

SANTRAL NÖROSİTOMA: VAKA TAKDİMİ

CENTRAL NEUROCYTOMA: CASE REPORT

Dr. Ömer Faruk TÜRKOĞLU^a,
Dr. Salim ŞENTÜRK^a,
Dr. Barış SAYGILI^a,
Dr. Dinç SÜREN^b,
Dr. Özerk OKUTAN^a,
Dr. Etem BEŞKONAKLI^a

^a Atatürk Eğitim ve,
Araştırma Hastanesi,
1.Beyin Cerrahi Kliniği, ANKARA

^b Atatürk Eğitim ve,
Araştırma Hastanesi,
2.Patoloji Kliniği, ANKARA

Yazışma Adresi / Correspondence:
Dr. Salim ŞENTÜRK
Ankara Atatürk Eğitim ve,
Araştırma Hastanesi,
1.Beyin Cerrahi Kliniği,
ANKARA
e-mail:senturksalim@gmail.com

ÖZET: Ventrikül içi tümörler tüm intrakranial tümörlerin %2.5-5'ini oluşturur ve çoğunlukla ependim ve koroid pleksustan, nadiren nöronal hücrelerden köken alır. Nörositoma, periventriküler germinal matrikste nöronal hücrelerden köken alan histopatolojik olarak benign bir tümördür. Genellikle foramen Monroe çevresinde yerleşir ve genç erişkinlerde çoğunlukla tıkayıcı hidro-sefali bulguları ile ortaya çıkarlar. Benign biyolojik davranışa sahip olan santral nörositomunun cerrahi olarak tam çıkarılması ile iyi prognoz elde edilmektedir. Histopatolojik tanıda ependimom ile oligodendrogliomdan immünohistokimyasal ve ultrastrüktürel incelemelerle ayrılır. Kliniğimizde intraventricüler santral nörositom tanısı alan ve cerrahi olarak tümörü tamamen çıkarılan bir olguyu literatürü gözden geçirek sunuyoruz.

Anahtar Kelimeler: Cerrahi, histoloji, ventrikül içi tümör, santral nörositoma

ABSTRACT: Intraventricular tumours account %2.5-5 of all intracranial tumours and generally originate from ependyma, choroid plexus and rarely from neuronal cells. Neurocytoma is a tumor that originates from neuronal precursors in the periventricular germinal matrix and benign as histopathological. Commonly, it is situated around the foramen of Monroe and is seen in young adults with obstructive hydrocephalus symptoms. This tumor which is rarely seen and which has good biological behaviour, has a good prognosis after total (or gross total) resection by surgery. In the histopathological diagnosis, it differs from ependymomas and oligodendrogliomas by further immunohistochemical and ultrastructural investigations. We present an intraventricular central neurocytoma that was evacuated gross totally by surgery.

Key words: Surgery, histology, intraventricular tumour, central neurocytoma

Turkish Medical Journal 2010;4(2):81-84

GİRİŞ

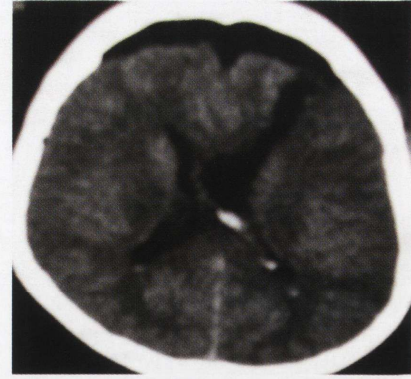
Ventrikül içi tümörler tüm intrakranial tümörlerin %2.5-5'ini oluşturur. Bu tümörlerin yaklaşık %10'u santral nörositomlardır.¹ Santral nörositom ilk kez Hassoun ve arkadaşları tarafından 1982'de tanımlanmıştır.² Ventrikül içi tümörler genellikle tıkayıcı hidro-sefali bulguları ile ortaya çıkarlar. İyi huylu biyolojik davranışa sahip olan santral nörositomunun cerrahi olarak tam çıkarılması ile iyi prognoz elde edilmektedir.

OLGU

42 yaşında bayan hasta 3 aydır devam eden baş ağrısı şikayeti ile polikliniğe başvurdu. Hastanın nörolojik muayenesi normal bulundu.



Resim 1-A:Preop BBT: Sol lateral ventrikül içine doğru uzanan nonhomojen kitle.



Resim 1-B:Postop BBT: Kitle total olarak çıkartılmış.

Çekilen Bilgisayarlı Beyin Tomografisi'nde (BBT) sol lateral ventrikül içerisine uzanan 2x3x3cm boyutlarında homojen olmayan kitle tespit edildi. (Resim 1-A) Hastaya daha sonra kranial Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG) planlandı. Çekilen kranial MRG'sinde foramen Monroe lokalizasyonundan başlayıp sol lateral ventrikül gövde kısmını kısmen dolduran, septum pellucidumu tutup sağ lateral ventriküle hafif uzanım gösteren yaklaşık 37x20x29mm boyutlarında T2A sekansta heterojen izointens, T1A sekansta heterojen orta sinyal yoğunluğunda kistik alanlar içeren kitle lezyonu saptandı (Resim 2-A), kontrast madde enjeksiyonu sonrasında orta düzeyde kontrast tutulumu görüldü. Her iki temporal horn ve sol lateral ventrikül gövdesinde hafif dilatasyon mevcuttu.

Hasta intraventriküler kitle nedeni ile opere edildi. Sol frontoparietal kranyotomiye takiben sol frontoparietal transkortikal-transventriküler yaklaşım ile gri-pembe renkli jöle kıvamındaki kitle total olarak çıkarıldı. Postoperatif takiplerinde herhangi bir sorun ile karşılaşılmadı. Postoperatif 2. günde hastaya kontrol BBT çekildi. Kitlenin total olarak çıkmış olduğu görüldü (Resim 1-B).

NÖROPATOLOJİ

Patoloji kliniğine gönderilen cerrahi spesmen %10'luk formaldehitte fikse edildi rutin doku takibi sonrasında parafin bloğa gömüldü. 5 mm'lik kesiler hematoksilen eozin ile boyandı. Mikroskopik incelemede tümörde farklı paternler dikkati çekti. Bunlar lineer dizilim gösteren kapiller boyuttaki damarlar ve bal peteği görünümüne sahip oligodendrogliom benzeri alanlar ile pineocytomalardaki irregüler rozetleri

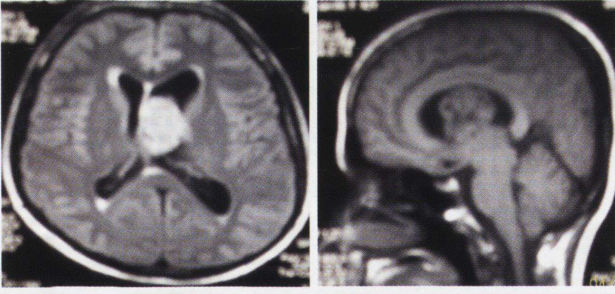
taklit eden geniş fibriler alanlar idi (Resim 3). Tümör hücreleri izomorfik, oval ya da yuvarlak nükleuslu ve ince kromatine sahip görünümdeydi. Anaplastik histolojik görünümün bulgusu olan artmış mitotik aktivite, nekroz, mikrovasküler proliferasyon izlenmedi.

Yapılan immünohistokimyasal çalışmada tümör hücrelerinde ve nöropilde sinaptofizin ile diffüz boyanma izlendi. (Resim 4). Glial fibriler asidik protein (GFAP) ekspresyonu, sadece aradaki saçılmış astrositlerde izlendi. Tümör hücrelerinde GFAP ile boyanma görülmedi (Resim 5). Ki-67 proliferasyon indeksi 1%' in altındaydı.

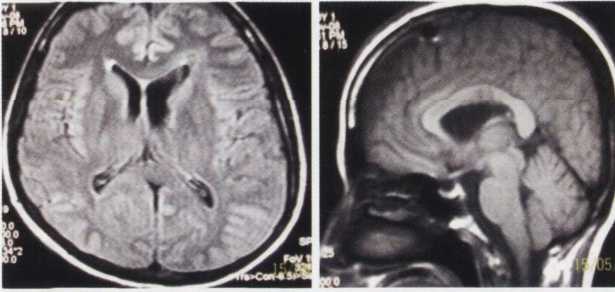
Histopatolojik görünüm santral nörositom (WHO grade II) ile uyumlu bulundu.

TARTIŞMA

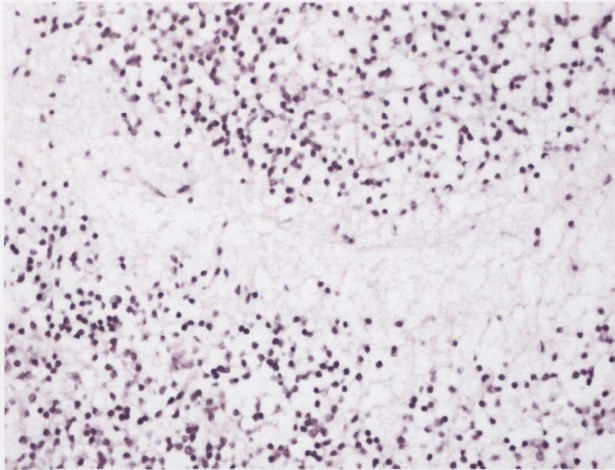
Santral nörositom ilk kez Hassoun ve arkadaşları tarafından 1982'de tanımlanmıştır.² Genellikle genç erişkinlerde görülür. Erkeklerde daha sıktır. Normal yerleşim yeri lateral ventrikül, foramen monroe yanı, septum pellucidum ya da ventrikül duvarıdır.³ Ventrikül dışında yerleşen nörositoma olguları ekstraventriküler nörositoma olarak tanımlanmıştır.^{4,5} Nadiren omurilik yerleşimli olgular da bildirilmiştir.⁶ Bizim olgumuz da tıkayıcı tip hidrosefali bulguları ile polikliniğe başvurdu ve yapılan tetkiklerinde foramen monroe lokalizasyonundan başlayıp sol lateral ventrikül gövde kısmını kısmen dolduran, septum pellucidumu tutup sağ lateral ventriküle hafif uzanım gösteren kitle tespit edildi. Her iki temporal horn ve sol lateral ventrikül gövdesinde hafif dilatasyon saptandı.



Resim 2-A Preop MR: Foramen monroe lokalizasyonundan başlayıp sol lateral ventrikül gövde kısmını kısmen dolduran, septum pellucidum tutup sağ lateral ventriküle hafif uzanım gösteren yaklaşık 37x20x29mm boyutlarında T2A sekansta heterojen izointens, T1A sekansta heterojen intermediate sinyal yoğunluğunda kistik alanlar içeren IV paramanyetik ajan enjeksiyonu sonrasında orta düzeyde kontrast tutulumu gösteren kitle lezyonu.



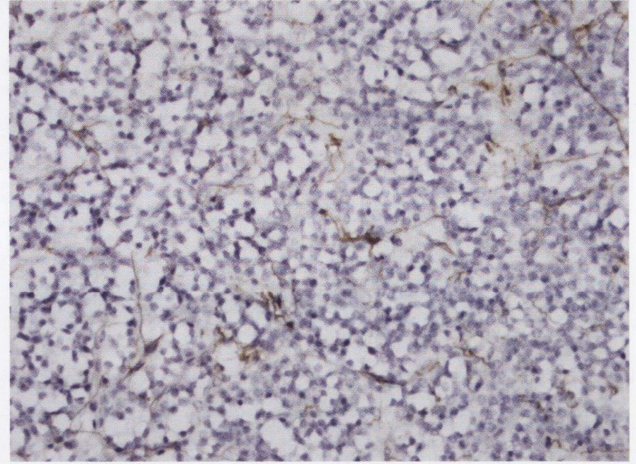
Resim 2-B Postop 2.YIL MRG: Rezidü nüks kitle raslanmadı.



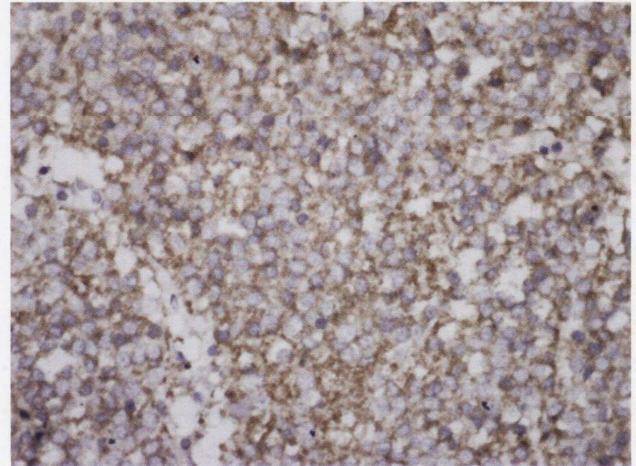
Resim 3: Hücre içermeyen nöropil alanları. (HE, x600)

Santral nörositoma tüm santral sinir sistemi tümörlerinin %0,25-0,50'sini oluşturur.¹ İntraventricüler tümörler içerisinde yaklaşık %10 oranında görülür. İntraventricüler tümörler çoğunlukla ependim ve korooid pleksustan, nadiren nöronal hücrelerden köken alır.

Klinik bulgular; aquadukt basısı veya foramen Monroe oklüzyonu sonucu gelişen hidrosefaliye bağlı



Resim 5: Tumor hücreleri GFAP ekspresye etmiyor (GFAP; x400).



Resim 4: Tumor hücrelerinde sinaptofizin ekspresyonu izleniyor (Sinaptofizin; x600).

ortaya çıkar. İlk klinik bulgu hastaların %88'inde ortaya çıkan baş ağrısıdır. Hastaların %1'inde baş ağrısı ile birlikte mide bulantısı ve kusma, %25,2'sinde görme bozuklukları, %2'sinde baş dönmesi, %10,9'unda mental bozukluk, %4,5'de nöbet geçirme, %19,8'inde motor defisit, %6,9'unda duyu defisiti ve %90,2'sinde papil ödem ortaya çıkar.^{6,7} Ender olarak intraventricüler hemorajiye bağlı ani ölüme neden olabilir.⁸

Histopatolojik olarak ependimom ve oligodendrogliomdan immünohistokimyasal ve ultrastrüktürel incelemelerle ayrılır. Nörositomun ultrastrüktürel özellikleri nöronal farklılaşmayı gösteren çok sayıda nörosekretuar granüller ve mikrotubullardan oluşan nörotik proseslerdir.⁹ Patolojik incelemede mikrokalsifikasyon ya da mikrokistler, anaplastik histolojik görünümün bulgusu olan artmış mitotik aktivite ve nekroz izlenir. Mikrovasküler proliferasyon nadir görülür. Anaplastik

görünümüne sahip olgular da rapor edilmiştir.¹⁰ Patolojik olarak benign görünmesine rağmen ventriküler ve spinal yayılım gösteren olgular tanımlanmıştır.¹¹ Bizim olgumuzda anaplazi, ventriküler ve spinal yayılıma ait radyolojik bulgu saptanmamıştır.

Santral nörositom histopatolojik olarak iyi huyludur. İyi bir biyolojik davranışa sahip olan ve nadir görülen bu tümörün cerrahi yolla tam olarak çıkarılması ile iyi bir prognoz elde edilmektedir. Fakat cerrahi olarak tam çıkarılmış olmasına rağmen rekürren olan vakalar rapor edilmiştir.¹² Rezidü, rekürren kitlesi olan ve proliferasyon potansiyeli yüksek olan vakaların tedavisinde radyoterapi uygulanır.¹³ Ancak radyoterapiye bağlı beyaz madde demiyelinizasyonu, fokal radyasyon nekrozu ve ciddi beyin atrofisi bildirilmiştir.¹⁴ Radyoterapiye bağlı komplikasyonları azaltmak için

fraksiyone stereotaktik radyoterapi ya da 3D konfirme radyoterapi iyi bir alternatif oluşturur.¹⁵⁻¹⁷ Ancak tedavide kullanılan fraksiyone stereotaktik radyocerrahinin uzun dönem takip sonuçlarına ihtiyaç vardır.^{18,19} Yayılımı olan rekürren vakaların tedavisinde kemoterapi kullanılır.²⁰ Postoperatif 2. yıla kadar yapılan takiplerde MRG'de herhangi bir rezidü veya rekürren patoloji izlenmeyen hastamızda ek bir tedavi uygulanmadı.

Nadir görülen ve iyi bir biyolojik davranışa sahip olan santral nörositomalar bizim vakamızda olduğu gibi ventrikül medial duvarından kaynaklanıyor ve cerrahi olarak total çıkarılabiliyor ise ek tedavi protokolüne gerek kalmadan izlenebilir. Santral nörositomada total rezeksiyonun klinik bulgu, yaşam süresi açısından oldukça önemli bir parametre olduğunu düşünüyoruz.

KAYNAKLAR

1. Hassoun J, Söylemezoglu F, Gambarelli D, Fgarella-Branger D, Von Ammon K, Kleihues P et al. Centralneurocytoma: a synopsis of clinical and histological features. *Brain Pathol* 1993; 3: 297-306
2. Hassoun J, Gambarelli D, Grisoli F, Henric A, Toga M. Centralneurocytoma. An electron-microscopic study of two cases. *Acta Neuro-pathol* 1982; 56: 151-156
3. Resimarella-Branger D, Soylemezoglu F, Kleihues P, Hassoun J. Central neurocytoma In: Kleihues P Cavenee WK, editors. *Pathology and genetics of tumors of the central nervous system*. World Health Organization classification of tumours. IARC Press, Lyon, 2000; p. 107-111
4. Lee HY, Chuah KL, Chan LP. An intraventricular braintumor in a young woman. Part 1. Central neurocytoma. *Pathology* 2002; 34:185-188
5. Moller-Hartmann W, Krings T, Brunn A, Korinth M, Thron A. Proton magnetic resonance spectroscopy of neurocytoma outside the ventricular region. Case report and review of the literature. *Neuroradiology* 2002; 44: 230-234
6. Tatter SB, Borges LF, Louis DN. Central neurocytoma of the cervical spinal cord. Report of two cases. *J Neurosurg* 1994; 81: 288-293
7. Kulkarni V, Rajshekhar V, Haran RP, Chandi SM. Long-term outcome in patients with central neurocytoma following stereotactic biopsy and radiation therapy. *Br J Neurosurg* 2002; 16: 126-132
8. Elek G, Slowik K, Eross L. Central neurocytoma with malignant course. *Pathol Oncol Res* 1999; 5: 155-159
9. Nishio S, Tashima T, Takeshita I, Fukui M. Intraventricular neurocytoma: Clinicopathological features of six cases. *J Neurosurg* 1988; 68: 665-670
10. Maiuri F, Spaziante R, De Caro ML, Cappabianca P, Giamundo A, Iaconetta G. Central neurocytoma: clinico-pathological study of 5 cases and review of the literature. *Clin Neurol Neurosurg* 1995; 97: 219-228
11. Eng DY, De Monte F, Ginsberg L, Fuller G, Jaeckle K. Craniospinal dissemination of central neurocytoma. *J Neurosurg* 1997; 86: 547-552
12. Bertalanffy A, Roessler K, Koperek O, Gelpi E, Prayer D, Knosp E. Recurrent central neurocytomas. *Cancer* 2005; 104: 135-142
13. Pollock BE, Stafford SL. Stereotactic radiosurgery for recurrent central neurocytoma: case report. *Neurosurgery* 2001; 48: 441-443
14. Becker M, Schroth G, Zbaren P, Denavella J, Greiner R, Vock P et al. Long-term changes induced by high-dose irradiation of the head and neck region: imaging findings. *Radiographics* 1997; 17: 5-26
15. Kim CY, Paek SH, Kim DG. Linear accelerator radiosurgery for central neurocytoma: a case report. *J Neurooncol* 2003; 61: 249-254
16. Martin JM, Katati M, Lopez E, Bullesos JA, Arregui G, Busquier H et al. Linear accelerator radiosurgery in treatment of central neurocytomas. *Acta Neurochir (Wien)* 2003; 145: 749-754 discussion 754
17. Moussa R, Abadjian G, Nader M, Rizk T, Samaha E, Nohra G et al. Central neurocytoma. Four patients. *Neurochirurgie* 2004; 50: 639-646
18. Leenstra JL, Rodriguez FJ, Frechette CM, Giannini C, Stafford SL, Pollock BE et al. Central neurocytoma: management recommendations based on a 35-year experience. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2005; 67: 1145-1154
19. Rades D, Schild SE. Value of postoperative stereotactic radiosurgery and conventional radiotherapy for incompletely resected typical neurocytomas. *Cancer* 2006; 106: 1140-1143
20. Von Koch CS, Schmidt MH, Uyehara-Lock JH, Berger MS, Chang SM. The role of PCV chemotherapy in the treatment of central neurocytoma: illustration of a case and review of the literature. *Surg Neurol* 2003; 60: 560-565