

(The Turkish Journal of Pathology)

# KOROİD PLEKSUS KARSİNOMU

## (1 VAKA NEDENİYLE)

H. YAVUZ\*; D. ÖZCAN\*\*; A. AĞAN\*; C. İPLİKÇİOĞLU\*\*\*; Ç. BAYINDIR\*\*\*\*

**ÖZET:** Koroid pleksus karsinomları oldukça nadir görülen tümörlerdir. Süt çocuğu ve çocukluk döneminde ve 3. ventriküle sıklıkla yerleşir. Biz de 3 aylık erkek bebekte sağ lateral ventrikül yerleşimli koroid pleksus karsinomu vakamızı histopatolojik ve immunhistokimyasal bulguları, kaynak bilgileri eşliğinde sunuyoruz.

**ANAHTAR KELİMELEER:** Koroid pleksus, karsinom.

**SUMMARY:** Carcinomas of the choroid plexus are rare and mostly seen under 10 years of age. These tumors are frequently located in the third ventricle. In this report, we introduced histopathological and histochemical findings of a 3 month-old infant with choroid plexus carcinoma.

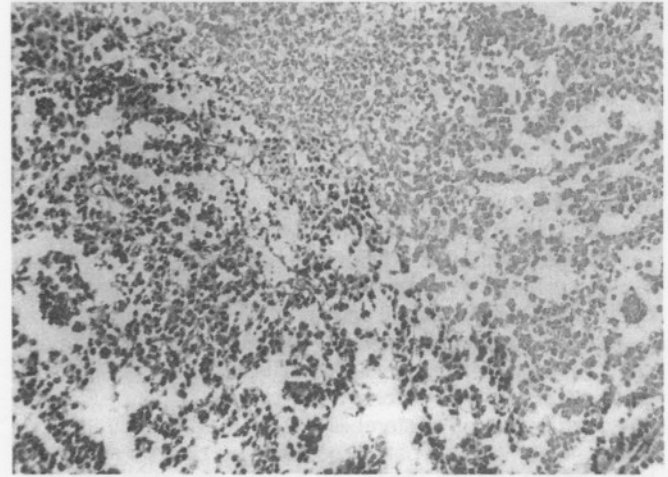
**KEY WORDS:** Choroid plexus, carcinoma.

### GİRİŞ

Koroid pleksus epitelinden kaynaklanan papillom ve karsinomlar oldukça nadir tümörlerdir ve Zülch'ün serisinde tüm kranial tümörlerin % 0.6'sını oluşturmaktadır (1). Karsinomlar, papillomlardan daha az sıklıktadır (2,3). Yetişkinlerde hemen bütün tümörleri papillomlar oluşturur ve 4. ventrikül en sık izlenen lokalizasyondur (2). Çocuklarda ise bu tümörler çocukluk çağı tüm beyin tümörlerinin % 1-2'sini oluşturur(4). Papillomlar daha sıktır ve çoğu seride papillom/karsinom oranı 4:1 şeklindedir. Lateral ve daha az sıklıkla 3. ve 4. ventriküle yerleşir(4).

Histopatolojik olarak karsinomlar papiller, kistik, asiner, mukus sekrete eden, onkositik ve anaplastik olmak üzere farklı morfolojik görünümde olabilir (1). Papiller yapıdaki karsinomlar atipik ve yüksek mitoz oranına sahip kolumnar hücrelerin döşediği papiller yapılardan oluşur. Çevre beyin dokusuna invazyon ve metastaz sıktır (3,4,5). Fokal alanlarda nekroz görülür (3,5). Papiller yapıları nedeniyle metastatik papiller karsinomlar ve papiller endimomlar ile ayırıcı tanı gerekir. Endimomlarda blefaroblastlar ve rozet yapılarının varlığı ayırıcı tanıda önemlidir. Metastatik karsinomlar ise immunhistokimya ile ayrılabilir.

İmmunhistokimyasal olarak koroid pleksus tümörleri Sitokeratin, Vimentin ve S-100 immunreaktivitesi gösterirler (1,3,6,7). Papiller yapıların bazal membranlarında Laminin ile pozitif boyanma gösterilebilir (3). GFAP immunreaktivitesi tümörün içinde az sayıda hücrede görülür ve; ya tümörün nöroepitelyal orjininin bir göstergesi olarak, ya da invazyon alanlarında kalmış astrositleri gösterir. Bu açıdan yaygın GFAP immunreaktivitesi papiller endimomu desteklemektedir (3,6). Sitokeratin immunreaktivitesi ise % 83-100 oranında görülür (1). Bu oran özellikle yetişkin çağıdaki papiller tümörlerin metastatik papiller karsinomlardan ayırımında güçlük yaratmaktadır.



**Resim 1.** Fibrovasküler kor çevresinde pleomorfik kolumnar hücrelerin oluşturduğu papiller yapılar, fokal nekroz alanı (Hematoksilen-Eozin x 125).

### VAKA SUNUMU

Vakamız 3 aylık erkek hastadır. Sağ ventriküle tümör saptanan hasta operasyonda ex oldu. Makroskopik materyal 6 cc hacimde yumuşak kıvamda nekroze, pembe renkli doku parçalarıydı. Hazırlanan kesitlerde geniş alanlarda papiller yapılar yapan yer yer solid karakterde tümöral doku görüldü. Papiller fibrovasküler stroma, bunu döşeyen çok katlı pleomorfik nüveli kolumnar hücrelerden oluşmakta idi. Tümör hücreleri artmış nükleus/sitoplazma oranı, belirgin mitoz içeriyordu ve küçük alanlarda nekroz görülüyordu (Resim 1). Normal koroid pleksusuna ait doku görülmedi. Az miktarda beyin dokusuna invazyon ve bu alanlarda gliosis saptandı (Resim 2).

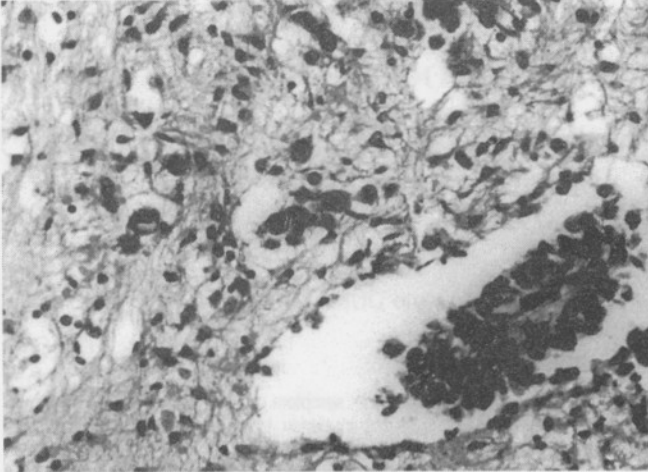
Tümör hücrelerinde intrasitoplazmik yuvarlak şekilli globüller görüldü. Bunlar Periodic Acid Schiff (PAS) ile pozitif boyanma gösterdi. Yer yer saptanan düzensiz görünümdeki intrasitoplazmik pigment Masson Fontana ile pozitif boyandı (Resim 3). Vakaya uygulanan immunhistokimya çalışması sonucu Vimentin ve Sitokeratin ile immunreaktivite saptanırken GFAP ile immunboyanma görülmedi. Bu bulgularla koroid pleksus karsinomu tanısı kondu.

\* SSK Okmeydanı Eğitim Hastanesi, Patoloji Bölümü, Uzman Dr.

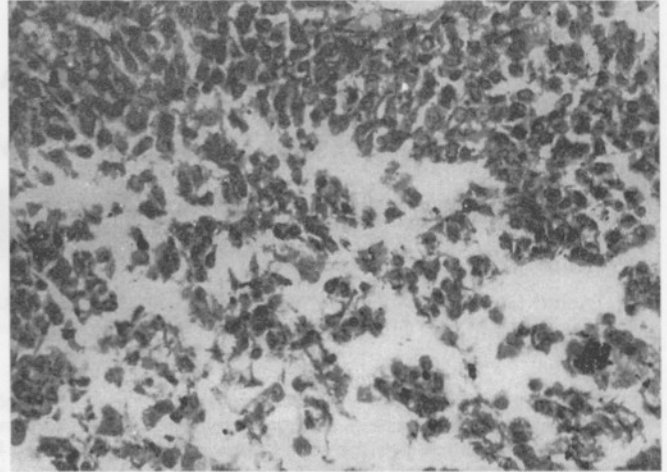
\*\* SSK Okmeydanı Eğitim Hastanesi, Patoloji Bölümü, Şef Dr.

\*\*\* SSK Okmeydanı Eğitim Hastanesi, Beyin Cerrahi Kliniği, Şef, Doç Dr.

\*\*\*\* İstanbul Tıp Fakültesi, Nöropatoloji ve Kas Laboratuvarı, Prof Dr.



**Resim 2.** Beyin dokusu invazyonu (Hematoksilen-Eozin x 310).



**Resim 3.** İntrasitoplazmik Melanin pigmenti (Masson Fontana x 310).

## TARTIŞMA

Koroid pleksus tümörleri tüm primer beyin tümörlerinin %1'inden azını oluşturan oldukça nadir tümörlerdir (1). Karsinomlar ise papillomlara göre çok daha nadirdir. Sıklıkla süt çocuğu ve çocukluk döneminde, öncelikle lateral ventrikül olmak üzere 3 ve 4. ventrikülde yerleşir.

Burger ve ark. (2) koroid pleksus karsinomunda tanıya yaklaşımda 4 sorunun cevaplanmasını önermektedirler. Buna göre ilk olarak izlenen papiller dokunun normal koroid pleksus dokusu olmadığı belirlenmelidir. İkinci aşama papiller ependimom ile ayırıcı tanıdır. Tümör koroid tümörü ise bunun karsinom olduğu saptanmalıdır. Koroid karsinomu ise; son aşamada primer-metastatik ayırımı yapılmalıdır.

Vakamızda normal koroid doku ile karışmayacak derecede nükleer pleomorfizm ve mitoz gösteren hücrelerin döşediği papiller yapılar ve solid alanlar mevcuttur. Ependimomlarda görülen rozet yapıları ve blefaroblastlar görülmemiştir. Malign ependimomlarda epitel hücrelerinde daha monomorfik bir görünüm vardır. Koroid pleksus tümörleri içinde belirgin sitolojik atipi, artmış nükleus/sitoplazma oranı, mitoz ve stroma invazyonu gösteren ve intermedier lezyonlar olarak adlandırılan bir ara grup da vardır (2). Karsinomlar bu bulgulara ek olarak hücresellik, fokal nekroz odakları ve beyin dokusu invazyonu gösterirler (2,3). Bizim vakamızda da bu bulgular saptanmıştır.

Koroid pleksus karsinomlarında metastaz olasılığı daha çok yetişkin çağ tümörlerinde önem kazanmaktadır. Histopatolojik olarak ayırım zordur. Ancak immunhistokimyasal ayırım da kolay değildir. Çünkü her iki tümör de Sitokeratin ile immunboyanma gösterirler (3). Kaynaklarda bu ayırma yönelik çok sayıda çalışma vardır. Gottschalk ve ark (1) HEA 125 ve Ber EP4 antijeni ile metastatik tümörlerde, Sitokeratine oranla daha belirgin immunreaktivite gösterdiler. Herbert ve ark. (5) ise bir prealbumin olan transtiretinin immunreaktivitesini % 100 oranda göstermişlerdir. Bizim vakamız 3 aylık bebektir ve primer odak saptanmadı. Sitokeratin ile immunboyanma görüldü.

Ayrıca vakamızda saptadığımız Vimentin immureaktivitesi daha önceki çalışmalarda da gösterilmiştir (1,7).

Pleksus karsinomu ile malign ependimom ayırıcı tanısında GFAP immunreaktivitesi önemli bir ipucudur ve bizim vakamızda da GFAP ile immunboyanma görülmedi. Ancak kaynaklarda pleksus karsinomlarında GFAP boyanmasının olabileceği ve bunun tümörün nöroepitelyal orjinini ya da invazyon alanlarında kalmış astrositleri gösterdiği öne sürülmektedir(3). Mannoji ve Becker (6) koroid pleksus karsinomlarında GFAP ve Sitokeratin pozitifliğinin papillomlara göre azalmış ya da kaybolmuş olduğunu vurgulamaktadırlar.

Koroid pleksus karsinomlarında PAS (+) intrasitoplazmik globüller ve melanin pigmentinin olabileceği de bildirilmiştir(3,8). Bizim vakamızda da PAS(+) globüller ve Masson Fontana ile boyanma gösteren melanin pigmenti mevcuttu.

Koroid pleksus karsinomlarının nadir görülmesi nedeniyle bir vakamızı ayırıcı tanıda kullandığımız yöntemler ve kaynak bilgileriyle yayınlamayı uygun gördük.

## KAYNAKLAR

1. Gonschalk J, Jautzke G, Paulus W, et al. The use of immunomorphology to differentiate choroid plexus tumors from metastatic carcinomas. *Cancer* 1993;72:1343-1349.
2. Burger PC, Scheithauer BW. Choroid plexus neoplasms. In: Atlas of Tumor Pathology, Tumors of the Central Nervous System, ed. Armed Forces Institute of Pathology, Bethesda, 3rd series, Fascicle 10, 1994; pp136-142.
3. Rosenblum MK, Bilbau JM, Ang LC. Neuromuscular System. In: Ackerman's Surgical Pathology, ed. Rosai J, Mosby, St Louis, 8th ed, Vol II, 1996, pp 2227-2414.
4. Packer RJ, Perilongo G, Johnson D, et al. Choroid plexus carcinoma of childhood. *Cancer* 1992;69:580-585.
5. Herbert J, Cavallaro T, Dwork AJ. A marker for primary choroid plexus neoplasms. *Am J Pathol* 1990;136:1317-1325.
6. Mannoji H, Becker LE. Ependymal and choroid plexus tumors. *Cancer* 1988;61: 1377-1385.
7. Kroh H, Sobieraj A. Choroid plexus carcinoma. Case report. *Folia Neuropathol (Abstract)* 1996;34(1):25-30.
8. McComb RD, Burger PC. Choroid plexus carcinoma. *Cancer* 1983; 51: 470-475.