

## Yarım Yüzlü Bebek: Dev Servikal Teratom Olgusu

Ceyhan Şahin, Ayşenur Cerrah Celayir, Cengiz Gül, Neslihan Gülçin

Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları

### ÖZET:

**Giriş ve Amaç:** Teratomlar her üç germ yaprağından köken alan tümörlerdir ve servikal teratomlar tüm neonatal teratomların yaklaşık % 3'ünü oluşturmaktadır. Çoğu doğumda belirgindir, ancak antenatal US'nin yaygın kullanılmaya başlanması ile antenatal dönemde tanı konulan servikal teratom olgularının sayısı giderek artmaktadır. Bu çalışmada nadir görülen dev servikal teratom olgularına dikkat çekmek amaçlanmıştır.

**Olgu Sunumu:** 30 haftalık 1500 gr prematüre doğan kız bebekte, prenatal 22. haftada fetal US'de boyun ön kısmında heterojen yapılu kitle tespit edildi. İki hafta sonra çekilen fetal MR'da boyun orta hat anteriorunda solid ve kistik bileşenlerden oluşan kitlesel lezyonun çene altından supraklavikular bölgeye kadar uzanım gösterdiği izlendi. Fetal distress gelişmesi nedeniyle acil olarak sezaryen ile doğurtulan olgu solunum sıkıntısı nedeniyle entübe edilerek çocuk cerrahisi yoğun bakım ünitesine interne edildi. Dördüncü saat içerisinde kardiopulmoner arrest gelişen olgunun postmortem yapılan biyopsi sonucu matur teratom olarak bildirildi.

**Tartışma:** Servikal teratomlar nadir görülürler ve boyutları büyüdükçe mortalite riski artmaktadır. Özellikle prenatal tanı servikal teratomlarda doğum esnasında gerekli önlemler alınmalı, çocuk cerrahisi, pediatrist ve anesteziyolog doğum anından itibaren ekipte hazır bulunmalıdır. Multidisipliner yaklaşımla hastanın solunum yolu obstrüksiyonundan kaybı önlenebilir ve tedavisi için zaman kazanılabilir.

**Anahtar kelimeler:** sitrülinemi, yenidoğan, metabolik hastalıklar

28.Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresi, Antalya, 2010 (P 15)

### İletişim Bilgileri

**İlgili Doktor** : Ayşenur Cerrah Celayir

**Yazışma Adresi:** Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul,

### ABSTRACT :

**Half-Faced Baby: Cases of Giant Cervical Teratoma**

**Introducion and Aim:** Teratomas are derived from all 3 germ layers and cervical teratomas are effectuate approximately %3 of all neonatal teratomas. Most of evident at birth but diagnosis of the cervical teratoma are increasing in neonatal period due to widespread starting use of antenatal US. In this study, we draw attention to giant cervical teratomas which are rarely common.

**Case Report:** : 1500 g premature baby girl born at 30 weeks and she had a heterogeneous structure mass in front of the neck seen on fetal US at prenatal 22'nd week. A mass lesion which composed of solid and cystic components was extended up to under the chin towards the supraclavicular region at the anterior midline of neck seen on fetal MR after two weeks later. As an emergency cesarean sectio because of fetal distress and was intubated because of respiratory distress and patient was admitted to the intensive care unit in pediatric surgery department. Patient was cardiopulmonary arrested after four hour of delivery. The post-mortem biopsy was reported as mature teratoma.

**Conclusion:** The servikal teratoma is a rare tumor and grow in size increases the risk of mortality. Especially, necessary precautions should be taken and pediatric surgeon, pediatrican, anesthesiologist must be ready in the team during the delivery in the prenatal diagnosed cervical teratomas. Decease for the airway obstruction can be prevented and time saver for the treatment with multidisciplinary approach.

**Anahtar kelimeler:** Teratoma, newborn, antenatal diagnosis

### GİRİŞ

Teratomlar germ hücreli tümörler sınıfında yer almaktadırlar. Vücudun hemen

tüm organlarında rastlanılabilen teratomlar en sık sakrokoksigeal bölgede yerleşmektedirler. Servikal teratomlar oldukça nadir görülürler

ve tüm pediatrik teratomların %1,5 ile %5,5 'ini oluştururlar. Bu tip tümörler pluripotent hücrelerin anormal gelişimi sonucu oluşurlar (1). Günümüzde antenatal ultrasonografinin (US) yaygın olarak kullanılmaya başlanması servikal teratomların erken tanısına olanak vermektedir. Prenatal US ile erken tanılama 15-16. haftalarda yapılabilmektedir. Tanının doğruluğunu artırmak, konumunu, yayılımını ve intrakranial uzanımını belirlemek için 3 boyutlu US ve fetal manyetik rezonans görüntüleme (MRI) kullanılabilir (2, 3). Prenatal US'de servikal bölgede kitlenin saptanması ve kitlenin bası etkisiyle oluşan yutma güçlüğüne sekonder gelişen polihidramnios önemli bir bulgudur (4).

Çoğu doğumda belirgindir, ancak antenatal US'nin yaygın kullanılmaya başlanması ile antenatal dönemde tanı konulan servikal teratom olgularının sayısı giderek artmaktadır. Bu çalışmada nadir görülen dev servikal teratom olgularına dikkat çekmek ve multidisipliner yaklaşımın önemini vurgulamak amaçlanmıştır

## OLGU SUNUMU

30 haftalık 1500 gr prematüre doğan kız bebekte, prenatal 22. haftada fetal US'de boyun ön kısmında 66x45mm boyutlarında, içerisinde yer yer en büyüğü 15 ve en küçüğü 13 mm, sınırları düzgün hiperekojen alanlar içeren heterojen yapıli kitle izlendi. Kitle içerisinde çok sayıda kalsifiye odaklar izlenmekte idi (Resim 1).

**Resim 1:** Prenatal 22. haftada çekilen US.



İki hafta sonra çekilen Fetal MRI'da boyun orta hat anteriorunda 11x8x7,5 cm boyutlarında solid ve kistik bileşenlerden oluşan kitlesel lezyonun çene altından supraklavikular bölgeye kadar uzanım gösterdiği izlendi. Kafa kaidesinden nazofarenks hizasına dek izlenen hipoekojen sütunun distali ayırt edilememekte idi (Resim2).

**Resim 2:** Prenatal 24. haftada çekilen MRI.



Ayrıca prenatal US'de polihidramniyos mevcuttu. Sonrasında hasta yüksek riskli gebelik takip programına alındı. Fetal distres gelişmesi nedeniyle acil olarak sezayen C/S ile doğurtulan olgunun 1. dakika APGAR skoru 0 olması üzerine hemen entübe edilerek resüsite edildi. 5. dakika APGAR skoru 4 olan olgu, çocuk cerrahisi yoğun bakım ünitesinde interne edildi. Kitlenin boyutları bebeğin gövdesinden daha büyük olup, palpasyonda yer yer solid ve kistik alanlar içermekte idi (Resim 3).

**Resim 3:** Olgunun doğum sonrası görüntüsü.



İlk gün AFP: 183.924 IU/ml, HCG:65 mIU/ml idi. Olgu dördüncü saat içerisinde kardiyopulmoner arrest oldu. Postmortem yapılan biyopsi sonucu matur teratom olarak bildirildi.

## TARTIŞMA

Teratomlar, genellikle vücudun orta hattı boyunca yerleşim gösteren ve her üç germ yaprağından komponentler içeren doğumsal tümörlerdir. Teratomlar boyunda nadir olarak yerleşirler (1, 2, 4). Boyun yerleşimli teratomlar, büyüklükleri ve lokalizasyonu nedeniyle hayatı tehdit edebilmektedirler (5, 6). Boyun bölgesindeki teratomlar genellikle anteriorda veya lateral bölgede yerleşirler. Olgumuzda orta hat yerleşimli dev bir kitle şeklindeki teratom nedeniyle; alt çene, kitle ve boyun ayrımı net olarak yapılamamaktaydı.

Tüm teratomlar içerisinde nadir olarak görülen servikal teratomlar, bası etkisiyle hava yolu obstrüksiyonuna neden olarak ciddi mortalite ve morbitideye neden olabilirler. Tedavisiz olgularda lezyonun büyüklüğü ile orantılı olarak yenidoğan mortalitesi artmaktadır (7, 8). Servikal teratomlu hastalarda neonatal dönemde trakeal bası ve oklüzyona bağlı olarak havayolu obstrüksiyonu vardır ve tedavi edilmemiş olgularda mortalite oranı %80-100 arasında bildirilmiştir (9,10). Postnatal dönemde yenidoğanda oluşabilecek solunum güçlüğü ve hipoksiyi önlemek için yapılması gereken ilk işlem solunum yolu açıklığının sağlanmasıdır. Solunum zorluğu tespit edilen olgularda endotrakeal entübasyon veya trakeostomi yaşamsal öneme sahiptir.

Erken tanı ve multidisipliner bir takip bu patolojide yaşamsal öneme sahiptir.(11) Özellikle dev boyutlu teratomlarda tümörü çıkarmadan önce hava yolunu kontrol altına almaya odaklanmak gerekir. Konjenital servikal teratomlu olgulara doğum aşamasında uygun bir solunum yolunun açılması tedavide en önemli basamaktır. Bu amaçla solunum sıkıntısındaki bebek, vakit kaybedilmeden hava yolu açıklığı sağlanması için gerekirse entübe edilmelidir. Kitleden dolayı entübasyon zor olabilmektedir. Zorlu entübasyonda fleksible endoskop kullanılabilir (12). Entübasyonunda güçlük çekilen olgularda trakeos-

tomi diğer bir alternatif olarak düşünülebilir (13). Olgumuzda, dev boyutlu teratoid kitleye rağmen bebek doğar doğmaz trakeostomiye gerek kalmadan entübe edilebilmiştir.

Antenatal tanıli bebeklerde, bir diğer tedavi seçeneği de Ex-utero intrapartum treatment (Exit) prosedürüdür. Bu prosedürde başlangıçta çocuğun başı ve omuzları doğurtulur, böylece uteroplental dolaşım devam ederken çocuğun havayolu kontrol altına alınır. Daha sonrasında ise bebek doğurtulur. Bu sayede fetoplental sirkülasyonun devamı sağlanmış ve bebek hipoksiye girmeden girişimsel işlem uygulanması için vakit kazanılmış olur (9,14).

Konjenital servikal teratomların çoğu doğumda belirgindir. Antenatal US' nun yaygın kullanılmaya başlamasıyla antenatal tanı alan olgu sayısı giderek artmaktadır. Antenatal US'de basıya bağlı olarak yutma güçlüğünden kaynaklanan polihidramniosun varlığı ve servikal bölgede kitle görülmesi durumunda servikal teratom akla getirilmelidir (4). Konjenital servikal teratomlara bağlı perinatal dönemde polihidramniosun varlığı %19 oranında bildirilmiştir (15). Olgumuzda antenatal dönemde polihidramnios saptanmış ve servikal bölgede kitlenin ayrıntılı değerlendirilmesi için fetal MRI çekilmiştir. Sonrasında hasta yüksek riskli gebelik takip programına alınmış, ve multidisipliner yaklaşımla doğum planlanmıştır.

Konjenital servikal teratomların ayırıcı tanısında kistik higroma, hemanjiom, brankial kist, tiroglossal kist, dermoid kist, epidermoid inklüzyon kistleri yer alır (16). Ancak teratomların içinde yer alan solid bileşenler ve kalsifikasyonlar tanıyı kolaylaştırır. Olgumuzda da kitle içi kalsifikasyonlar ile solid ve kistik alanların olması ön tanıda daha çok teratom olarak değerlendirmemizi sağladı. Ayrıca yapılan postmortem patoloji çalışma matur teratom ile uyumlu geldi.

Konjenital servikal teratomlarda AFP yüksekliği sık rastlanılan bir bulgudur (17). Ayrıca kitle eksizyon sonrası hastanın takibinde AFP değeri nüks açısından önemli bir belirteç olarak kullanılabilir. Olgumuzun, doğum sonrası alınan kan örneğinde AFP değeri yüksek olarak bulunmuştur.

Yapılan bir çalışmada konjenital servikal

teratomlu hastaları 3 gruba ayırmışlar: Buna göre 1. Erken doğanlar, 2. Term ve solunum sıkıntısı ile doğanlar, 3. Term ve solunum sıkıntısı olmadan doğanlar. Bu üç gruba ait mortalite oranları sırası ile %100, %43,4 ve %2,7 olarak bildirilmiştir (18). Bizim hastamızda bu gruplamaya göre 1. grup yani erken doğanlar grubunda yer almakta idi. Sonuç olarak servikal teratomlar nadir görülürler ve boyut büyüdükçe yüksek oranda mortaliteyle seyredilmektedirler. Mortaliteyi en aza indirebilmek için anne karnından itibaren multidisipliner bir yaklaşım gereklidir. Özellikle prenatal tanı servikal teratomlarda doğum esnasında gerekli önlemler alınmalı, çocuk cerrahı, pediatrist ve anestezi uzmanından itibaren ekipte hazır bulunmalıdır. Böylelikle hastanın solunum yolu obstrüksiyonundan kaybı önlenebilir ve tedavisi için zaman kazanılabilir. Ancak olgumuzda olduğu gibi dev teratoid kitle nedeniyle hasta erken dönemde kaybedilebilir.

#### KAYNAKLAR:

- 1- Fichera S, Hackett H, Secola R. Perinatal germ cell tumors: A case report of a cervical teratoma. *Adv Neonatal Care* 2010 ;10:133-9.
- 2- Tonni G, De Felice C, Centini G, Ginanneschi C. Cervical and oral teratoma in the fetus: a systematic review of etiology, pathology, diagnosis, treatment and prognosis. *Arch Gynecol Obstet.* 2010; 282: 355-61.
- 3- Duvan Cİ, Atabey S, Yenidiünya S, Turhan NÖ, Bolkan F, Dilmen G. Congenital Cervical Teratoma. *J Turkish-German Gynecol Assoc* 2006; 7:130-32.
- 4- Woodward PJ, Sohaey R, Kennedy A, et al. From the archives of the AFIP: A comprehensive review of fetal tumors with pathologic correlation. *Radiographics.* 2005; 24: 215-42.
- 5- Bree RD, Haasnoot K, Mahieu HF. Teratoma in a newborn: An unusual cause of airway obstruction. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1998; 44:39-42.
- 6- Şahin FK, Köken GN, Çevrioğlu S, Şahin Ö, Saylan A; Konjenital Büyük Orofaringeal İmmatür Teratom. *Perinataloji Dergisi* 2006;14:40-44.
- 7- Green JS, Dickinson FL, Rickett A, Moir A. MRI in the assessment of a newborn with cervical teratoma. *Pediatr Radiol.* 1998; 28: 709-10.
- 8- Gundry SR, Weley JR, Klein MD. Cervical teratomas in the newborn. *J Pediatr Surg.* 1983; 18: 382-6.
- 9- Elmasalme F, Giacomantonio M, Clarck KD, Othman E, Matbouli S. Congenital cervical teratoma in neonates. Case report and review. *Eur Pediatr Surg* 2000; 10: 252-7.
- 10- Hany Hassab M, Shadi SM, Al-Olayet YF, Al-BassamAR. Ten years' experience in the management of cervical teratomas. *Pediatr Surg Int* 1996; 11: 536-8.
- 11- Güngör S, Ercan CM, Başer İ, Ceyhan ST, Demirbağ S. Konjenital Servikal Teratom; Prenatal Tanı ve Yaklaşım. *Türkiye Klinikleri J Gynecol Obst* 2005, 15:321-324.
- 12- Bree RD, Haasnoot K, Mahieu HF. Teratoma in a newborn: An unusual cause of airway obstruction. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1998; 44: 39-42.
- 13- Hirose S, Sydorak RM, Tsao K, et al. Spectrum of intrapartum management strategies for giant fetal cervical teratoma. *J Pediatr Surg* 2003; 38: 446-50.
- 14- Jordan RB, Gauderer MW. Cervical teratomas: An analysis. Literature review and proposed classification. *J Pediatr Surg.* 1988; 23: 583-91.
- 15- Rothschild MA, Catalano P, Urken M, et al. Evaluation and management of congenital cervical teratoma. Case report and review. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1994; 120: 444-8.
- 16- Berge SJ, von Lindern JJ, Appel T, Braumann B, Niederhagen B. Diagnosis and management of cervical teratomas. *Br J Oral Maxillofac Surg.* 2004;42:41-5.
- 17- Tjalma WA. The value of AFP in congenital cervical teratoma. *J Pediatr Surg* 2003; 38: 1846-9.
- 18- Donegan JO, Cimmings CW, Frederickson JM, Harker LA. Congenital neck masses. *Otolaryngol Head Neck Surg, Mosby* 1986. p.1604-15.