

PINEAL TÜMÖRLER

Dr. H. Esra ÖZAYDIN (**), Dr. Esgel TEKAĞÇA (**), Dr. Muzaffer ÇAYDERE (**), Dr. Haluk PULAT (**),
Doç. Dr. Hüseyin ÜSTÜN (**)

ÖZET: Pineal bölge tümörleri nadir tümörler olup tüm intrakranial neoplazmaların % 0,4-1'ini oluştururlar. Pineal bölgede kitle oluşturan lezyonlar; germ hücreli tümörler, pineal parankimal tümörler, glial tümörler ve nonneoplastik kitlelerdir. Pineal tümörlerin % 15-30'u pineal parankimal tümörlerdir. Bu çalışmamızda bölümümüz de tanı almış 2 pineositoma, 2 pineoblastoma ve 1 germinoma olgusu bu konudaki son literatür bilgileri de gözden geçirilerek yeniden değerlendirilmiştir.

ANAHTAR KELİMELEER: Pineal tümörler.

SUMMARY: Pineal region tumors are rare neoplasms that represent 0,4-1% of all intracranial tumors. These lesions are germ cell tumors, pineal paranchimal tumors, glial tumors and nonneoplastic masses. Of these tumors 15-30% are pineal paranchimal tumors and nonneoplastic masses. In this study 2 pineocytoma, 2 pineoblastoma and 1 germinoma from our biopsy specimens were reviewed and discussed under the light of literature.

KEY WORDS: Pineal tumors

GİRİŞ

Pineal bölge tümörleri nadir tümörler olup tüm intrakranial neoplazmaların % 0,4-1'ini oluştururlar. Pineal tümörlerin ise % 15-30'u pineal parankimal tümörlerdir.¹ Bu çalışma-

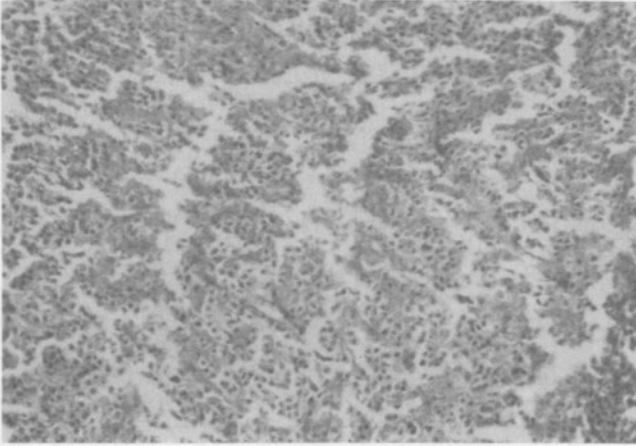
mızda bölümümüzde tanı almış 2 pineositoma, 2 pineoblastoma ve 1 germinoma olgusu bu konudaki son literatür bilgileri de gözden geçirilerek yeniden değerlendirilmiştir.

OLGULAR

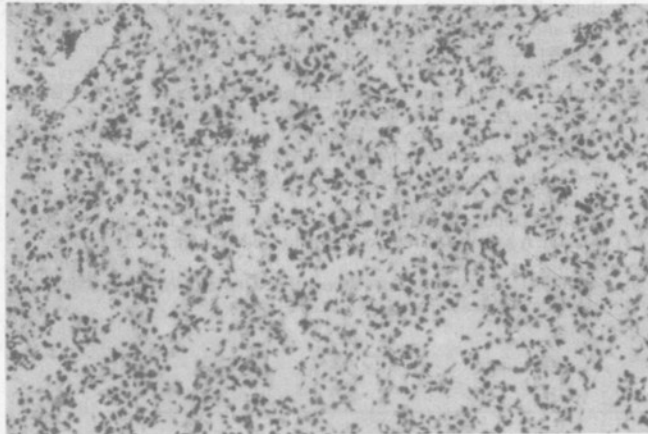
Bölümümüzde pineositoma tanısı almış 2 erkek hastanın yaşları 60 ve 47, pineoblastoma tanısı almış 2 erkek hastanın yaşları 11 ve 25, pineal germinal tümör tanısı al-

* Bu çalışma XI. Ulusal Patoloji Kongresi'nde poster olarak sunulmuştur.

** S.B. Ankara Hastanesi Patoloji Bölümü



Resim 1: Pineositomada uniform eozinofilik sitoplazmalı tümör hücreleri (H.E., 100x)



Resim 2: Pineoblastoma (H.E., 100x)

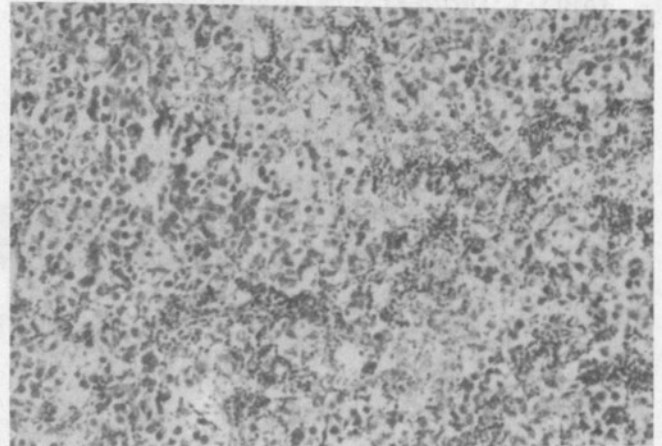
miş 1 erkek hastanın yaşı ise 9'dur. Olgularımızın 4'ünde tümör totale yakın olarak eksize edilmiş ancak 1 pineoblastom olgusunda yalnızca küçük bir biopsi alınabilmiştir.

Makroskobik olarak pineositomalar gri-beyaz, yumuşak kıvamlı, pineoblastomalar gri-beyaz renkli, kanamalı, germinoma ise pembe renkli doku örnekleri şeklinde izlenmiştir.

Mikroskobik olarak pineositoma şeklinde değerlendirilmiş tümörlerde orta derecede bir sellülarite, hafif nükleer atipi gösteren yuvarlak nükleuslu, uniform, eozinofilik sitoplazmalı hücreler izlenmiştir (Resim I). Mitoz seyrek. Bu hücreler normal pineal gland yapısına benzer şekilde lobüller oluşturmaktadır. Pineoblastoma olarak değerlendirilmiş tümörler çok sellüler olup, iri hiperkromatik nükleuslu, nükleolü belirgin, dar sitoplazmalı, hücre sınırları seçilemeyen küçük hücrelerden oluşmaktadır (Resim II). Oldukça sık mitoz izlenmiştir. Germ hücreli tümör olarak değerlendirilen olguda ise tümör belirgin nükleole sahip, büyük poligonal hücrelerden oluşmaktadır. Arada lenfositlerle infiltrate ince fibrovasküler stroma ile lobüllere ayrılmıştır (Resim III).

TARTIŞMA

Pineal bölgede kitle oluşturan lezyonlar 4 grupta incelenebilir. 1-Germ hücreli tümörler 2-Pineal parankimal tümör-



Resim 3: Germinomada lenfositlerle infiltrate, fibröz bantlarla ayrılmış tümör hücre adaları (H.E., 100x)

ler 3-Glial tümörler 4, Nonneoplastik kitleler.1 WHO beyin germ hücreli tümörlerini germinoma, embriyonal karsinoma, yolk-sac tümörü, koriokarsinoma, teratoma ve mikst tümörler olarak ayırmıştır. Teratomalar da matür, immatür ve malign teratomalar olarak ayrılabilir.2 Pineal parankimal tümörlerin histolojik klasifikasyonu ise 1-Pineositomalar 2-Intermediyer differansiyasyon gösteren pineal parankimal tümörler (buradaki histolojik özellikler pineositomalar ve pineoblastoma arasındaki geçişi temsil etmektedir) 3-Mikst pineal parankimal tümörler (Hem pineositoma hem de pineoblastoma özelliklerine sahiptirler). 4-Pineoblastoma.1

Pineal bölge tümörleri nadir tümörler olup, tüm intrakranial tümörlerin % 0,4,1'ini oluşturlar. Nedeni bilinmemekle birlikte Japonlarda daha sık görülürler ve bu popülasyonda bütün intrakranial tümörlerin % 4,5-8,4'ünü oluşturlar.2 Pineal tümörlerin % 50-70'i germ hücre kökenli tümörlerdir.3

Pineositomalar genellikle erişkinlerde, pineoblastomalar ise daha çok genç yaşlarda görülmektedir.3 Bu konuda 30 hastayı kapsayan bir çalışmada pineositomalı hastalarda yaşlar 12 ila 72, ortalama 36, intermediyer differansiyasyon gösteren pineal parankimal tümörlü hastalarda 8 ila 77, ortalama 23, mikst parankimal tümörlü hastalarda 1 ila 46, ortalama 24, pineoblastomalı hastalarda 11 ay ile 66 yaş, ortalama 18 olarak bulunmuştur.2 İntrakranial germ hücreli tümörler yaşamın 2. dekatında ve erkeklerde daha sık görülmektedir.4 İntrakranial germinomalı 18 olguyu kapsayan bir seride kadın/erkek oranı 1/8, hasta yaşları ise 2,5-30 ortalama 16, 7 olarak saptanmıştır.5 Bizim olgularımızda pineositomalı hastalar 47-60, pineoblastomalı hastalar 11,25 ve germ hücreli tümörlü hasta 9 yaşında olup, bulgularımız literatür verileriyle uyumludur.

Hastalarda klinik olarak baş ağrısı (% 73), görme bozukluğu (% 47), bulantı kusma (% 40), yürüme bozukluğu (% 37), hafıza kaybı (% 27), baş dönmesi (% 23), yorgunluk (% 17), konuşma bozukluğu (% 13), tinnitus (% 13), uyanıklığın azalması (% 13) gibi semptomlar; papil ödemi (% 60), ataksi (% 50), yukarıya bakış kaybı (% 30), tremor (% 20), pupil reflekslerinde bozulma (% 17) ve hiperaktif derin tendon refleksleri (% 13) gibi bulgular saptanmıştır.2 Bizim olgularımızda ise bulantı kusma, görme bozukluğu, tinnitus en sık rastlanan semptomlar; papila ödemi, tremor, pupil reflekslerinde bozulma ise en çok rastlanan klinik bulgular olmuştur.

Makroskobik olarak pineositomalar iyi sınırlı, soluk gri renkli kitle şeklindedirler. Pineoblastomalar ise nokta şeklinde hemoraji ve nekroz alanları içeren, frajil, yumuşak kitlelerdir.2 Germinomalar granüler yüzeyle, yumuşak, gri renkli, frajil tümörlerdir. Sıklıkla 3. ventrikül duvarına infiltre olurlar, iki veya daha fazla bağımsız odak şeklinde bulunabilirler.6

Mikroskobik olarak pineositomalar hafif ila orta derecede sellülarite gösteren, yuvarlak veya oval nükleuslu, homojen sitoplazmalı, orta büyüklükte hücrelerden oluşmuş tümörlerdir. Tümör hücreleri normal pineal gland yapısına benzer şekilde lobüller halinde düzenlenmişlerdir. Matür hücrelerden oluşan, ortasında sitoplazmik proseslerin bulunduğu pineositik rozetler içerebilirler. Mitoz ve nekroz nadirdir.2

Pineoblastomalar histolojik olarak santral sinir sisteminin diğer primitif nöroektodermal tümörlerine benzerler. Yüksek sellülarite gösterirler Nükleus/sitoplazma oranı bozulmuş, nükleolü belirgin, düzensiz hiperkromatik nükleuslu, dar sitoplazmalı ve hücre sınırları seçilemeyen küçük hücrelerden oluşmuşlardır. Mitoz, nekroz ve Homer-Wright rozetleri sık görülür. 2

Germinomalar testisin seminomu ve overin disgerminomunun analogudur.5 Tümör iki tip hücreden oluşur. Biri glikojen içeren, belirgin nükleole sahip, veziküler nükleuslu, büyük poligonal hücrelerdir. Diğeri ise küçük lenfoid hücrelerdir. Bu iki hücre, fibrovasküler stroma ile ayrılmış lobüller patern içinde karışık olarak bulunmaktadır.4

İmmunohistokimyasal olarak pineositomalar NSE(+)'tir. S-100 ekspresyonu bütün tümörlerde saptanmıştır. Fakat S-100(+) hücrelerin sayısında önemli ölçüde varyasyonlar söz konusudur. GFAP pozitifliği bazı tümörlerde minimal olarak bulunmuştur. Myelin Basic Protein immunoreaktivitesi nadir olarak (+) saptanmıştır. Nörofilamentler ve Vimentin (-)'tir. Synaptophysin ile yapılan çalışmalarda ince granüler neuropil immunoreaktivite paterni gösterilmiştir. Bu sonuçlar bu tümörlerde nöroendokrin orijin hipotezini desteklemektedir.7

Günümüzde bu hastalarda modern görüntüleme yöntemleri tanı ve tedaviye yardım etmektedir. 1950'li yıllardan

önce pineal tümörlerde rezeksiyon yaklaşımları yüksek mortalite ve morbidite ile birlikteydi. Ancak son cerrahi ilerlemeler örneğin CT ve MRI temelli stereotaktik cerrahi yöntemler ve mikroskobik operasyonlar bütün olgularda biopsiye ve bazı hastalarda rezeksiyona izin vermektedirler.8-9 Germinomalar ise oldukça radyosensitif tümörlerdir. Bu nedenle primer tedavi olarak veya cerrahi girişimi takiben RT uygulanmalıdır.10

Nöronal veya astrositik differansiasyonlu pineositomalar daha iyi klinik gidiş ile birliktedirler2 ve bu şekilde differansiye olmayan pineositomalı ve pineoblastomalı hastalarda yaşam 2 yıldan azdır.4 Yine pineositomanın papiller varyantı da klinik olarak agresif davranışa sahiptir.11 Bir çalışmada pineositomalı hastalarda 1, 3, 5 yıllık yaşam sırasıyla % 100, % 100, % 67 ve diğer pineal parankimal tümörlerde yine sırasıyla % 88, % 78 ve % 58'dir.2

KAYNAKLAR

1. Schild, S.E., et al.: Pineal parenchymal tumors: Clinical, pathologic and therapeutic aspects. *cancer*, 72 (3): 870-80, 1993.
2. Nelson, J.S., Parisi, J.E., Schochet, S.S.Jr.: *Principles and Practice of Neuropathology*-St Louis, pp: 244-257, 1993.
3. Cotran, R.S., Kumar, V., Robbins S.L.: *Robbins pathologic Basis of Disease*. 4th ed, WB Saunders Company. Philadelphia, pp: 1272-1273, 1989.
4. Mc Gee, J.O.D., Isaacson, P.G., Wright, N.A.: *Oxford Textbook of Pathology*. Oxford University Press, pp: 1891, 1992.
5. Lai, R.Q.: *Histopathological study of intracranial germinoma*. Chung-Hua-Ping-Li-Hsueh-Tsa-Chih, 22(2):92-4, 1993.
6. Rosal, J.: *Ackerman's Surgical Pathology*. volume II, 7. edition, The C.V. Mosby Company, St Louis, pp: 1754-1756, 1989.
7. Coca, S., et al: Immunohistochemical characterisation of pineocytomas. *Clin. neuropathol.* 11 (6): 298-303, 1992.
8. Dempsey, P.K., Kondziolko, D., Lunsford, LD.: *Stereotactic Diagnosis and Treatment of Pineal Region Tumours and Vascular malformations*. Acta Neurochirurgica Wien, 116:14-22, 1992.
9. Vequero, J., et al.: *Neurosurgical Experience with Tumors of the Pineal Region of Clinica Puerto de Hierro*. Acta Neurochirurgica, 116:23-32, 1992.
10. Jereb, B., et al.: *Intracranial Germinoma: Report of Seven Cases*. *Pediatr Hematol Oncol*, 7(2):183-8, 1990.
11. Vaquero, J., et al.: *Papillary Pineocytoma*. *J. Neurosurg*, 73:135-137, 1990.