

# Konjenital Büyük Orofaringeal İmmatür Teratom

Figen Kır Şahin<sup>1</sup>, Güleğül Nadir Köken<sup>1</sup>, Serhan Çevrioğlu<sup>1</sup>, Önder Şahin<sup>2</sup>, Arif Saylan<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Kocatepe Üniversitesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum, <sup>2</sup>Patoloji Anabilim Dalı, Afyon

## Özet

**Amaç:** Epignathus konjenital bir tümördür ve nadir görülen bir teratom türüdür. Orta hat anomalileri ile ilişkilidir.

**Olgu:** Olgumuzda teratomun orofarenks kaynaklı olup servikal bölgeye kadar uzanım gösterdiği, maksiller ve mandibular kemiğin ve dilin gelişimine engel olduğu saptandı ve tedavi yapılmadı.

**Sonuç:** Literatürde eksutero intrapartum tedavi prosedürü ile tedavi edilebilen az sayıda epignathus olgusu bulunmasına rağmen olgumuzda olduğu gibi alt ve üst çeneye ait kemik ve yumuşak dokunun tamamen gelişmediği bir olguya rastlamadık.

**Anahtar Sözcükler:** Epignathus, orofaringeal kitle, maksillo fasiyal deformiteler.

## *Congenital large oropharyngeal immature teratoma*

**Background:** Epignathus is a congenital tumor and a rare type of teratoma. It is associated with midline abnormalities.

**Case:** In our case the teratoma was of oropharyngeal origin, extending to cervical region, inhibiting the growth of maxillary and mandibular bones and tongue. No treatment could be applied.

**Conclusion:** Although there are few cases of epignathus reported to be treated with ex-utero intrapartum treatment procedure, there are no reported cases in the literature with totally undeveloped bone and soft tissue of lower and upper jaws as in our case.

**Keywords:** Epignathus, oropharyngeal mass, maxillo facial deformities.

## Giriş

Teratomlar çeşitli düzeyde matüriteye sahip dokuları içeren malign potansiyeli olabilen germ hücreli tümörlerdir. Teratomlar her canlı 4000 doğumda bir görülür, dişi cinsiyette daha siktir, %18'ine diğer konjenital malformasyonlar eşlik eder ve bunların bir kısmı hayatla bağdaşmaz.<sup>1</sup> Çocuklarda teratomlar sıklıkla sakrokoksigeal alan, gonadlar ve mediastinum orijinli olarak saptanmaktadır Epignathus teratomalar baş ve boyun kaynaklı na-

dir görülen konjenital neoplazmlardır. Bu tümörlerin klinik presentasyonları oronazofarenkste yerleşim yeri ve boyutlarına bağlıdır.<sup>2</sup> Epignathus teratomlar ağızdan dışarı taşarak sonuçta hayatı tehdit eden ciddi havayolu darlıklarına ve dolayısı ile doğumdan hemen sonra kısa süre içinde asfiksiye neden olurlar. Özellikle bu büyük teratomlarda belirgindir.<sup>3</sup> İntrauterin tümörün fetal soluk yolunu tıkmaması çok önemli bir probleme neden olmaz. Çünkü fetüsün oksijenlenmesi umbilikal kord ve plenta yoluyla anneden sağlanmaktadır, ama fetal

yutma hareketlerine engel olarak teratom amniyotik sıvı birikimine sonuçta polihidramniosya yol açabilir.<sup>1</sup>

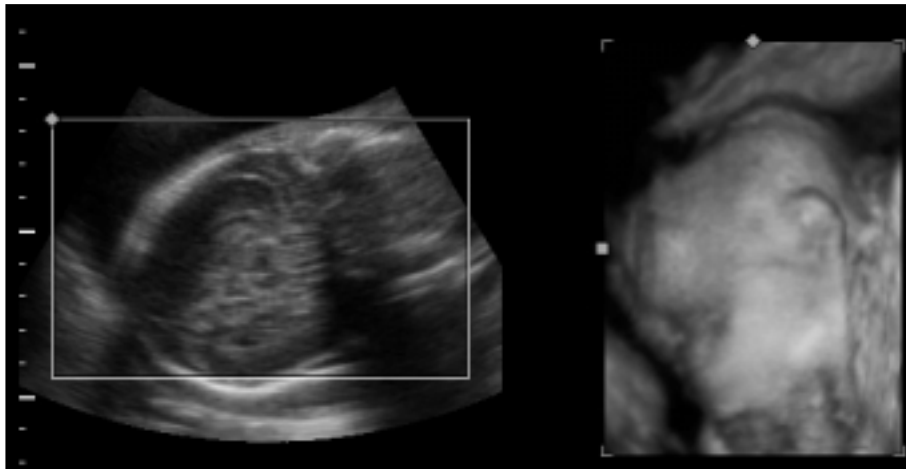
### Olgu Sunumu

Hastamız 20 yaşında genç sağlıklı annenin 25.gestasyonel haftasındaki fetüsü idi. Başka bir hastanede takipte olan hastanın 24. haftada yapılan ultrasonografisinde fetal yüze uyan bölgede kitle saptanınca hastanemize sevk edildi. Aile öyküsünde tüm aile bireyleri sağlıklı olarak değerlendirildi. Hastaya yapılan üç boyutlu ultrasonografide fetal kalp aktivitesi izlendi. Fetal ölçümler 25 hafta ile uyumlu olarak değerlendirildi. Amniotik sıvı indeksi artmıştı. Fetal yüz ve boyundan kaynaklanan 73x76 mm boyutlarında solid ve kistik içeriği bulunan kitle gözlemlendi (Resim 1). Fetal yüze ait gözlemlerin hemen altından başlayan kitle nedeniyle ağız ve burun yapısı tam olarak değerlendirilemediği için fetal magnetik rezonans görüntüleme (MRI) yapıldı. MRI ile fetüste anteriörde maksillofasial ve servikal bölgeyi dolduran 7x8x11 cm ebatında düzgün lobule konturlu, fibröz kapsüllü, kontrast tutulumu göstermeyen, septalı multikistik kitle lezyonu varlığı ve bu lezyonun servikal spinal kanal ve intrakranial alan ile ilişkisiz olduğu belirlendi (Resim 2). Bilateral orbita gelişiminin doğal olduğu alt ve üst çeneye ait kemik ve yumuşak doku gelişimi izlenmeyen fetüs hakkında aile bilgilendirildi. Teratomun maksiller ve mandibular kemik gelişiminin tamamen engel olması dolayısıyla fetüsün doğum sonrası hangi operasyonlara maruz kalacağı plastik ve rekonstruktif cerrahi ve çocuk cerrahisi tarafın-

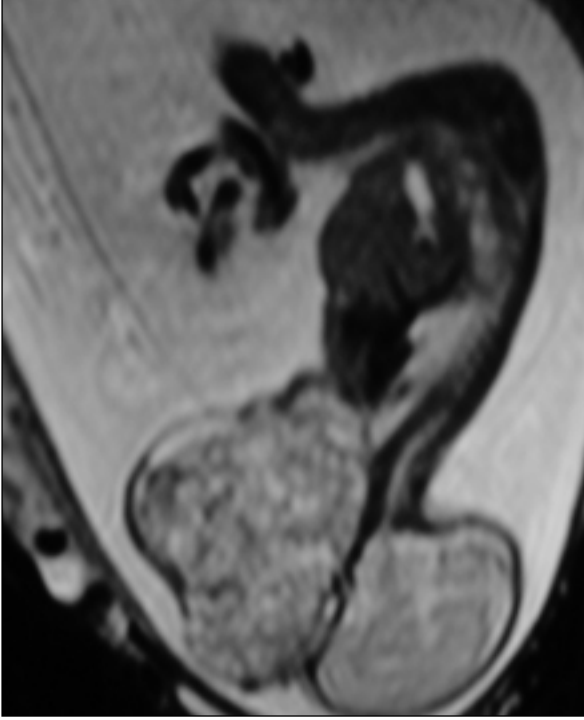
dan konsülte edilerek aileye bilgi verildi. Konsültasyonlar sonucunda maksiler ve mandibular kemiğin hiç gelişmediği bu olguda operasyonlarla fonksiyonel bir çene meydana getirmenin mümkün olmayacağı ve doğum sonrası exit prosedürün bu hastada uygulanmasında zorlukla karşılaşacağı kitlenin servikal bölgeye de uzanması yönüyle solunum ve sindirim sistemini tamamıyla kapatacağı doğum sonrası bebeğin solunum ve beslenme sıkıntılarının da olacağı hakkında bilgi verildi. Bu bilgilendirmeler ışığında ailenin isteği doğrultusunda normal vaginal yolla gebelik termine edildi. Ölü olarak doğan fetusün yapılan otopsisinde 7x9x11 cm boyutlarında kitlenin tüm orofarenksi doldurduğu ve orofarengeal herhangi bir yapıyla bağlantısının bulunmadığı ancak kitlenin servikal bölgeye uzandığı saptandı. Servikal doku ve organ gelişimi normal olarak değerlendirildi. Kitlenin üst sınırlarının bilateral orbital kemik alt sınırına kadar ulaştığı ancak sfenoid kemik ile ilişkili olmadığı belirlendi. Maksiller ve mandibular kemiğin olmadığı, sadece kıkırdak kalıntılarının mevcut olduğu saptandı (Resim 3). Kitlenin makroskopik görünümü Resim 4'te görülmektedir. Kitlenin histopatolojik incelemesi immatür teratom ile uyumlu olarak değerlendirildi (Resim 5).

### Tartışma

Teratomlar ektoderm, endoderm ve mezodermal orijinli çeşitli dokulardan oluşur ve bu dokular çeşitli düzeyde matürasyon gösterirler.<sup>3</sup> Dermoid kist, teratoid kist, teratoma ve epignatus olmak üzere dört grupta klasifiye edilirler. Dermoid kist,



Resim 1. Fetüsün ultrason görüntüsü.



**Resim 2.** Maksillofasial ve servikal bölgeyi dolduran, 7x8x11 cm ebadındaki kitlenin MR görüntüsü.



**Resim 3.** Ölü olarak doğan fetüsün görüntüsü.

endoderm ve mezodermden oluşur. Üç germ yaprağının tümünü içeren kötü diferansiye tümörler teratoid kist, iyi diferansiye tümörler teratoma olarak adlandırılır. Epignathi, fetal organ veya yapıların görüldüğü oral tümörlerdir.<sup>4</sup>

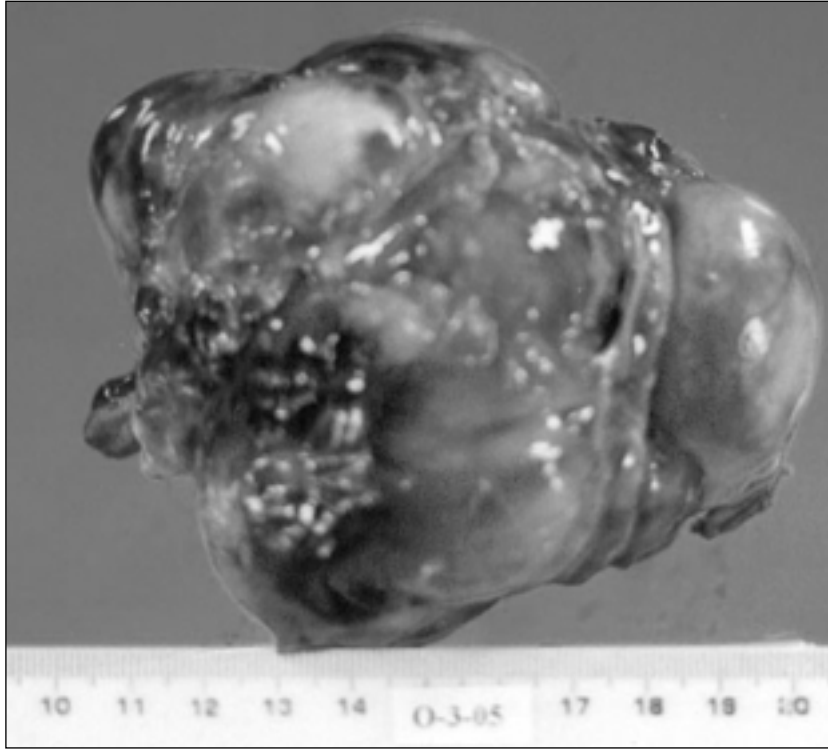
Epignathus teratomlar orta hat anomalileri ile ilişkili nadir konjenital tümörlerdir. İnsidansı 1/35.000-1/200.000 arasında belirtilmiştir. Epignathus teratomlar normalde familial değildir. Kadınlarda erkeklere göre 3 kat siktir. Bu predominansın nedeni hala açıklanamamıştır. Epignathus teratomlar olgumuzda olduğu gibi genç annelerin bebeklerinde daha sık görülür. Ortalama anne yaşı 24.6'dır.<sup>5</sup> İlişkili herhangi bir çevresel faktör veya karyotipik anormallik olduğunu düşündürecek bulgu bulunamamıştır.<sup>3</sup>

Epignathusun etyopatogenezi belirsizdir. Bir teoriye göre gestasyonun 7-9 haftalarında embriyogenez esnasında orta hat dokuların füzyonundaki yetersizliğin neden olabileceği belirtilmiştir.<sup>4,5</sup> Diğer bir teoriye göre primordial germ hücrelerinin çevre hücre ve faktörlerin normal düzenleyici etkisi olmaksızın yanlış yerde ve kontrolsüz büyümesinin

neden olabileceği belirtilmiştir.<sup>4</sup> Son zamanlarda yapılan yayınlarda epignathus teratomlarında her üç germ yaprağına ait hücreler görülmesine rağmen nöroektodermal dokununun dominant olarak izlendiği belirtilmektedir.<sup>3</sup>

Histopatolojisi %51 matüre teratom, %49 immatüre teratom, %5.8 yolk salk tümör olarak belirtilmiştir.<sup>3,6</sup> Olgumuzda immatur teratom saptandı.

Isaacs Jr<sup>6</sup> perinatal germ hücreli tümörlerle ilgili derlemede, literatürde şimdiye kadar sert damak kaynaklı 16, nasofarinks kaynaklı 14, sfenoid kaynaklı 6, orofarinks kaynaklı 6 teratom bulunduğunu belirtilmiştir. Bildirilen vakaların çoğunda teratomun orijini intraoral olarak belirtilmesine rağmen, klasik epignathus tümör çene ve alveolar kemik kaynaklıdır.<sup>7</sup> Teratomun yerleşim yerine göre başboyun teratomlarından palatal orijinli olanlar epipalatus, sfenoidal orijinli olanlar episfenoid, kranial orijinli olanlar epikranium adını alırlar.<sup>4</sup> Epignathus tümörlerin çoğunluğu nasofarinks böl-



**Resim 4.** Kitlenin makroskopik görüntüsü.

gesinin posteriorunda kafa tabanında tutunma noktası vardır. Genellikle sert damak ve sfenoid kemiği tutarlar. Orta hatta veya lateralde gelişebilirler.<sup>5</sup>

Klinik presentasyon teratomun yerleşim yeri ve büyüklüğüne bağlıdır. Genellikle büyük epignathus tümör, ağızı doldurur ve oral kaviteden protrüde olur. Eğer küçükse pediküllüdür ve orofarengeal bölgenin farklı bölümlerinde lokalize olabilir. Çok büyük orofarengeal kitle yüzün alt kısmı ve çenedeki normal dokuların sıkıştırılmasına, yer değiştirmesine ve sıklıkla maksiller deformiteye neden olur.<sup>5</sup> Sunulan olgunun teratomu intraoral yerleşimliydi. Kitle oral kaviteden protrüzyon göstermemekte buna karşın servikal bölgeye yayılım göstermekte ve aynı zamanda mandibuler ve maksiller kemik yapısının gelişimine engel olmaktaydı.

Kafa tabanı tutulumu ile ilgili lezyonlar genellikle kum saati biçiminde olup hem ekstrakranial hem intrakranial uzanım gösterebilmektedir.<sup>4,5</sup> Birkaç vakada kranifarengeal kanal boyunca intrakranial uzanım gözlenmiştir. Intrakranial uzanım fatal seyr göstermektedir.<sup>5</sup> Özellikle sfenoid tabanı tutu-

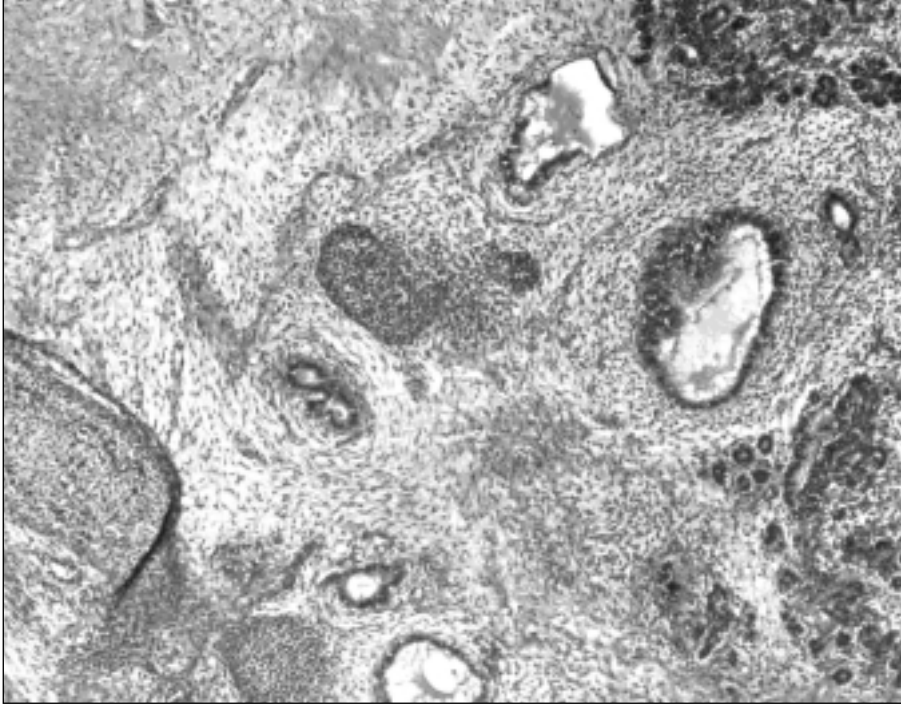
lumunun olduğu vakalarda intrakranial uzanımdan şüphelenilmeli ve bu durum CT, MRI ile konfirme edilmelidir.<sup>4,5</sup>

Sunulan olguda olduğu gibi, intrauterin hayatta orofarengeal obstrüksiyon ve yutma zorluğuna bağlı olarak ösefageal kompresyon ve neticede maternal polihidramnios gelişimi izlenebilmektedir.<sup>3,4</sup>

Epignathusun USG ile antenatal tanısı yapılabilir ve uygun vakalarda erken multidisipliner tedavi uygulanabilir.<sup>5</sup>

Ayrıcı tanıda dilin embriyonal rabdomyosarkomu, retinablastom, nasal gliom, heterotopik tiroid, kistik lenfanjioma, nazoetmoid meningoensefalosel, sfenoid meningoensefalosel ve dev epulis düşünülmelidir.<sup>5</sup>

Baş boyun teratomları nadir görülmesine rağmen hava yolu obstrüksiyonu ve yenidoğan döneminde yüksek mortalite oranlarına sahip olması nedeniyle doğumdan hemen sonra acil müdahaleyi gerektirirler.<sup>3</sup> Genellikle antenatal tespit edilen neonatal olanlara göre 3 kat daha yüksek mortalite oranına sahiptirler.<sup>6</sup>



**Resim 5.** İmmatüre teratomla uyumlu kitlenin histopatolojik görüntüsü.

Büyük tümörle doğanlarda optimal sonuç elde edebilmek için genellikle multiple cerrahi girişimler gerekmektedir. Cerrahiye başlanmadan önce intrakranial uzanımın dışlanması önemlidir.<sup>6</sup> Epignathusu olan yenidoğanda hidrosefali veya intrakranial kitlenin gösterilmesi halinde cerrahiden kaçınılır çünkü cerrahi müdahale sonrası yaşam beklentisi yok denecek azdır.<sup>8</sup> Komplet rezeksiyon sonrası rekürrens bildirilmemiştir.<sup>5</sup> Exit (eksutero intrapartum treatment) prosedürde term fetüs sezeryan doğum sonrasında fetüs uterusdan çıkarılıp çıkarılmaz umbilikal kord kesilmeden önce intraoperatif entübasyon veya trakeostomi ile solunum yolu açıklığı sağlanır ve maternal fetal sirkülasyon kesilerek sezeryan ile doğum tamamlanır.<sup>7</sup>

#### Kaynaklar

1. Fautrel B, Le Moel G, Saint-Marcoux B, Taupin P. Diagnosing Demajumdar R, Bhat N. Epignathus: A germ-cell tumour presenting as neonatal respiratory distress. *Int J Pediatr Otolaryngol* 1999; 47: 87-90.
2. Haghghi K, Milles M, Cleveland D, Ziccardi V. Epignathus teratoma with bifid tongue and median glossal salivary mass: report of a case. *J Oral Maxillofac Surg* 2004; 62: 379-83.
3. Yoon JH, Kim J, Park C. Congenital immature teratoma of the tongue: an autopsy case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2002; 94: 741-5.
4. Izadi K, Smith M, Askari M, Hackam D, Hameed AA, Bradley JP. A patient with an epignathus: management of a large oropharyngeal teratoma in a newborn. *J Craniofac Surg* 2003; 14: 468-72.
5. Vandenhoute B, Leteurte E, Lecomte-houcke M, Pelerin P, Nuyts JP, Cuisset JM, Soto-ares G. Epignathus teratoma: report of three cases with a review of the literature. *Cleft Palate-Craniofac J* 2000; 37: 83-91.
6. Isaacs H. Perinatal (fetal and neonatal) germ cell tumors. *J Ped Surg* 2004; 7: 1003-13.
7. Vega SJ, Losee JE. Epignathus teratoma. *Images Surg* 2003; 197: 332-3.
8. Smith NM, Chambers SE, Billson VR, West CP, Bell JE. Oral teratoma (epignathus) with intracranial extension: a report of two cases. *Prenat Diagn* 1993; 13: 945-52.