

# Bir Vaka Dolayısıyla Posterior Fossa Tümörlerinde Kombine Klinik, Radyolojik ve Patolojik İncelemenin Öneminin Yeniden Gözden Geçirilmesi

Uğur ÖZDEMİR \*, Ahmet DİKİLİTAŞ \*, Neslihan H. SÜTPEDELER KÖKSAL \*, Özgür Y. AKTAŞ \*,  
M. Murat TAŞKIN \*, Çağatay KEMERLİ \*

## ÖZET

*Bu vakanın sunumundaki amaç yalnızca patoloji sonuçlarını baz alarak vakaları değerlendirmenin doğruluğunu tartışmaktır. Vakamız olan 48 yaşındaki erkek hasta ilk olarak 24.09.2001 tarihinde başağrısı, baş dönmesi, çift görme şikayetleri ile kliniğimize başvurdu. Nörolojik muayenesinde horizontal nistagmus ve tandem walk'da denge dışı dışında özellik yoktu. Yapılan kranial manyetik rezonans görüntüleme (MRG) incelemesinde posterior fossada sağ serebellar hemisferi büyük oranda kaplamış kontrast tutan mural nodülü de bulunan düzgün konturlu kistik kitle lezyonu tespit edildi. Hastaya kliniğimizde sağ suboksipital kraniyektomi ile sağ serebellar kistik YKL ekstirpasyonu operasyonu yapıldı. Patoloji raporunda astrositer karakterde tümör hücreleri tespit edildiği bildirilen ve ikinci raporu pilositik astrositom olarak gelen hasta çıkış nörolojik muayenesi pre-operatif düzeyde olarak 03.10.2001 tarihinde poliklinik kontrolünde taburcu edildi. Kontrollerinde zaman zaman başağrısı şikayeti nedeniyle istenen kranial MR'ında ilkinde benzer radyolojik özelliklere sahip sağ serebellar kistik kitle lezyonu tespit edilen hasta 14.01.2003 tarihinde yeniden kliniğimize yatırıldı. Nörolojik muayenesinde horizontal nistagmus dışında özellik yoktu. Hasta reeksplere edilerek kitle çıkarıldı ve patolojiye gönderildi. İlk kitlenin ve ikinci ile birlikte yeniden incelenmesi sonucu patoloji raporu hemanjioblastom olarak geldi. Hasta 24.01.2003 tarihinde taburcu oldu. Bu vaka ile patoloji sonucunun yanında klinik ve radyolojik özelliklerin de tanısal değeri bir kez daha vurgulanmaktadır.*

*Anahtar kelimeler: Hemanjioblastom, pilositik astrositom, patoloji*

*Düşünen Adam; 2004, 17(1):55-58*

## SUMMARY

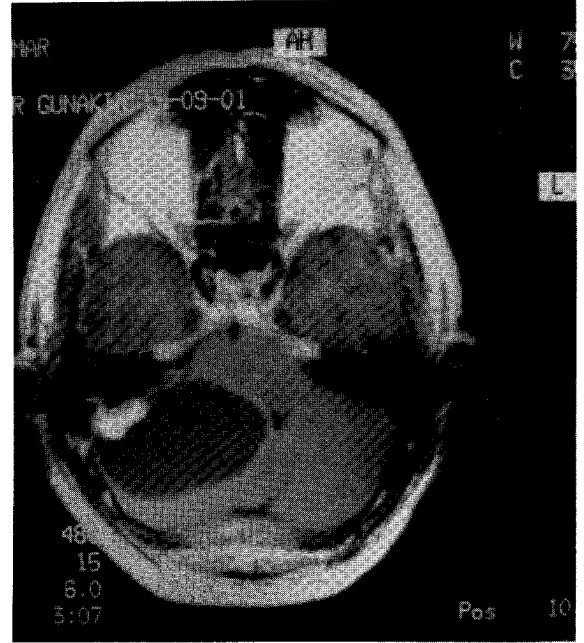
*To question whether it is true to discuss the diagnoses according to only the pathological results. The patient is a 48 year-old man who presented with the complaints of headache, difficulty with balance and diplopia at September 24, 2001. A neurological examination revealed only horizontal nystagmus and unsteady gait. A cranial magnetic resonance imaging (MRI) study showed a well-defined cystic mass lesion in the right cerebellar hemisphere which had an enhancing mural nodule after intravenous contrast injection. The patient underwent a right suboccipital craniectomy and the mass was resected. In the first pathology report astrocytic tumor cells were told to have been found and in the second report the mass was told to be a pilocytic astrocytoma. The patient was discharged at October 3, 2001 and his neurological examination was the same as the pre-operative examination. During follow up he complained of headache that occurred from time to time and a cranial MRI study was done. It showed a right cerebellar cystic mass lesion with the same radiological characteristics as the first one. He was rehospitalized at January 14, 2003. His neurological examination disclosed only horizontal nystagmus. The patient was reoperated. The specimen was examined together with the first one and the pathology report revealed the mass to be a hemangioblastoma. The patient was discharged at January 24, 2003. With this case report we want to emphasize the importance of close collaboration between clinicians, radiologists and pathologists.*

*Key words: Hemangioblastoma, pilocytic astrocytoma, pathology*

## GİRİŞ

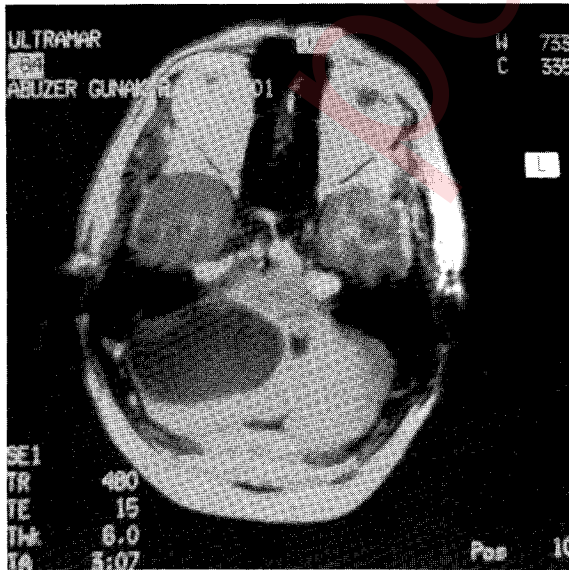
Hemanjiyblastomlar kan damarlarının benign tümörlerdir (1). Tüm intrakranial tümörlerin % 2,5'inden azını oluştururlar ve en sık olarak erişkinlerde ve pilositik astrositomlardan genellikle iki dekad kadar geç (40-60 yaş) görülürler (2,3). Klasik yerleşim yerleri posterior fossadır ve en sık olarak serebellumda yerleşirler, ancak beyin sapı ve medulla spinalis'de de görülebilirler (4,5,6). Supratentorial yerleşim nadirdir ve çoğunlukla von Hippel Lindau hastalığı ile ilişkilidir (1,7). En sık semptomları kafa içi basınç artışına eşlik edebilen hafif serebello-vestibüler bozukluklardır (8). Genellikle baş ağrısı, hidrosefali ve ataksi ile prezente olurlar. Hemanjiyblastomlar iyi sınırlı, genellikle kistik lezyonlardır ve bir ya da bazen daha fazla sayıda mural nodül içerirler. Bilgisayarlı tomografi (BT) incelemelerinde kontrast tutan nodülü bulunan düşük dansiteli kistler (% 60) ya da solid bir vasküler kitle olarak (% 40) görülürler (9,10). Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) kist T1'de beyin-omurilik sıvısına ( BOS ) oranla hafif hiperintens ve T2'de parenkime oranla hiperintens olarak görülür. Mural nodülün değişken bir görünümü olmakla birlikte yoğun kontrast tutması karakteristiktir.

Hemanjiyblastomlar histolojik olarak hiperkromatik çekirdekleri ve lipid dolu sitoplazmaları olan büyük poligonal hücrelerden oluşan gruplar tarafından bir-

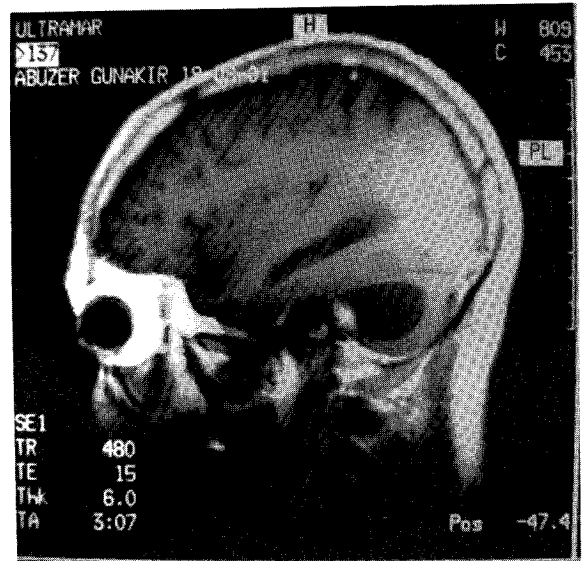


Resim 2. Hastanın ilk kranial MRG incelemesi. Kontrastlı aksiyel kesit.

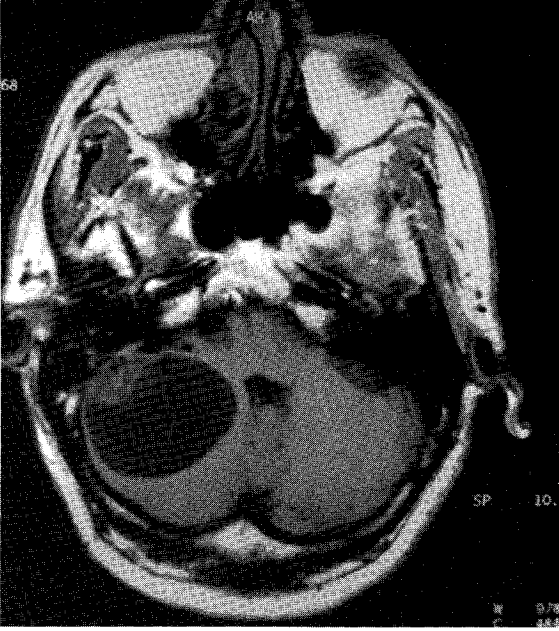
birinden ayrılan damar yumakları ile karakterizedirler. Smearlerde çeşitli endotelyal, perisitik ve stromal hücreler görülür. Stromal hücrelerin orijini tam olarak anlaşılamamıştır. Hemanjiyblastomlar vimentin ve nöron spesifik enolaz'a (NSE) immünreaktivite gösterirler, ancak NSE varlığı nöroepitelyal orijini göstermez.



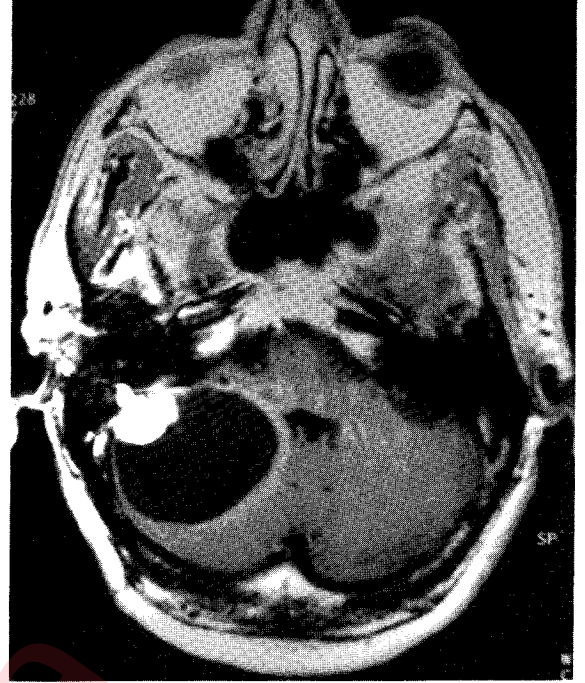
Resim 1. Hastanın ilk kranial MRG incelemesi. T1 ağırlıklı aksiyel kesit.



Resim 3. Hastalık ilk kranial MRG incelemesi. Kontrastlı koronal kesit.



Resim 4. T1 ağırlıklı aksiyel kesit.



Resim 5. Kontrastlı aksiyel kesit.

Hemanjioblastomlar tipik olarak iyi sınırlı tümörlerdir ve neredeyse daima leptomeninklere bitişiktirler. Parenkim invazyonu pek görülmezse de, çevre parenkimde Rosenthal liflerinin oluşumu ile birlikte yoğun astrogliosis görülür. Bu özel pattern küçük biyopsilerde veya smearlerde yanlışlıkla pilositik astrositom tanısının düşünülmesine neden olabilir (11).

## VAKA

Vakamız olan 48 yaşındaki erkek hasta kliniğimize ilk olarak 24.09.2001'de başağrısı, baş dönmesi ve çift görme yakınmaları ile başvurdu. Bulantı, kusma veya nöbet öyküsü yoktu. Özgeçmişinde 15 yıl önce ses tellerinden nodül alınması operasyonu mevcuttu. Hasta yaklaşık 25 yıldır günde bir paket sigara kullanmaktaydı. Soygeçmişinde ağabeyinde kalp hastalığı dışında özellik yoktu. Fizik muayenesinde özellik yoktu. Nörolojik muayenesinde bilinci açık, koopere ve oriente idi. Pupilleri izokorik, direk ve indirek ışık refleksleri bilateral pozitif idi. Göz hareketleri serbestti. Fasiyal asimetri yoktu. Diğer kranial sinirler de intakttı. Kas gücü üst ve alt ekstremitelerde bilateral tamdı. Derin tendon refleksleri normoaktif, taban cildi refleksi bilateral plantardı. Serebellar sis-

tem muayenesinde dismetri, disdiadokokinezi yoktu. Romberg negatifti. Yalnızca tandem walk'da denge-sizlik mevcuttu. Duyu muayenesinde özellik saptanmadı. Göz dibi incelemesinde papil sınırları bilateral silikti. Laboratuvar incelemelerinde özellik saptanmadı.

Hastanın kontrastlı kranial MRG inelemeğinde posterior fossada sağ serebellar hemisferi büyük oranda kaplamış, anterolateral duvarında çevre beyin parenkimi ile izointens mural nodülü bulunan, T1 hipo T2 hiperintens yaklaşık 6x4x3 cm boyutlarında düzgün konturlu kitle lezyonu mevcuttu. İntravenöz kontrast madde verilmesini takiben mural nodül belirgin kontrast tutulumu göstermekteydi. Kitle, belirgin ödem etkisi olmamasına karşın dördüncü ventrikülü komprese etmekte ve bu nedenle üçüncü ve lateral ventriküller dilate izlenmekteydi. Radyoloji tarafından ayırıcı tanıda pilositik astrositom ve hemanjioblastom düşünülmüştü, hastanın yaşı göz önüne alınarak lezyonun hemanjioblastom olduğu belirtilmekte idi.

Hastaya kliniğimizde sağ subokspital kraniotomi ile sağ serebellar kistik kitle ekstirpasyonu operasyonu

uygulandı ve operasyon materyali patolojiye gönderildi. İlk patoloji raporunda gönderilen materyaldeki neoplazik hücre topluluklarının immünofenotipinin incelenmesi için GFAP ve Vimentin immünohistokimyasal reaksiyonları uygulanacağı belirtilmekte idi. İkinci raporla hücrelerin astrositer karakterde olduğu bildirildi. Hastanın son patoloji raporu "pilositik astrositom" olarak geldi. Hasta poliklinik kontrolünde taburcu edildi.

Poliklinik kontrollerinde zaman zaman olan baş ağrısı nedeniyle ilk MRG'nin de çekildiği merkezde çekirtilen kontrastlı kranial MRG'de yine sağ serebellar hemisferde kortikosubkortikal yerleşimli, nispeten düzgün konturlu, kistik komponenti tüm sekanslarda BOS ile izointens karakterde izlenirken, 16x9x8 mm boyutlarındaki sağ anterolateral solid mural komponenti T1 ağırlıklı sekanslara hipo ve T2 ağırlıklı sekanslarda hiperintens izlenen, periferinde hafif bir perilezyoner ödemin eşlik ettiği 8x34x27 mm boyutlarında kistik kitle lezyonu saptandı. Radyoloji tarafından lezyon bu kez kistik astrositoma ile uyumlu olarak düşünülmüştü.

Hasta 14.01.2003 tarihinde yeniden kliniğimize yatırıldı. Nörolojik muayenesinde bilinci açık, koopere, oriente idi. Pupiller izokorik, direk ve indirek ışık refleksleri bilateral pozitif idi. Göz hareketleri serbestti. Horizontal nistagmus mevcuttu. Fasiyal asimetri yoktu. Diğer kranial sinirler intakttı. Kas gücü üst ve alt ekstremitelerde bilateral tamdı. Derin tendon refleksleri normoaktif, taban cildi refleksi bilateral plantardı. Dismetri, disdiadokokinezi yoktu. Duyu muayenesinde özellik yoktu. Reeksplorasyon ve sağ serebellar kistik kitle ekstirpasyonu operasyonu yapılan hastanın operasyon materyali patolojiye gönderildi. Patolojide 2001 yılına ait operasyon materyalinin de yeniden incelenmesi sonucu lezyonun hemanjioblastom olduğu sonucuna varıldı.

## TARTIŞMA

Hemanjioblastomlar ile pilositik astrositomlar yerleşimleri, klinik ve radyolojik özellikleri ve hatta histolojik yapıları ile benzerlikler gösterebilirler (3,12,13). Ayırıcı tanıda hastanın yaşı ile kitlenin kombine klinik, radyolojik ve patolojik incelemesinin yapılması büyük önem taşır. Vakamızda da olduğu gibi zaman zaman aynı merkezlerde farklı zamanlarda yapılan değerlendirmelerde farklı sonuçlara varılabilmektedir. Hastanın prognozunun doğru olarak değerlendirilebilmesi ve cerrahi sonrası tedavinin kararının verilebilmesi için lezyonun natürünün doğru olarak tanımlanması gerekir. Regragui A ve arkadaşları 1315 vakalık bir seride yaptıkları araştırmanın sonucunda da klinisyenlerin, radyologların ve patoloğların yakın ilişki içinde çalışmalarının önemini vurgulamışlardır (14). Biz de bu vaka dolayısıyla bu konuya bir kez daha dikkat çekmek istedik.

## KAYNAKLAR

1. Neumann HP, Eggert HR, Weigel K, et al: Hemangioblastomas of the nervous system: a 10 year study with special reference to von Hippel Lindau syndrome. *J Neurosurg* 70: 24-30, 1989.
2. Garcia DM, Fulling KH: Juvenile pilocytic astrocytoma in the cerebrum in adults. A distinctive neoplasm with favorable prognosis. *J Neurosurg* 63: 382-386, 1985.
3. Zülch KJ: Brain Tumors. Their Biology and Pathology 3. edition. Berlin: Springer-Verlag, 1986
4. Nakamura N, Sekino H, Taguchi Y, et al: Successful total extirpation of hemangioblastoma originating in the medulla oblongata. *Surg Neurol* 24: 87-94, 1985.
5. Sanford SA, Smith RA: Hemangioblastoma of the cervicomedullary junction: report of three cases. *J Neurosurg* 64: 317-321, 1986.
6. Pathology, genetics and cell biology of hemangioblastomas. *Histo Histopathol* 1996 Oct; 11 (4): 1049-61.
7. Russel DS, et al: Pathology of Tumors of the Nervous System 5. edition. London: Edward Arnold, 1989.
8. Round table: Infratentorial hemangioblastoma. *Neurochirurgie* 31(2): 91-149, 1985
9. Barkovich AJ: Neuroimaging of pediatric brain tumors. *Neurosurg Clin* 3:739-769, 1992.
10. Osborn AG. Diagnostic Radiology. St Louis: Mosby, 1994.
11. Andrew H Kaye, Edward R Laws Jr: Brain Tumours. 2nd ed., 2001.
12. Schiffer D, Giordana MT, Mauro A, et al: Immunohistochemical demonstration of vimentin in human cerebral tumors. *Acta Neuropathol* 70: 209-219, 1986.
13. Burger PC, et al: Pilocytic astrocytoma. Tumors of the Central Nervous System, 45-51, IARC Press, 2000.
14. Regragui A, et al: Accuracy of intraoperative diagnosis of central nervous system tumors: report of 1315 cases. *Neurochirurgie* 49(2-3Pt 1): 67-72, 2003.