

Yarık damağın eşlik ettiği konjenital nazofarengeal teratom Congenital nasopharyngeal teratoma associated with cleft palate

Midilli R Öztürk K Karcı B

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak Burun ve Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Özet

Teratomlar multipl doku yapıları içeren ve kaynaklandığı bölgeden farklılık gösteren gerçek neoplazmlar olarak tanımlanabilir. Baş-boyun bölgesi teratomları nadir görülür ve bildirilen tüm konjenital teratom vakalarının %2'den azını oluşturur. Konjenital nazofarengeal teratom son derece nadir görülür ve uygun cerrahi ile prognozu mükemmeldir. Bu olgu sunumunda yarık damağın eşlik ettiği konjenital nazofarengeal teratom vakası sunulmuş ve literatür eşliğinde tartışılmıştır.

Anahtar Sözcükler: Nazofarenks, teratom, yarık damak.

Summary

Teratomas are defined as true neoplasms composed of multiple tissues foreign to the part in which they arise. Head and neck teratomas are rare and they account for less than 2% of all congenital teratomas. Congenital nasopharyngeal teratoma is extremely rare and its prognosis is excellent with appropriate surgery. In this case report, a congenital nasopharyngeal teratoma associated with cleft palate is presented and discussed in the light of pertinent literature.

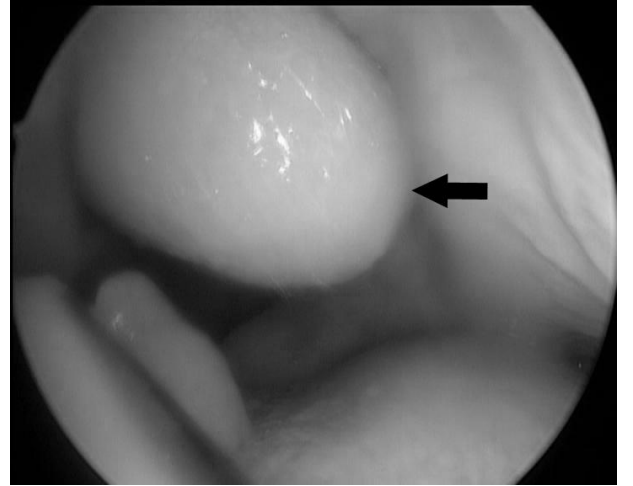
Key Words: Nasopharynx, teratoma, cleft palate.

Giriş

Teratomlar multipl doku yapıları içeren ve kaynaklandığı bölgeden farklılık gösteren gerçek neoplazmlar olarak tanımlanabilir (1). İnsidansı 1:4000 doğum olmakla birlikte bunların çoğunluğu sakrokoksigeal bölgede yer almaktadır (2). Baş-boyun bölgesi teratomları nadir görülürler ve bildirilen tüm konjenital teratom vakalarının %2'den azını oluştururlar. Baş-boyun bölgesinde en sık boyunda görülmekle beraber nazofarenkste son derece nadirdir ve buna birtakım konjenital anomaliler eşlik edebilir (3-5). Bu yazıda yarık damağın eşlik ettiği nazofarengeal teratom olgusu sunulmuş ve literatür eşliğinde tartışılmıştır.

Olgu Sunumu

Yarık damak nedeniyle plastik cerrahi tarafından operasyon planlanan 1 aylık kız hasta yarık damak açıklığından izlenen kitle nedeniyle kliniğimize yönlendirildi. Yapılan muayenesinde yumuşak damağı ve sert damak posterior kısmını kapsayan yarık damak izlendi (Şekil-1).



Şekil-1. Yarık damak ve bu defekttten izlenen kitle (ok) (intraoperatif görüntü).

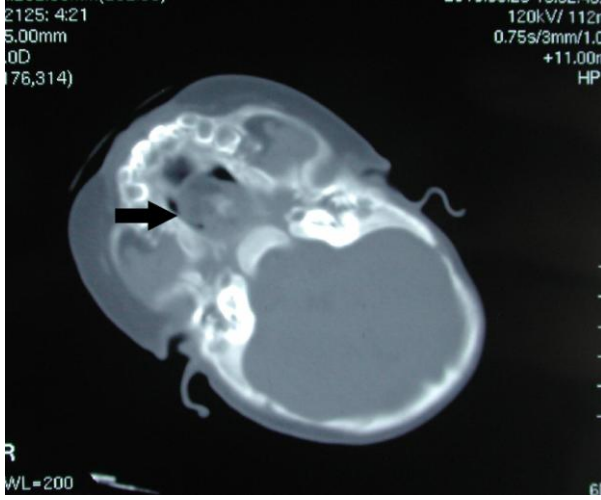
Endoskopik nazofarenks bakısında nazofarenksi dolduran düzgün yüzeyli kitle izlendi. BT'de sert damak posterior kesiminde ve yumuşak damakta defekt, nazal septumun inferior komşuluğunda koana sağ inferior kesimine doğrudan uzanan yaklaşık 1.5 cm boyutta fusiform şekilli yumuşak doku saptandı (Şekil-2). Kraniyal MR'da intrakraniyal uzanım izlenmedi. Bu bulgularla hasta genel anestezi altında kitlenin total eksizyonu amacıyla operasyona alındı. Endoskopik ve

Yazışma Adresi: Kerem ÖZTÜRK

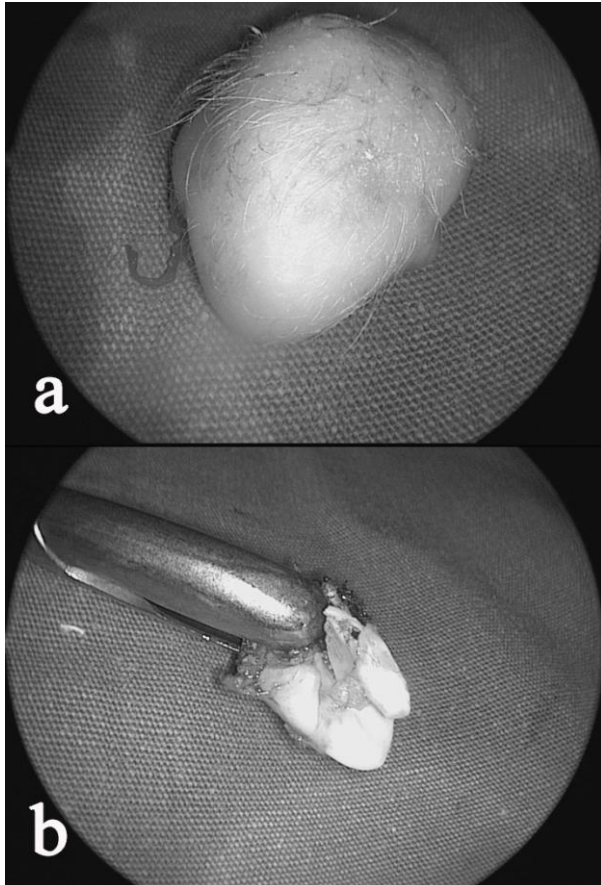
Ege Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Kulak Burun ve Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Makalenin Geliş Tarihi: 04.12.2011 Kabul Tarihi: 20.03.2012

intraoral kombine olarak kitle çevre dokulardan dissekte edilerek total olarak çıkartıldı. Makroskopik incelemede kitlenin kıl ve diş benzeri yapılar içerdiği izlendi (Şekil-3). Postoperatif patoloji raporu teratom olarak geldi. Hasta daha sonra yarık damak onarımı için plastik cerrahi kliniği tarafından programa alındı. Postoperatif 10 aylık takipte hastada rekürrensle uyumlu bulgu saptanmadı (Şekil-4).



Şekil-2. BT'de nazofarenksi dolduran kitle (ok).



Şekil-3. Kitlenin içerdiği kıl (a) ve diş (b) yapıları.



Şekil-4. Postoperatif 10.ayda endoskopik nazofarenks görüntüsü.

Tartışma

Teratomlar endoderm, ektoderm ve mezodermden kaynaklanan tümörlerdir (6). Baş-boyun bölgesi teratomları son derece nadir görülür ve nazofarengeal bölgedeki lezyonlar tüm konjenital teratomların %2'den azını oluşturur. Kadın erkek oranı 6:1'dir (1).

Etiyolojisi için embriyoner gelişimi gözden geçirmek gerekir. Embriyolojik olarak oral kavite stomodeumun depresyonuyla gelişmeye başlar. Stomodeumun ektodermi ile foregutun endodermi bukkofarengeal membranı oluşturmak üzere temas halindedir. Yavaş yavaş stomodeum ve foregut birleşir. Ektodermin rostral keseleşmesi sonucu Rathke kesesi oluşur. Endoderm ve mezoderm artıkları bu sırada ektodermlle birlikte migrasyon gösterebilir. Bu germinal katmanlar nazofarenkste kalıp sonrasında teratom oluşturmak üzere differansiasyona uğrayabilir (7).

Teratomlarla ilgili çeşitli sınıflamalar olmakla birlikte sıklıkla kullanılan Arnold sınıflamasına göre dermoidler, teratoid tümörler, gerçek teratomlar ve epignatuslar olmak üzere dört gruba ayrılır. Literatürde bildirilen nazofarengeal teratomların %60'ını dermoidler oluşturmaktadır (8). Bu bölgede sıklıkla orta hattan ya da lateral nazofarengeal duvardan kaynaklanırlar.

Semptomlar genellikle kitlenin kaynaklandığı yere, boyutuna ve eşlik eden anomalilere göre değişiklik gösterir. Büyük tümörler doğumda solunum sıkıntısı ve siyanoza neden olabilirken küçük tümörler yoğun burun akıntısı ve horlama, gelişme geriliği, rekürren öksürük, ateş, disfaji gibi daha az dramatik semptomlara neden olur (1,9). Nazofarengeal teratoma eşlik eden birtakım konjenital anomaliler olabilir. Palatal proseslerin birleşiminin kitle etkisiyle engellenmesinden dolayı yarık damak gelişebilir (6). Sunulan vakada da bu etkiye bağlı yumuşak damağı ve sert damak posterior kısmını içeren

yarık damak izlenmiştir. Literatürde bildirilmiş eşlik eden diğer konjenital anomaliler arasında kardiyak anomaliler, mikrosefali, sol ana karotis arter atrezisi sayılabilir (5,10-14).

Tanı muayene, görüntüleme yöntemleri ve radyolojik incelemeler ile konur. Bilgisayarlı tomografi kemiksel yapıları, MR, boyut, çevre dokularla ilişki, lokalizasyon ve intrakraniyal uzanımı değerlendirmede fayda sağlar. Nazofarengeal teratomlarda immatür ya da malign odak bulunması çok nadirdir. Histopatolojik değerlendirme kural değildir fakat kesin tanı koymak için operasyon öncesi uygulanabilir (9). İdeal olan tanının intrauterin olarak konması ve büyük tümörlerde havayoluna müdahale için erken önlem alınmasıdır fakat intrauterin tanı yöntemleri bu yazının konusu dışındadır (15). Ayırıcı tanıda intranasal gliom, meningoensefalosel, ensefalosel, konjenital rabdomyosarkom, hemanjiom, nörofibromatozis, lenfatik malformasyonlar sayılabilir.

Bunlardan ilk akla gelmesi gereken meningoensefalosel ve ensefaloseldir, görüntüleme yöntemleri bu tanıları dışlamada önem taşır (1).

Nazofarengeal teratomun tedavisi cerrahi eksizyondur. Havayolu sorunu varsa öncelikle buna yönelik girişimler planlanmalıdır. Bazı yenidoğanlarda, özellikle büyük kitlesi olanlarda trakeotomi gerekebilir (16). Komple cerrahi eksizyon sonrası prognoz mükemmeldir. Rekürrens nadirdir ve genellikle yetersiz cerrahi eksizyona bağlı olarak gelişir (1).

Sonuç olarak, nazofarengeal teratom konjenital nazofarenks kitlelerinin ayırıcı tanısında akılda tutulması gereken son derece nadir görülen bir tümördür ve beraberinde yarık damağı da içeren birtakım konjenital anomaliler görülebilir. Ayırıcı tanının doğru yapılması ve uygun cerrahi, prognozu mükemmel olan bu tümörün tedavisinde önem taşır.

Kaynaklar

1. Coppit GL 3rd, Perkins JA, Manning SC. Nasopharyngeal teratomas and dermoids: a review of the literature and case series. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2000;52(3):219-27.
2. Shah FA, Rahguram K, Suriyakumar G, Dave AN, Patel VB. Congenital teratoma of nasopharynx. *Ind J Radio Imag* 2002;12(2):201-2.
3. Holt GR, Holt JE, Weaver RG. Dermoids and teratomas of the head and neck. *Ear Nose Throat J* 1979;58(12):520-31.
4. Thomsen JR, Clayton J, Baker R, Nowlin J. Neonatal respiratory distress secondary to an obstructing nasopharyngeal dermoid. *Clin Pediatr* 1992;31(1):44-7.
5. Abemayor E, Newman A, Bergstrom L, Dudley J, Magidson JG, Ljung BM. Teratomas of the head and neck in childhood. *Laryngoscope* 1984;94(14 pt 1):1489-92.
6. Makki FM, Al-Mazrou KA. Nasopharyngeal teratoma associated with cleft palate in a newborn. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2008;265(11):1413-5.
7. Kountakis SE, Minotti AM, Maillard A, Stiernberg CM. Teratomas of the head and neck. *Am J Otolaryngol* 1994;15(4):292-6.
8. Rowe LD. Neonatal airway obstruction secondary to nasopharyngeal teratoma. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1980;88(3):221-6.
9. Zia-ul-miraz Ahmad M, Brereton RJ, Madden NP. Oronasopharyngeal teratomas. *Pediatr Surg Int* 1996;11(3):203-5.
10. Chaudhry AP, Loré JM Jr, Fisher JE, Gambirino AG. So-called hairy polyps or teratoid tumors of the nasopharynx. *Arch Otolaryngol* 1978;104(9):517-25.
11. Amarjit S, Singh A, Singh R. Nasopharyngeal teratoma. *Indian J Cancer* 1977;14(4):367-9.
12. Haddad J Jr, Senders CW, Leach CS, Stool SE. Congenital hairy polyp of the nasopharynx associated with cleft palate: Report of two cases. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1990;20(2):127-35.
13. Marras T, Poenaru D, Kamal I. Perinatal management of nasopharyngeal teratoma. *J Otolaryngol* 1995;24(5):310-2.
14. Stocks RM, Egerman RS, Woodson GE, Bower CM, Thompson JW, Wiet GJ. Airway management of neonates with antenatally detected head and neck anomalies. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1997;123(6):641-5.
15. El-Sayed Y. Teratomas of the head and neck. *J Laryngol Otol* 1992;106(9):836-8.
16. Kiroglu AF, Kutluhan A, Bayram I, Tuncer O, Sakin F. Reconstruction of a congenital midpalatal hairy polyp. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2004;42(1):72-4.