

SUPRATENTORIAL-İFRATENTORIAL VE SPİNAL YAYILIMLI EPENDİMOM (Bir Olgu Bildirimi)

Nusret ERDOĞAN (*) • Haluk ÖZSARAÇ (**) • Sedat DALBAYRAK (***) • Işık GÜREL (****) • Aydın SAV (*****)

ÖZET: Primer IV. ventrikül kökenli ependimom; Intra/Ekstra nöraksis (okspital, spinal) subaraknoidal seeding yayılım gösteren 1 yaşındaki olgu, klinik ve morfolojik özellikleri ile sunulmaktadır.

SUMMARY: An 11 year-old male patient with primary fourth ventricular ependymoma and occipital, spinal subarachnoidal seeding is reported from clinical and morphological aspects.

KEY WORDS: Ependymoma, Primary fourth-ventricular, occipital, spinal, subarachnoidal seeding.

GİRİŞ

Ependimom (Ep.) 1926'da Bailey ve Cushing tarafından yapılan Santral Sinir Sistemi Tümörleri sınıflamasında ayrı bir glial tümör antitesi olarak bildirilmiştir (1-3). Tüm gliomlar içinde % 2-6 sıklıkta saptanır (2,4-6). Çocuk ve adolesanlarda daha sık görülmekte olup bu grupta tüm intrakranial tümörlerin % 10'unu oluşturmaktadır (3,4). Ep. IV. ventrikül santral kanalı döşeyen silindirik ve kübik epitelyal ependim hücrelerden gelişen çoğunlukla yavaş büyüyen benign tümörlerdir (7). Beyin dokusu ve spinal kord lezyonları iyi sınırlı, homojen olup IV. ventrikül, Foramen Luschka'dan gelişenler papiller görünüm verebilirler (1,4,5,7). Çocuklarda intrakranial örneklerin çoğu ilk dekada görülür (2,4). Yerleşim yeri en sık IV. ventrikül olup III. ventrikülden oldukça nadir rastlanır (4,8). Erişkinlerde ise spinal kord, filum terminale gliomları içinde en sık (% 60) Ep. bildirmektedir (2,4,5). Bunlarda en çok lumbosakral lokalizasyon gözlenmiştir (4). Multiple intra meduller spinal Ep., Von Recklinghausen's Nörofibromatozis'e eşlik edebilir (4). Ayrıca heterotopik ependimal hücrelerden köken alan ekstraspinal yerleşimli olgular da saptanabilir (4,9). Selülarite ve morfoloji olgudan olguya ve aynı olgu içinde değişkenlik gösterebilir (1,3,4). Histopatolojik olarak malignite kriterleri hiperse-lülarite, mitoz, nekroz ve VEP'tir (4,8). Ayırıcı tanıda medülloblastom, chordoma ve metastatik adenokarsinom gözönüne alınmalıdır (Tablo 1).

TABLO 1

	Ep.	Chordoma	Adeno Ca.
Hiperselülarite	+/-	-	+
VEP	+	-	-
Nekroz	-	-	+/-
Mitotik figür (MF)	-	-	+/-
Glandüler, tubuler yapılar	-	+/-	+
Myxoid matriks	-	+	-
Gliofibrillogenesis	+	-	-
Vakuolizasyon	-	+	+/-

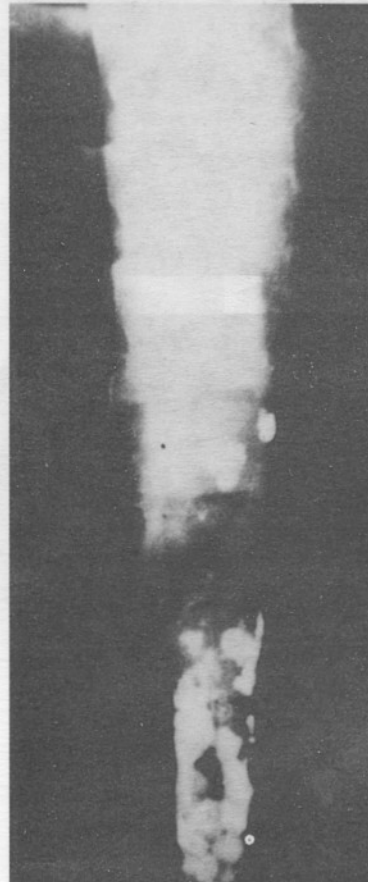
OLGU

11 yaşında erkek hasta (H.B.) üç yıldır ense ve sırt ağrısı, ekstremitelerdeki güçsüzlük, progresif paraparezi yakınmaları ile

çeşitli birimlerde menenjit ve romatizmal hastalık tanıları ile tedavi görmüş. Yürüyememe, gaz-gaita çıkaramama, idrar yapamama yakınması ile hospitalize edildi. Muayenesinde spastik paraparezi, alt ekstremitelerde DTR hiperestezi bandı, D5-8 arası ve D12'nin altında hipoestezi, sfinkter ku-surlarıydı.

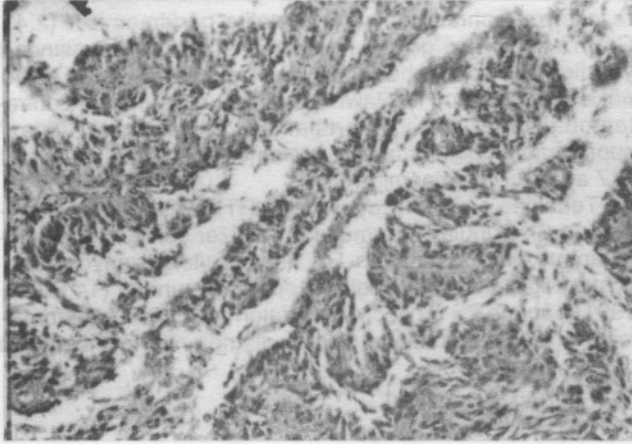
Lomber myelografide; L4'den aşağıda dolma efekti, L1 düzeyinde intradural bası oluşturan total blok görünümü ve suboksipital myelografide, D4-5 düzeyinde totale yakın parsiyel blok ve dolma defekti gözlemlendi (Resim 1).

Operasyonda T3-11 arası intradural-ekstramedüller tümörler kitleler rezeke edildi. Patolojik incelemede; Ependimal rozet ve psodorozet yapıları içeren, MF (-), VEP (±), nekroz (-) olması nedeniyle low-grade Ep. morfolojisi izlendi



Resim 1. Suboksipital myelografide D4-5 düzeyinde totale yakın parsiyel blok ve dolma defekti görünümü.

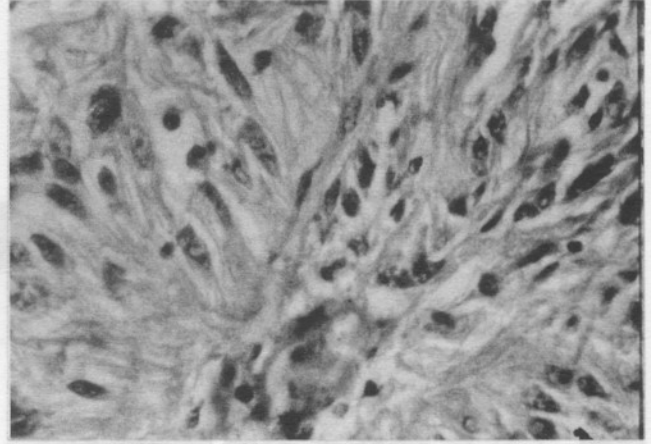
* Kartal Devlet Hast. Patoloji Şef Muavini
 ** Kartal Devlet Hast.Nöroşirürji Şef Muavini
 *** Kartal Devlet Hast. Nöroşirürji Asistanı
 **** Kartal Devlet Hastanesi Nöroşirürji Klinik Şefi
 ***** Marmara Üniv.Tıp Fak. Patoloji Anabilim Dalı



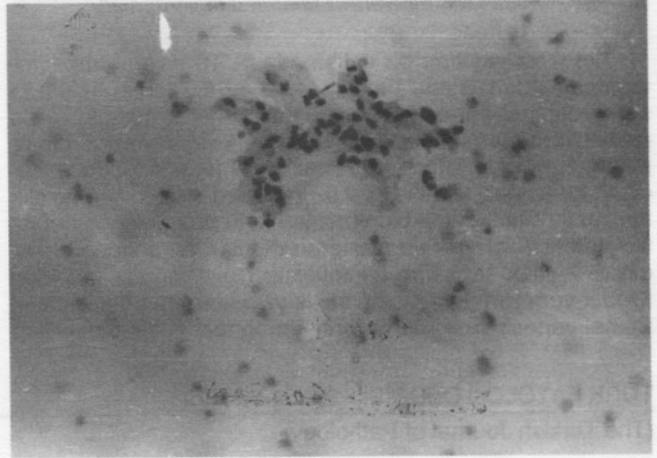
Resim 2. K.D.H. Patoloji Prot. 245-A/91: T3-L1 arası intradural-ekstramedüller tümör; Ependimal rozet, psödorozetler (Low-grade ependimom) (H+E x 100).

(Resim 2). Tümörün ependimom morfolojisi göstermesine karşılık intradural-ekstra medüller yerleşim gözönüne alındığında öncelikle intrakranial-posterior fossada olası bir primer ependimal tümör açısından değerlendirilmesi için nöro-radyolojik araştırma önerildi. Bu nedenle intrakranial primer fokus araştırılması yönünde yapılan MR görüntülemesinde; sol oksipital horn mediali, sol superior vermis üst kısmı ve IV. ventrikülü dolduran hiperintens tümör saptandı (Resim 3).

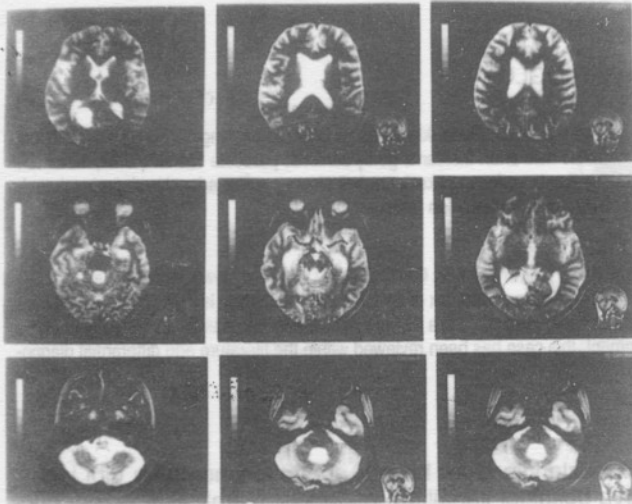
Suboksipital kraniyektomi ile IV. ventrikül ve oksipital lobdan yumuşak, klivaj veren lobule tümör total çıkarıldı. Mikroskopisinde, önceki operasyon materyallerine benzer şekilde; nörofibrilogenetik uzantıları olan, nukleoları belirgin, perivasküler, aselüler zon çevresinde radial dizilim gösteren ependimal rozet gelişimleri izlendi (Resim 4). Perivasküler alanlarda PTAH boyası ile tümör hücrelerinin stoplazmik uzantıları görüldü. Ayrıca gönderilen serebrospinal sıvının sitolojik incelemesinde Ep. tümör hücre grupları saptandı (Resim 5). Postop. MR. görüntülemesinde sol ok-



Resim 4. K.D.H. Patoloji Prot. 245-B/91: IV. ventrikül/oksipital tümör; Ependimal rozet, nörofibriller uzantılı radial dizilen tümör hücreleri (H+E x 400).



Resim 5. K.D.H. Patoloji Prot. 245-B/91: Serebrospinal mayii; Ependimom tümör hücre grubu (H+E x 200).



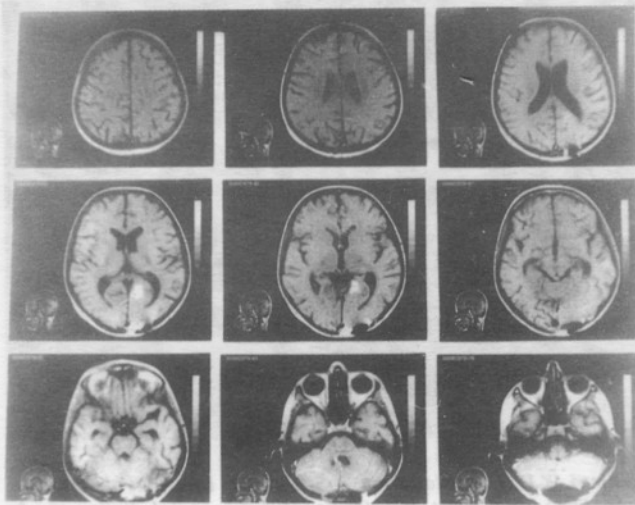
Resim 3. Preop. MR.: a-Solda oksipital borna komşu medialinde 2*4 mm. hiperintens YKL. b-Sol superior vermis üst kısmında 8 mm. YKL. c-IV. ventrikülü dolduran hiperintens belirgin hidrosefali oluşturmayan YKL görünümü.

sipital horn mediali ve sol superior vermis üst kısmına ait tümöral residü vardı (Resim 6).

Olgu postop. radyoterapi için İstanbul Üniversitesi Radyasyon Onkolojisine gönderildi. Tedaviden sonraki 2 yıllık süre sonunda, klinik olarak; idrar inkontinansı, eski geniş laminektomilere bağlı hafif dorsal kifoz vardı.

TARTIŞMA

Yukarıda tanımlanan olgu, klinik ve histolojik olarak primer IV. ventrikül kökenli low-grade Ep.'un intra/ekstra noksaksis (oksipital, spinal) subaraknoidal seeding yayılımı ile uygunluk göstermektedir. Literatürde belirtildiği gibi 3-4 yıllık yavaş seyir gösteren lokalizasyona bağlı klinik bulgular (hemiparezi, sırt ağrısı, yürüme bozukluğu, baş ağrısı, görme bozukluğu v.b.) mevcuttu (2). Gliomlar içinde seyrek görülen Ep. olgumuz, yaş ve lokalizasyon yönünden de literatür ile uygunluk göstermektedir (2,4,8). Spinal bulgularla opere edilen çocuk olgumuzda patolojik tanının yönlendiriciliği ile primer tümörün araştırılmasına gidilmiş ve MR. görüntülemeleri sonucu intrakranial yerleşimi belirlenmiştir. IV. ventrikülden lokalize olgulardan % 5'den azı anaplastik malign Ep. ve glioblastoma dönüşüm gösterebilmektedir (4,8).



Resim 6. Postop. MR.: Sol superior vermiş üst kısımdaki, sol oksipital horn medialindeki biperintens tümörresidü görünümü.

Noraksis yayılımı bir çalışmada % 10 civarında bildirilmektedir (2). 1969'da Fokes, Earle 62 Ep.'lunun 16'sında serebrospinal seeding saptamıştır (2,4). Bu tür olgularda primer tümörün selüler anaplazisi ile korelasyon görülmüştür (2,4). Ekstranöral metastazlar da (yumuşak doku, akciğer, karaciğer, kemik iliği v.b.) rapor edilmiştir (4). Sitolojik malign formlar seyrek olup bazıları kötü prognoz göstermiştir. Nöraksis içi yayılım gösteren olgulardan sadece birkaçında 2 yıllık sağkalım bildirilmiştir (2). Prognoz faktörleri içinde; yerleşim yeri/yaş/noraksis yayımları en önemlileridir. Spinal yerleşimli olgularda en iyi prognoz mevcut olup tam

rezeksiyon sonrası nüks ve mortalite görülmemiştir (2,4). Collin's kanununa göre ise sağkalım süresi tanı sırasındaki yaş ile ilgili olup daha küçük yaşlı olgularda daha erken nüks saptanmıştır (1). Rawlings ve ark. çalışmasında; infratentorial olgularda yaş ortalaması 7, sağkalım 36 ay/supratentorial olgularda yaş ortalaması 41, sağkalım süresi 117 ay olarak belirlenmiştir (2).

Tedavide cerrahi+radyote-rapi (RT) birlikte kullanılmaktadır (1,2). Sunulan olgumuza da benzer şekilde tedavi uygulanmış olup uygulanan RT doz/süre/lokalizasyonu için dosya bilgisi edinilememiştir. İlk operasyonundan (14 Şubat 1991) bugüne 25 ay geçmiştir. Halen yeni nüks saptanmamıştır. İdrar inkontinansı ve kifoz dışında nörolojik bulgu ve defisiti yoktur.

KAYNAKLAR

1. Shuman R.M., Alvord E.C., Leech R.W.: The biology of Childhood Ependymomas. Arch Neurol 32: 731-739, 1975.
2. Rawlings C.E., Giangaspero F., Burger P.C., Bullard D.E.: Ependymomas: A Clinicopathologic Study. Surg Neurol 29: 271-281, 1988.
3. Rubinstein L.R.: Tumours of The Central Nervous System, AFIP, Second Series, 1972 Reprint 1981, pp.104-119.
4. Russell D.S. Rubinstein L.J.: Pathology of Tumours of the Nervous System. 5th. Ed. By Butler-Tanner Ltd. Frome and London, 1989, pp. 192-219.
5. Sternberg SS.: Diagnostic Surgical Pathology, Raven Press, 1989, Vol I, pp. 315-370.
6. Weller R.O.: Systemic Pathology, 1990, Vol. 4, pp.427-504.
7. Minckler J.: Pathology of The Nervous System, Mc-Graw Hill Company, 1971, Vol. II, pp. 1976-1993.
8. Guccion J.G., Saini N.: Ependymoma; Ultrastructural Studies of Two Cases. Ultrastruc. Pathol. 15: 159-166, 1991.
9. Chou S, Soucy P, Carpenter B.: Extraspinal Ependymom. J Pediat. Surg. 22 (9): 802-803, 1987.
10. Spoto G.P., Press G.A., Hesselink J.R., Solomon M.: Intracranial Ependymoma and Subependymoma: MR Manifestations. Am J Rad 154: 837-845, 1990.