

Olgu Sunumu

Primer Vertebra Tümörü Görünümündeki Spinal Primitif Nöroektodermal Tümör

**Ozan GANIÜSMEN¹, Güven ÇITAK¹, Hakan KORKMAZ¹,
Ali SAMANCIOĞLU², Füsün DEMİRÇİVİ ÖZER³**

¹Şifa Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroşirürji Anabilim Dalı, İzmir

²Buca Seyfidemirsoy Hastanesi, Nöroşirürji Anabilim Dalı, İzmir

³Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroşirürji Anabilim Dalı, İzmir

Primitif nöroektodermal tümörler çocukluk ve erken gençlik dönemlerinin en malign tümörlerinden bir grubu oluştururlar. Spinal primer primitif nöroektodermal tümör (PNET) enderdir. Son yıllarda bildirilen hasta sayısı farkındalığın artması ile bağlantılı olarak sıklaşmış olup, 80'in üstünde olgu bulunmaktadır. Spinal PNET spinal bölgenin her düzeyinde ve her kompartmanında olabilmektedir. İntramedüller, intradural-extramedüller ve extradural komponentleri kolaylıkla total eksize edilse de, kombine tedavilere rağmen, en uzun survi altı yılı bulmaktadır. On yedi yaşındaki L1 kırığı ile başvuran hastada primer vertebra tümörü görünümündeki spinal PNET sunulmaktadır. Bilgilerimize göre korpus kökenli PNET daha önce sunulmamıştır. Hasta sırası ile cerrahi (kırık nedeni ile postero lateral stabilizasyon dahil), radyoterapi ve kemoterapi olmak üzere tüm tedavileri yapılarak 2,5 yıl izlenmiştir.

Anahtar kelimeler: Ewing sarkom, primitif nöroektodermal tümör, spinal, spinal PNET

J Nervous Sys Surgery 2014; 4(3):119-122

Spinal Primitive Neuroectodermal Tumor Resembling a Primary Vertebral Tumor

Primitive neuroectodermal tumors are the most common malignant tumors of the childhood and early childhood. Primary spinal primitive neuroectodermal tumor (PNET) are rare. In recent years the number of patients have entertained increased awareness of PNET, and more than 80 cases have been reported. At every level of the spinal region, and in each compartment spinal PNET may be seen, Although its intramedullary, intradural-extramedullary, and extradural components can be easily excised, and combination treatment can be applied, the longest survival period hardly approaches six years. A case of a spinal PNET resembling to a primary tumour in a 17 -year- old patient who applied with a L1 fracture was presented. According to our knowledge, corpus-based PNET has not been previously submitted. The patient underwent surgery (including posterolateral stabilization because of the presence of a fracture), radiotherapy and chemotherapy in that order and he was followed up for 2.5 years.

Key words: Ewing sarcoma, primitive neuroectodermal tumor, spine, spinal PNET

J Nervous Sys Surgery 2014; 4(3):119-122

Primatif nöroektodermal tümörler çocukluk ve erken gençlik dönemlerinin en malign tümörlerinden bir grubu oluştururlar. Histolojik olarak diferansiye olmamış, küçük,

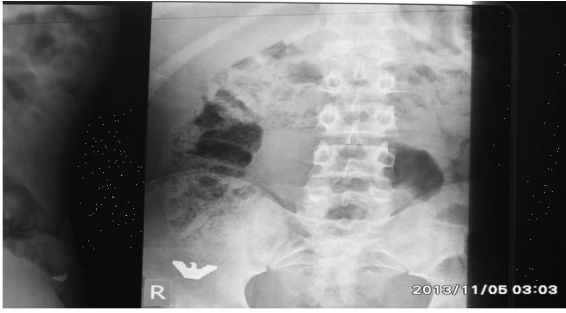
yuvarlak, hiperkromatik tümör hücrelerinden oluşur ⁽¹⁾. Santral ve periferik PNET olarak iki gruba ayrılmaktadır. Periferik PNET Ewing sarkomu denen tümör ailesi içinde değerlendirilirken, santral PNET santral sinir sistemi (sss)'nin her yerinde olup da medulloblastomdan ayrılmayan morfolojik özelliklere sahiptir ⁽⁴⁾. Primer spinal PNET ender görülmekle birlikte literatür-

Alındığı tarih: 30.09.2014

Kabul tarihi: 05.02.2015

Yazışma adresi: Yrd. Doç. Dr. Ozan Ganiüsmen, Mithatpaşa Cad. No: 935/5 Güzelyalı 35290 İzmir

e-mail: ganiusmen@hotmail.com



Şekil 1.

de 80'in üstünde olgu bulunmaktadır ⁽³⁾. Çoğunluğu intramedüller olup, 21'i extraduraldır. Yerleşimi extradural olup, komşu kemiğe invazyon gösteren olgular olmasına rağmen ⁽²⁾, tamamen vertebral korpus kaynaklı olan olguya literatürde rastlayamadık.

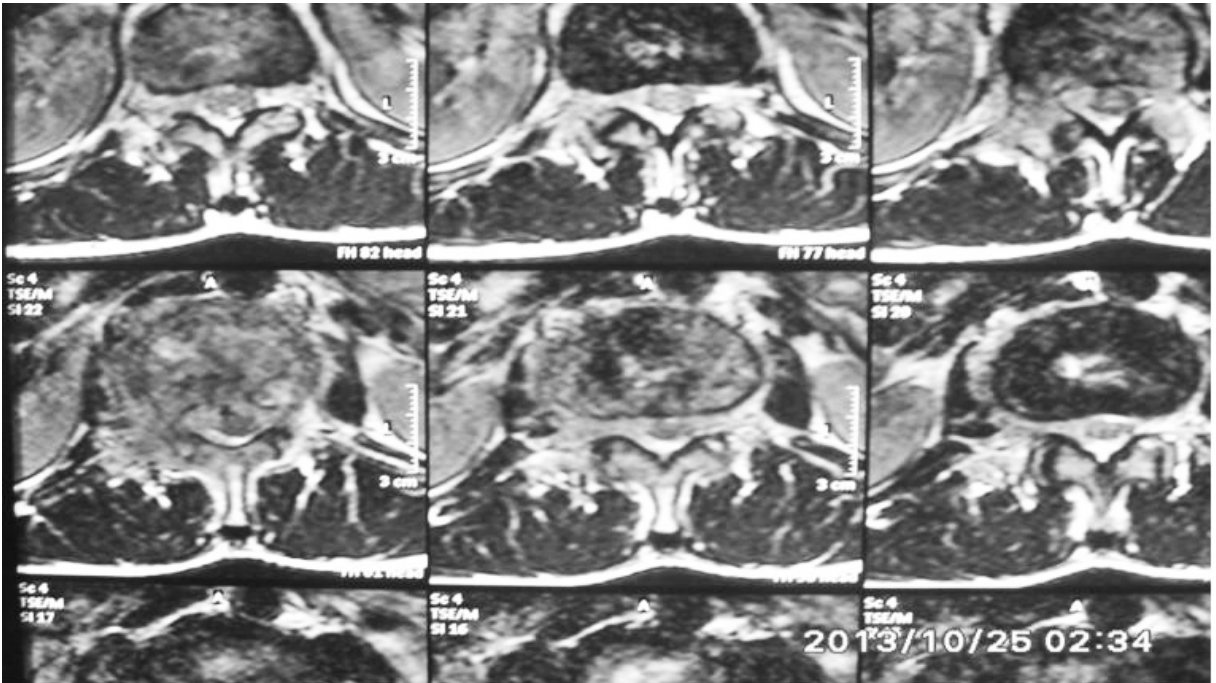
On yedi yaşındaki hastada görülen korpus tutulumlu spinal PNET sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

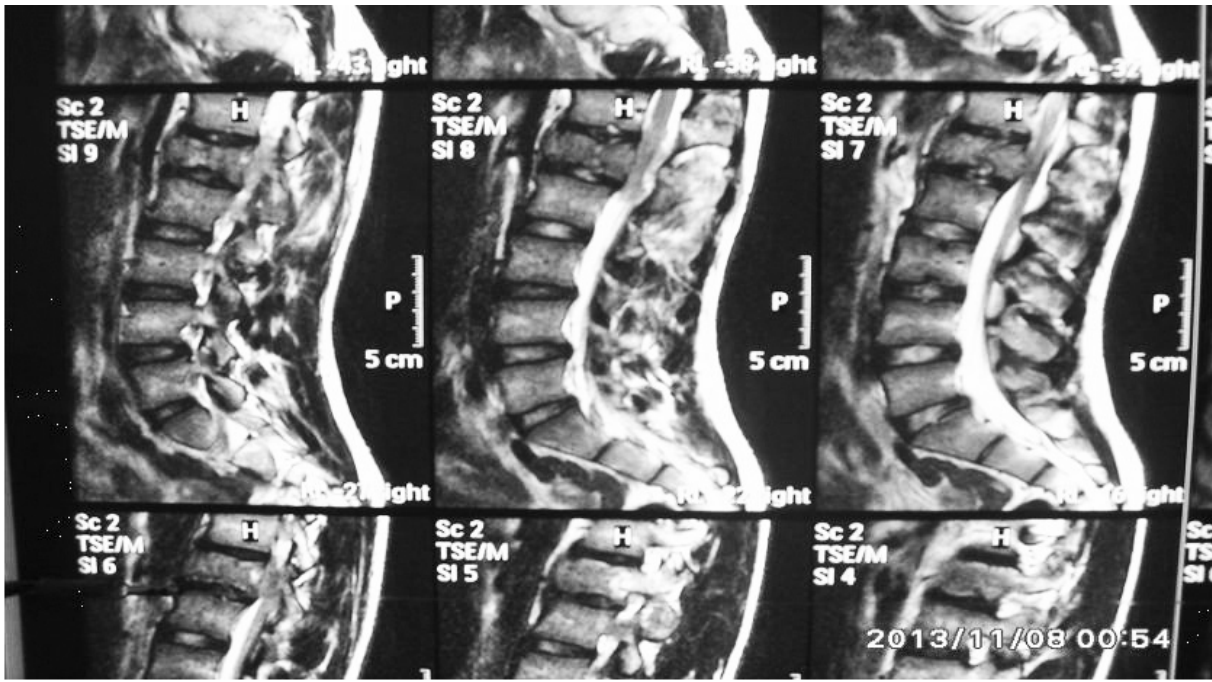
2009 Eylül ayında 17 yaşındaki erkek hasta, şiddeti gittikçe artan dört aylık bel ağrısı ya-

kınması ile başvurdu. Medikal tedaviye yanıtın alınmadığı hastada nörolojik muayene olağan, mekanik bulgular pozitif olarak saptandı. Düz bacak germe testi her iki bacakta 45 derecede pozitif. İki yanlı paravertebral adele spazmı mevcuttu. X-rayde L1 vertebra yükseklik kaybı (Şekil 1) görülmesi üzerine istenen lomber MRG; L1 vertebra korpusundan köken alarak anterior paravertebral alana, sağda daha belirgin olmak üzere lateral paravertebral alanlara ve epidurale yayılım gösteren, vertebra korpusunda ekspansiyona yol açarak santralde yükseklik kaybı oluşturan kitlesel lezyonu gösterdi (Şekil 2, 3).

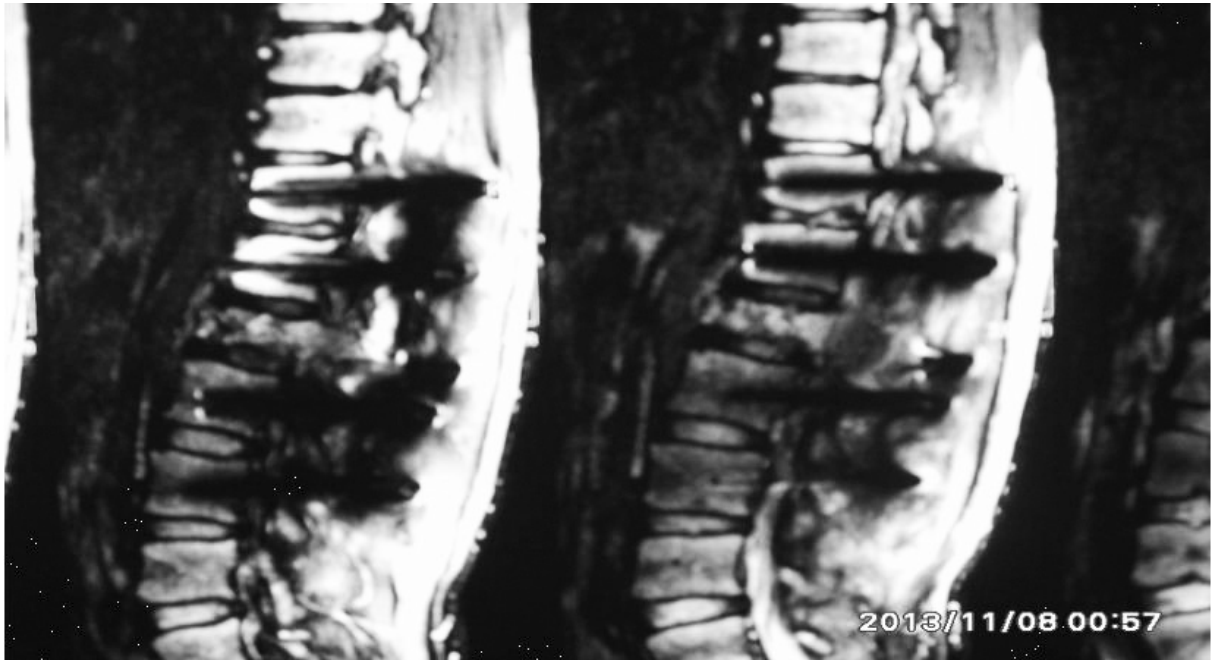
Operasyona alınan hastada L1 total laminektomi yapılarak anterior epidurale görülen yumuşak vasıflı ekspansif kitleden biyopsi ve kültür için materyal alındı. Ek olarak posterior stabilizasyon uygulandı (Şekil 4). Postoperatif dönemi sorunsuz geçen hastanın kültüründe üreme olmadı. Patoloji sonucu PNET olarak geldi. Bu sonuç üzerine yapılan tüm vücut taramalarında başka bir tümöral oluşu-



Şekil 2.



Şekil 3.



Şekil 4.

ma rastlanmadı. Radyoterapi alan hasta daha sonra Vincristine, Adriablastina, Cyclophosphomide protokoluna alındı. Halen ifosfamid ve Etoposit tedavisi ile yakınmasız ve yeni bir nüks ya da ayrı tümör olmaksızın yaşamını sürdürmektedir (2,5 yıl).

TARTIŞMA

Spinal PNET sıklıkla intrakranial tümörün drop metastaz şeklinde yayılımı ile olur. Buna karşılık az sayıda olguda primer odak spinalin kendisidir. Tamamen intramedüller, intradural-

extramedüller yada tamamen extradural görül-
mektedir. Extradural yerleşenler tipik olarak
bir sinir rootundan köken alırlar, duradan
rahatlıkla ayrılarak total eksizyona izin verirler.
Buna karşılık, olgumuzda olduğu gibi vertebra
korpusundan köken alan primer spinal PNET'e
erişebildiğimiz yayınlarda rastlayamadık. Az
sayıda yayında epidural yerleşimli PNET'in ke-
miğe gösterdiği invazyon not edilmektedir ^(2,3,5,6).
PNET'in indifferansiye veya zayıf diferansiye
nöroepitelyal hücrelerden oluşan bir embriyo-
nik tümör olduğu ve nöral, astrositik, epandimal,
muskuler ve melanotik yollarda "divergent diffe-
rentiation capacity"nin olduğu kabul edilmektedir
^(3,5,6). Dolayısıyla spinal korddan köken alan int-
ramedüller tümör gibi vertebra, yumuşak dokular
ve spinal sinir rutlarından köken alan extradural
yerleşimlerinin varlığı da bilinmektedir ⁽¹⁾.

Hastamızda geçen süre içinde başka bir odak
ya da metastaz saptanmamıştır. Buna karşılık
doğası gereği spinal PNET'in agresif seyrettiği
ve tüm tedavi modaliteleri ile maksimum yaşam
süresinin 72 ay olduğunu hatırlatmakta yarar
vardır ⁽³⁾.

SONUÇ

Genç yaşta saptanan, spinal aksın intamedüller,

intadural-extramedüller ve extradural tümörleri-
nin yanı sıra primer omurga tümörü görüntüsü
veren tümör varlığında da spinal PNET'i hatırl-
latmakta yarar vardır

KAYNAKLAR

1. **Dorfmueller G, Würtz FG, Umschaden HW, Kleinert R, Ambors PF.** Intraspinal primitive neuroectodermal tumor: Report of two cases and review of the literature. *Acta Neurochir (Wien)* 1999;141:1169-75. <http://dx.doi.org/10.1007/s007010050414>
2. **Duan XH, Ban XH, Liu B, Zhong XM, Guo RM, Zhang F, et al.** Intraspinal primitive neuroectodermal tumor: Imaging findings in six cases. *Eur J Radiol* 2011;80:426-31. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejrad.2010.06.005>
3. **Ellis JA, Rothrock RJ, Moise G, McCormick PC, Tanji K, Canoll P, et al.** Primitive neuroectodermal tumors of the spine: A comprehensive review with illustrative clinical cases. *Neurosurg Focus* 2011;30:E1. <http://dx.doi.org/10.3171/2010.10.FOCUS10217>
4. **Gasecki D, Izycka-Swieszewska E, Swieszewska-Rogowska A, Kopcznski S, Mechlinska-Baczowska J.** Primitive neuroectodermal tumor of rare localization in two members of one family. *Neurol Neurochir Pol* 1999;33(6):1415-23.
5. **Shi-sheng HE, Jie ZHAO, Kai-wei HAN, Tie-sheng HOU, Hussain N, Shun-ming ZHANG.** Primitive neuroectodermal tumor of lumbar spine: case report. *Chin Med* 2007;120(9):844-6.
6. **Saeedina S, Nouri M, Alimohammadi M, Moradi H, Amirjamshidi A.** Primary spinal extradural Ewing's sarcoma (primitive neuroectodermal tumor): Report of a case and meta-analysis of the report cases in the literature. *Surgical Neurology International* 2012;3:55. <http://dx.doi.org/10.4103/2152-7806.96154>