

GANGLIOGLIOM OLGU SUNUMU

Dr. M. Şerafettin CANDA (*), Dr. Nagihan YALÇIN (*), Dr. E. Metin GÜNER (**), Dr. Kemal YÜCESOY, Dr. Haluk ÖZER (**)

ÖZET: Ganglioglioma (Case report) Gangliogliom nöral aksta, az da olsa oluşabilir. Sıklıkla çocuklarda ve genç erişkinlerde görülür. En yaygın olarak, temporal lobta bulunmakla birlikte, serebellum, spinal kord, frontal ya da parietal lobta da izlenebilir. Yavaş bir klinik seyir gösterir. Tümör, neoplastik glial ve sinir gözelerinin karışımını içerir. Ganglionörom, nörogangliom, nörogliom vb. adlar da alır. Nöral gözelerin kökeni bilinmemekle birlikte, ektopik otonomik nöronal gözelerden gelişebileceği ve hamartomatöz yapıda olduğu bildirilmektedir. Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı'nda, 18 yaşında bir erkek hastada (7439/94; A.S.) sağ parietal yerleşimli tümöral kitlenin histopatolojik incelenmesinde, gangliogliom özelliklerini içeren mikroskopik bulgular saptanmış. Çok seyrek görülen bir tümör olması nedeniyle, saptadığımız bir olgu, ilginç bulunarak, kliniko-patolojik özellikleri ile sunulmaktadır.

ANAHTAR KELİMELEER: Gangliogliom, nörogangliom, nörogliom

SUMMARY: Ganglioglioma may relatively occur on neural axis though it isn't very usual. It is seen usually in children and young adult. Although it is located commonly in the temporal lobe, it can also seen on cerebellum, spinal cord, frontal or parietal lobe. It slowly progresses clinically and the tumour is composed of neoplastic glial and nerve cells. It is also called as ganglioneuroma, neuroganglioma, neuroglioma. While the origin of neuronal cells is not known, it is reported that it may originate from ectopic autonomic nervous system cells and it shows hamartomatous structure. Since it is a very rare tumor, we purposed to report this case with its clinical and pathological features. The operation material of 18 year old male patient with a mass in his right parietal lobe is examined and microscopic findings of ganglioglioma are found.

KEY WORDS: Ganglioglioma, neuroganglioma, neuroglioma.

GİRİŞ

Gangliogliom, Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) sınıflandırmasına göre (1990), nöroepitelial dokudan köken alan nöronal ve glial gözeleri birlikte içeren tümör kümesini oluşturur (7). 1927 de ilk kez Cushing gangliogliomu tanımlamıştır (4). Ganglion ve glial gözeleri birlikte içeren tümörler, nöroma gangliosellülar, ganglionik nöroma, nöroganglioglioma, nöroglioma, gangliogliomnöroma ve ganglionik gliom olarak adlandırılmıştır (4,5,10).

Gangliogliomlar, değişik serilerde, genel olarak beyin tümörleri içinde % 0.4 olarak, çocukluk çağı tümörlerinde ise %0-7.6 arasında görülmektedirler (4,11). Olguların % 80 i 30 yaşından önceki yaşlarda, % 10 u doğumdan sonraki aylarda görülür (10).

Yavaş büyürler, oldukça iyi sınırlıdır, cerrahi girişime uygun yerleştiklerinde tümüyle çıkartılabilirler, iyi prognoz gösterirler (7, 10).

18 yaşındaki bir erkekde izlediğimiz gangliogliom olgusu çok az görülmesi nedeniyle ilginç bulunarak, kaynakların ışığında sunulmuştur.

OLGU SUNUMU VE PATOLOJİK BULGULARI (Prot.No:7439/94)

18 yaşında A.S. erkek hasta. 1 yıldır spesifik özellik göstermeyen baş ağrısı yakınmaları olan olgu, 20 gün önce uykuda epileptik nöbet geçirmiş, BBT de, sağ arka parietal bölgede yer kaplayan oluşum saptanmıştır. Nörolojik bakıda patolojik bulgu saptanmamıştır.

30.6.1994 de cerrahi girişim uygulanmış, sağ arka parietal bölgede, kistik mural nodül gibi olan sert tümöral kitle total olarak çıkartılmıştır.

Makroskopik bulgular: Frozen için 2.5x2x1 cm ve daha sonra gönderilen 2x1x0.5 cm boyutlarda sert, beyaz renkli, bir uçta pembe-kahverenkli alan izlenen iki adet dokudur.

Mikroskopik bulgular: Bir alanda beyin korteksi ile komşuluk gösteren ve korteksten oldukça iyi bir biçimde ayrılan geniş tümöral nitelikteki doku izlenmiştir. Tümör, yer yer desmoplazik bir stromada tek ya da binükleer, nükleolu su belirgin ganglion gözeleri ile glial gözelerden oluşmuştur. Glial gözeler bazı alanlarda gemistotik, yer yer fibriler ya da pilositik, protoplazmik nitelikte olup değişik gözesel yoğunluktadır. Kimi alanlarda oligodendrogliom özellikleri ve psammom cisimcikleri, dilate kapiller damarlar ve kimi alanda damar çevresinde lenfosit ve plazmasitler izlenmiştir. Yer yer de astrositlerde sellülarite artışı ve hafif pleomorfizm görülmüştür (Resim 1-3). Bu bulgular ile, olgunun **gangliogliom, derece II** olarak histopatolojik tanısına ulaşılmıştır.

TARTIŞMA

Gangliogliom, merkez sinir sisteminin oldukça az görülen ve neoplastik özelliği ve histogenezi tartışmalı tümörüdür. Kimi araştırmacılar, ektopik nöronal hücrelerden geliştiklerini ve hamartomatöz olduklarını düşünmektedirler (3, 6). 1990 WHO sınıflandırmasında, nöroepitelial dokudan köken alan nöronal ve glial hücreleri birlikte içeren tümör grubunda yer alırlar (7).

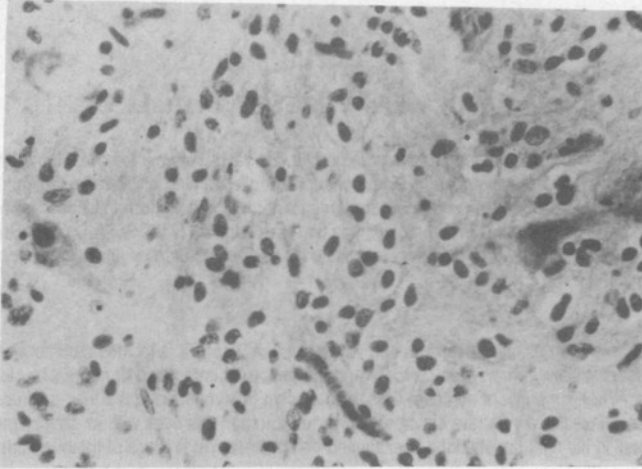
Gangliogliomlar, yaşamın ilk 30 yılında daha çok izlenirler (4, 10). Russel ve Rubinstein'in serisindeki olguların yaşları 2 ay ile 70 yaş arasında değişmekte, 30 yaşın altında % 80-i bulunmaktadır (10). Erkeklerde biraz daha fazla görüldüğü bildirilmiştir. En çok temporal bölge (% 30) olmak üzere beyinin herhangi bir alanında gelişebilirler (3, 4, 10). Olgumuz 18 yaşında erkek olup tümör kortekse yakın, sağ arka parietal bölgede yerleşmiştir.

Mikroskopik olarak, iğsi gözeler ve glial gözeleri içeren stromada matür ganglion gözelerini içerirler. Perivasküler lenfosit ve plazmasitler, kalsifiye cisimcikler bu tümörlerin diğer özelliklerindendir. İmmundokimyasal olarak kimi nöronlar NSE ile kimi astrositlerin dendritik uzantıları GFAP ile boyanma gösterir (4,8). Goto ve ark., 2 gangliogliom olgusunun 2 sinde NSE ile, 1 inde GFAP ile immunreaktivite saptamışlardır (1).

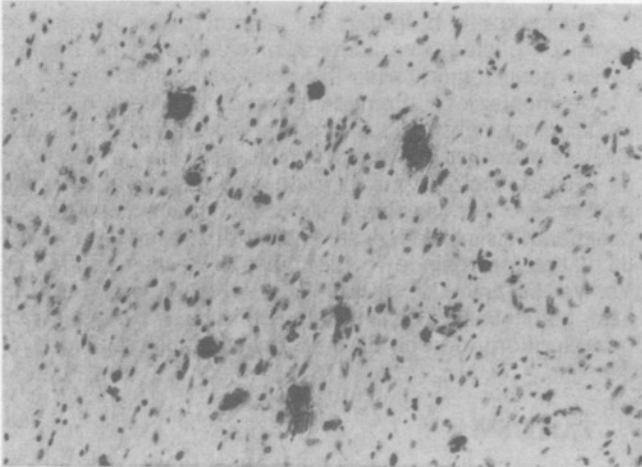
Olgumuzda da tümöre ait tüm mikroskopik özellikler

* Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı.

** Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroşirürji Anabilim Dalı.



Resim 1. Oligodendroglial tümör alanlarında nöronlar izlenmektedir (Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, 7439/94 H+E X200).

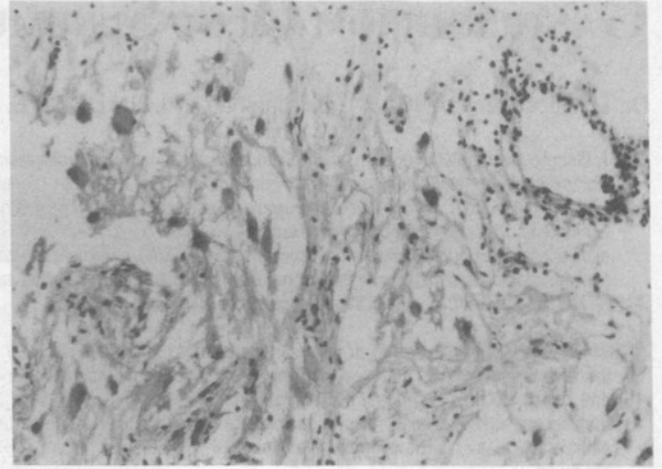


Resim 2. Glial tümör alanlarında kalsifikasyon ve psammom cisimleri (Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, 7439/94 H+E X100).

gözlenmiştir. Yüksek molekül ağırlıklı synaptophysinin gangliogliomda nöronal ve neoplastik kökeni tanımlamada duyarlı ve özgül olduğu bildirilmiştir (9). Calcineurin, bütün periferik sinir gözesi tümörlerinde olumlu boyanma göstermektedir. Tümörlerde nöronal komponenti gösteren bir belirleyicidir ve 2 gangliogliom olgusunda da uygulanmış, olumlu boyanma saptanmıştır (2).

Kimi olgularda tümör yüksek dereceli glial tümörler ile karıştırılabilmektedir. Genelde bunlar benign tümörlerdir, seyrek olarak astrositlerden ya da oligodendrositlerden maligniteye dönüşüm gösterirler (1, 10).

Beyin dokusundan oldukça iyi bir sınırla ayrılırlar, bu nedenle de cerrahi girişim ile tümüyle çıkartılarak sağaltımları



Resim 3. Tümör alanında nöronlar, damar kesitleri ve bunlar çevresinde lenfoplazmositer infiltrasyon izlenmektedir (Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, 7439/94 H+E X200).

yapılır. Olgumuzda da tümör kortekse yakın ve oldukça iyi sınırlıydı, cerrahi olarak total çıkartılmıştır. Cerrahi girişimden sonra belirli bir yakınmaları olmamıştır. Cerrahi girişime ek sağaltım uygulanmamış düzenli kontroller önerilmiştir.

Sonuç olarak, gangliogliomlar çok seyrek de olsa, beyinde sert, iyi sınırlı olup ganglion hücreleri ile birlikte glial hücreler, desmoplastik stroma, kalsifikasyon içermektedirler, genelde benign olup yerleşimleri uygun ise cerrahi girişim ile total çıkarılırlar, radyoterapiye gerek göstermezler.

KAYNAKLAR

1. Cox JD, Zimmerman HM, Haughton VM. Microcystic ganglioglioma treated by partial removal and radiation therapy. *Cancer* 1982;50:473-77.
2. Goto S, Matsukado Y, Mihare Y, et al. An immunocytochemical demonstration of calcineurin in human nerve cell tumors. *Cancer* 1987;60:2948-57.
3. Güngör S, Erdoğan N, Çakar AG, Avunduk M, Üstün H. Ganglioglioma (Vaka takdimi ve literatürün gözden geçirilmesi). *Ankara Üniversitesi Tıp Fak Mec* 1990;43:215-20.
4. Hall WA, Yunis EJ, Albright AL. Anaplastic ganglioglioma in an infant: Case report and review of the literature. *Neurosurgery* 1986;19 (6):1016-19.
5. Kalyan-Raman UP, Olivero WC. Ganglioglioma: A correlative clinicopathological and radiological study of ten surgically treated cases with follow-up. *Neurosurgery* 1987;20:428-33.
6. Kawai K, Takahashi H, Ikuta F, et al. The occurrence of catecholamine neurons in a parietal lobe ganglioglioma. *cancer* 1987;60:1532-36.
7. Keihues P, Burger P, Scheithauer BW. The new WHO classification of Brain Tumours. *Brain Pathology* 1993;3:255-268.
8. McKeever PE, Blaivas M. The Brain, Spinal Cord, and Meninges. In: *Diagnostic Surgical Pathology* (Ed: Sternberg SS). 2nd ed. Vol 1, New York: Raven Press; 1994:445-446.
9. Miller DC, Koslow M, Budzilovich GN, Burstein DE. Synaptophysin: A sensitive and specific marker for ganglion cells in central nervous system neoplasms. *Human Pathology* 1990;21:271-76.
10. Russel DS, Rubinstein LJ. *Pathology of tumours of the Nervous System*. 5th ed. London: Edward Arnold, 1989:189-302.
11. Sutton NL, Packer RJ, Rorke LB. Cerebral gangliogliomas during childhood. *Neurosurgery* 1983;13:124-28.