaynaklar

1. Glezer, A, D.B. Paraiba, and M.D. Bronstein, Rare sellar lesions. *Endocrinol Metab Clin North Am*, 2008. 37(1): p. 195-211, x.
2. David N. Louis, H.O., Otmar D. Wiestler, Webster K. Cavenee, WHO Classifications of Tumours of the Central Nervous System. 2007: p. 197-205.
3. Muzumdar, D., et al., Mature teratoma arising from the sellar case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)*, 2001. 41(7): p. 356-9.
4. Merchut, M.P., et al., Adult intrasellar teratoid tumor. *J Clin Neuroophthalmol*, 1986. 6(3): p. 175-80.
5. Mensi, D.W., Cytologic findings in two cases of dermoid cysts with malignant transformation. *Diagn Cytopathol*, 2011. 39(12): p. 919-23.
6. Jallu, A., et al., Pituitary tooth: case report of a suprasellar teratoma. *Childs Nerv Syst*, 1990. 6(6): p. 368-9.
7. Salunke, P., et al., Congenital immature teratoma mimicking Cushing's disease. *Pediatr Neurosurg*. 46(1): p. 46-50.
8. Harrison, M.J., S. Morgello, and K.D. Post, Epithelial cystic lesions of the sellar and parasellar region: a continuum of ectodermal derivatives? *J Neurosurg*, 1994. 80(6): p. 1018-25.
9. Zada, G., et al., Craniopharyngioma and other cystic epithelial lesions of the sellar region: a review of clinical, imaging, and histopathological relationships. *Neurosurg Focus*. 28(4): p. E4.
10. Matsutani, M., et al., Primary intracranial germ cell tumors: a clinical analysis of 153 histologically verified cases. *J Neurosurg*, 1997. 86(3): p. 446-55.
11. Sano, K., Pathogenesis of intracranial germ cell tumors reconsidered. *J Neurosurg*, 1999. 90(2): p. 258-64.

