

# Gangliogliom: Olgu sunumu

## Ganglioglioma: a case report

Ali Özcan BİNATLI,<sup>1</sup> Erel ULUĞ,<sup>1</sup> İlker ÖZHAN,<sup>1</sup> Deniz ALTINEL,<sup>2</sup> Nurcan ÖZDAMAR<sup>3</sup>

Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, <sup>1</sup>Nöroşirürji Kliniği, <sup>2</sup>Patoloji Bölümü, <sup>3</sup>Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroşirürji Anabilim Dalı

Gangliogliomlar, merkezi sinir sisteminin (MSS) mikst nöronal glial tümörlerindedir. Nadir görülen bu tümörler, histolojik özellik ve biyolojik davranış olarak düşük derece malignite gösterirler. Gangliogliomlar, tüm MSS tümörlerinin yaklaşık %0,5'ini oluştururlar. Genellikle çocukluk çağında görülürler. Çocuklardaki MSS tümörlerinin yaklaşık %8'ini oluştururlar. Daha sıklıkla supratentorial yerleşim gösteren bu tümörler, en sık nöbet şikayetine yol açarlar. Cerrahi, tedavide ilk seçenektir. Bu yazıda, baş ağrısı ve kusma yakınmaları olan 14 yaşındaki erkek hasta sunuldu. Yapılan incelemeler sonucunda olguda sol temporal kitle saptandı. Kitle, ameliyatla total rezekte edildi. Patoloji incelemesinde gangliogliom olarak rapor edildi. Olgunun takibine devam edilmektedir.

**Anahtar sözcükler:** Cerrahi; gangliogliom; radyoterapi.

Gangliogliomas are mixed neuronal-glial type tumors of the central nervous system (CNS). Gangliogliomas are rare tumors that present histological features and biological behavior of low-grade malignancy. Gangliogliomas account for about 0.5% of all CNS tumors, and they generally occur in childhood. Gangliogliomas make up about 8.0% of CNS tumors in children. These tumors are mostly localized in the supratentorial region and often present with seizures. Surgery is the first choice of treatment. We present a case of a 14-year-old male who presented with headache, with vomiting added recently. A left temporal mass was detected during investigations. The mass was totally resected surgically. The pathology was reported as ganglioglioma. The patient is being followed sufficiently in our clinic.

**Key words:** Surgery; ganglioglioma; radiotherapy.

Nöronal ve glial elementlerden oluşan gangliogliomlar, merkezi sinir sisteminin (MSS) mikst nöronal glial tümörleri sınıfında yer alır.<sup>[1-3]</sup> Nadir görülen bu tümörlerin insidansı, tüm MSS tümörleri içinde yaklaşık olarak %0,5'dir. Yavaş büyüyen bu tümörler, çocukluk çağındaki; çocukluk çağı MSS tümörleri içerisinde yaklaşık %8 oranında görülürler, 30 yaş altındaki genç erişkinlerde görülme eğilimindedir.<sup>[1,4-8]</sup> Gangliogliomlar, genellikle iyi huyludur.<sup>[1,4-6]</sup> Daha sıklıkla supratentorial bölgede yerleşirler, klinikte en sık olarak kronik epileptik nöbet şikayeti ile seyrederek.<sup>[1,2,9]</sup> En çok tercih edilen tedavisi, tümörün total rezeksiyonu ve eğer anaplastik özellik de gösteriyorsa, sonrasında radyoterapidir (RT).<sup>[1,2,4,10,11]</sup>

Bu yazıda, nadir görülen bu tümörün özellikleri literatür eşliğinde tartışıldı.

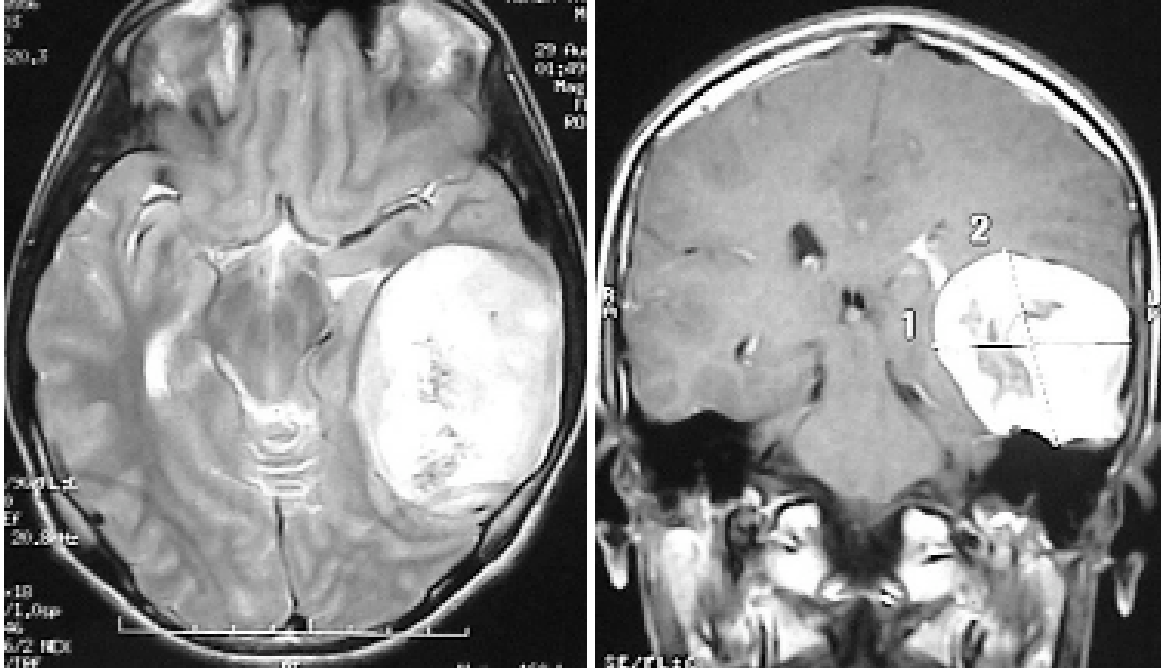
### OLGU SUNUMU

On dört yaşındaki erkek hastanın, Eylül 2007'de, yaklaşık 10 gündür devam eden baş ağrısı ve bazen buna eşlik eden kusma şikayetleri ile bir devlet hastanesine götürüldüğü; burada çekilen bilgisayarlı beyin tomografisinde (BBT) sol temporalde şüpheli kitle lezyonu görülmesi üzerine, hastanemizin nöroşirürji polikliniğine yönlendirildiği öğrenildi. Poliklinikte değerlendirilen hastanın kraniyal manyetik rezonans görüntülenmesi (MRG) yapıldı. MRG'de sol temporalde kistik

Türk Nöroşirürji Demeği 22. Bilimsel Kongresi'nde poster olarak sunulmuştur (18-22 Nisan 2008, Antalya).

İletişim (Correspondence): Dr. Erel ULUĞ. Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroşirürji Kliniği, İzmir, Turkey.

Tel: +90 - 232 - 469 69 69 Faks (Fax): +90 - 232 - 469 69 69 e-posta (e-mail): md\_ere@hotmail.com



Şekil 1. Ameliyat öncesi kontrastlı kraniyal MRG.

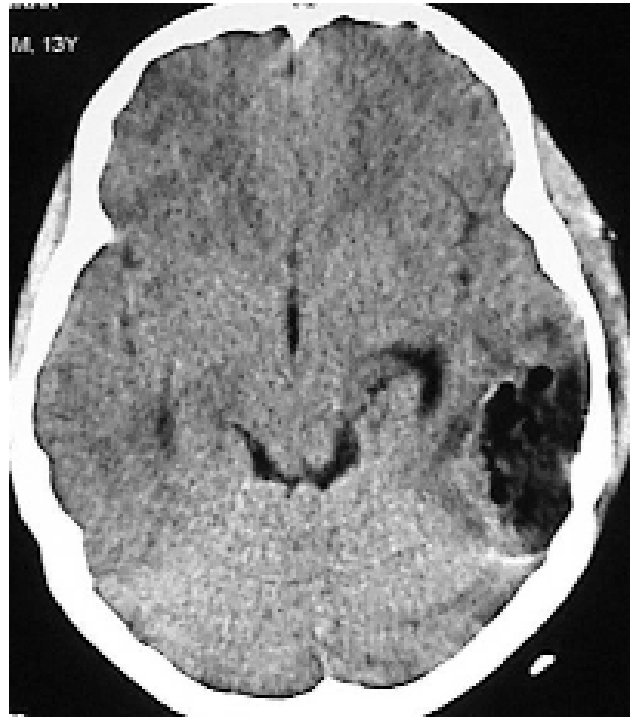
komponenti olan ve kontrast tutan, yaklaşık 5x7 cm boyutlarında kitle lezyonu (yüksek grade glial tümör?, atipik meningiom?) (Şekil 1) görülmesi üzerine, hasta ileri tetkik ve tedavi amacıyla servise yatırıldı.

Hastanın öz/soygeçmişinde 4 yıl önce tanısı konmuş epilepsi ve buna bağlı olarak ikili oral antiepileptik kullanımı öyküsü mevcuttu. Fizik muayenesi olağandı. Nörolojik muayenesinde, bilinç açık, koopere, oryanteydi. Işık refleksi (IR) +/- idi. Nöromotor defisit yoktu. Patolojik refleks yoktu. Serebellar testleri olağandı.

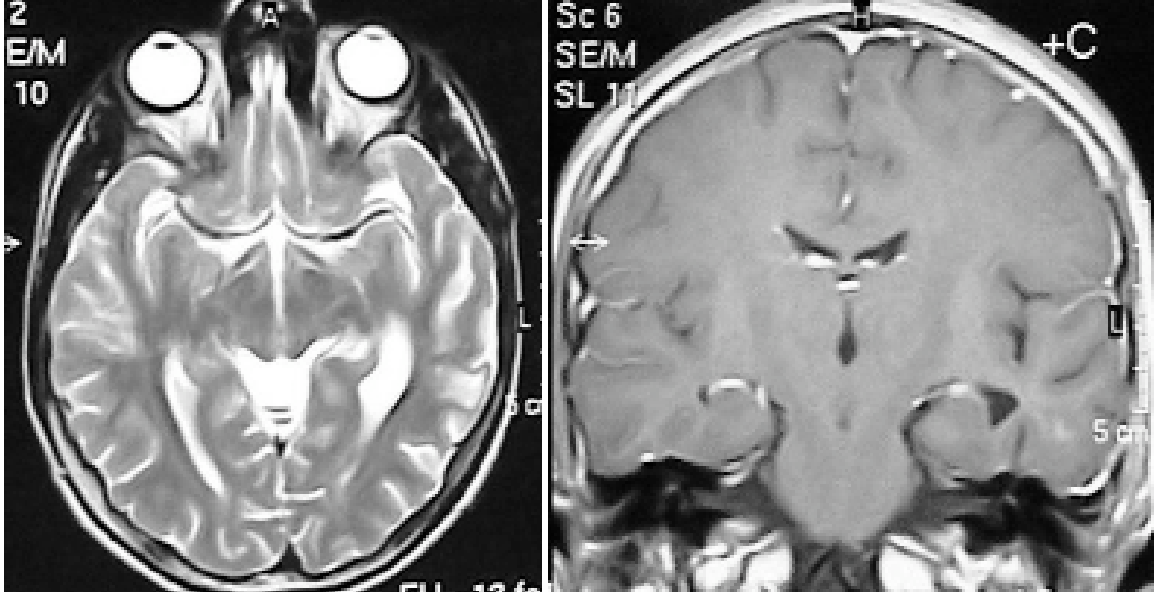
Hasta başvurusundan üç gün sonra ameliyat edildi ve tümör dokusu total olarak çıkartıldı. Hasta intratrakeal genel anestezi altında, sırt üstü yatış pozisyonunda ve baş sağa deviye olarak tespit edildi. Sol temporal kraniyotomi yapılarak ve dura flep tarzında açılarak, operasyon mikroskobu kontrolünde klivaj veren, kanamalı, yumuşak kıvamlı kitle total çıkarıldı. Ameliyat sonrası dönemde yapılan nörolojik muayenede ek nöromotor defisit saptanmadı.

Hastanın ameliyattan sonra 3. günde kontrol BBT'si çektilirdi, yapılan incelemede ameliyat

sonrası değişiklikler dışında bulgu saptanmadı (Şekil 2). Hasta ameliyattan sonra 7. günde gerekli tedavisi düzenlenerek ve 10 gün sonra poliklinik



Şekil 2. Ameliyat sonrası BBT.



Şekil 3. Ameliyat sonrası birinci yıl kraniyal MRG.

kontrolü önerilerek taburcu edildi. Halen takipleri tarafımızca yapılan hastanın ameliyat sonrası birinci yıl kraniyal MRG'sinde nüks ve/veya rezidü tümör dokusuna rastlanmadı (Şekil 3).

### TARTIŞMA

Merkezi sinir sisteminin nadir görülen tümörlerinden olan gangliogliomlar, tüm MSS tümörleri içinde yaklaşık %0,5 oranında görülme sıklığına sahiptirler.<sup>[3,12-15]</sup> Hakim ve arkadaşlarının serisinde 5384 intrakraniyal tümürlü hastada, gangliogliom ile karşılaşma oranı %0,3 olarak bildirilmiştir.<sup>[1]</sup> Neoplastik nöronal ve glial elementler içeren bu mikst tip MSS tümörlerine, pediatrik çağda ve 30 yaşın altındaki genç erişkinlerde daha sık rastlamak olasıdır.<sup>[1,2,4,6,8,10,15-17]</sup> Nitekim bizim hastamız da çocukluk çağındaydı.

Bu tür tümörler genellikle yavaş büyür ve prognozları iyidir; daha sıklıkla supratentorial lokalizasyon gösterirler. Yerleşim olarak en sık temporal lobda görülmekle beraber,<sup>[5-7,15,17-19]</sup> frontal lob ve 3. ventrikül de sıklıkla görüldüğü yerlerdir. Bunların dışında serebellum, oksipital ve parietal loblar, 4. ventrikül, talamus, pineal bölge ve spinal kordda da görülebilirler.<sup>[1,4,9,20,21]</sup> Bizim hastamızda da literatürle uyumlu olarak, tümör dokusu temporal lob yerleşimliydi.

Bu tümörlerin klinik bulguları yavaş gelişir ve sıklıkla, antiepileptik tedaviye dirençli kronik epileptik nöbetlere neden olarak klinik belirti verirler.<sup>[5-7,15,17-19]</sup> Literatürde gangliogliomda nöbet insidansı %75-100 arasında değişen oranlarda bildirilmiştir.<sup>[1,2,9]</sup> Epilepsi dışındaki nadir semptomları, intrakraniyal basınç artışı bulguları, focal belirtiler ve davranış sorunlarıdır.<sup>[8]</sup> Bizim hastamızda da epilepsi öyküsü vardı.

Gangliogliomların yaklaşık %5'i Down sendromu, Turcot sendromu, korpus kallozum agenezisi gibi doğuştan anomalilere eşlik eder.<sup>[3,13,22]</sup>

Gangliogliomlar BBT'de iyi sınırlı, fokal kalsifikasyon içeren, kontrast madde tutulumu gösteren, kistik ve solid komponentlerden oluşan lezyonlar şeklinde görüntü verirler. Kistik komponentlerin yaklaşık yarısı kontrast tutar ve çoğu kalsifikasyon içerir. Solid olanların çoğu kontrast tutulumu gösterir ve seyrek olarak kalsifikasyon içerir.<sup>[1,3,4,8,21]</sup> Kraniyal MRG'de ise görüntüler daha az özgündür. Radyolojik olarak en fazla kontrast madde tutulumu, solid ve anaplastik tip gangliogliomlarda görülür.<sup>[1,3,4,8,21]</sup> Gangliogliomların radyolojik ayırıcı tanısında araknoid kistler, porensefalik kistler, astrositom ve oligodendrogliomlar yer alır.<sup>[23]</sup>

Histopatolojik olarak gangliogliomlar, nöronal

ve glial komponentlerden oluşurlar.<sup>[1,3]</sup> Bu komponentlerin tümör içindeki oranları, farklılık göstermekle beraber her iki grup da neoplazinin sitolojik özelliklerini gösterebilirler.<sup>[1]</sup> Nöronal komponent, iyi diferansiye fakat anormal ganglion hücrelerinden oluşur. Glial komponent ise sıklıkla astrositik hücrelerden oluşur.<sup>[1,6]</sup> Miller ve arkadaşları, gangliogliomların histopatolojik tanısı için dört özellik tarif etmişlerdir.<sup>[6]</sup> Bunlar; 1) potansiyel olarak nöronları andıran geniş hücre kümeleri, 2) glial hücrelerin, neoplastik nöron hücrelerinin etrafında kümeleşme göstermemesi, 3) fibrozis, 4) kalsifikasyon varlığıdır.

Bu bulgularla birlikte tam bir histopatolojik tanı için sinaptofizin, S-100, vimentin, kromogranin A, nöropeptid Y, NSE, GFAP gibi immünohistokimyasal nöronal ve glial işaretleyicilere bakılabilir.<sup>[6,22,24]</sup> Histopatolojik tanıda garip şekilli, iki nükleuslu nöronları görmek, gangliogliom için tanı koydurucudur.<sup>[23]</sup>

Ayrıcı tanıları arasında infiltratif gliomlar, oligodendrogliomlar, pleomorfik ksantoastrocitom, hipotalamik hamartom ve meningioangiomasitosis sayılabilecek lezyonlardır.

Gangliogliomların malign transformasyonunun nadir olduğunu bildiren raporların yanı sıra, bazı yazarlar bu malign değişimin %10'a kadar varabileceğini de belirtmişlerdir.<sup>[15,20,25]</sup> Malign transformasyon ve dolayısıyla gangliogliomların agresif seyri, genellikle glial komponente bağlı olarak gelişmektedir.<sup>[12,18,22]</sup>

Gangliogliomlar için en iyi tedavi yaklaşımı, tümörün total cerrahi rezeksiyonudur.<sup>[1,2,4,10,11]</sup> Nitekim bizim hastamızda da kitle total olarak çıkarıldı. RT'nin tedavideki yeri tartışmalı olmakla birlikte, ameliyat sonrası rezidü veya nüks eden tümörlerde, anaplastik ve oligodendrogliyal hücre komponenti olan tümörlerde, beyin sapı yerleşimli olgularda cerrahi tedavi sonrası uygulanmalıdır.<sup>[1]</sup> Gangliogliomlarda hastaların yaşam süreleri, 7-17 yıl arasında değişmektedir.<sup>[1,4,5,10]</sup> Gangliogliomların histolojik derecelendirmesi, kötü prognozla aynı paralellikte değildir. Selüler pleomorfizm, nekroz, hemoraji ve vasküler proliferasyonu değerlendiren çalışmalar, bu özelliklerin hiçbirini

nin kötü prognozu göstermediğini belirtmektedir.<sup>[2,5,10]</sup> Histopatolojisinde yüksek malignite ölçütleri taşıyan olgularda prognozun kötü olabileceği ve bu olguların çoğunun bir yıl içinde kaybedildiği bildirilmiştir.<sup>[4,12,26]</sup> Literatürde klinik gidiş ve prognozun, glial komponentteki anaplazi derecesiyle ilişkili olabileceğini belirten yazılar vardır.<sup>[1,13]</sup> Bu yüzden gangliogliomlarda histopatolojik analiz, prognozun da saptanması açısından ayrı bir önem taşımaktadır.

## KAYNAKLAR

1. Hakim R, Loeffler JS, Anthony DC, Black PM. Gangliogliomas in adults. *Cancer* 1997;79(1):127-31.
2. Kalyan-Raman UP, Olivero WC. Ganglioglioma: a correlative clinicopathological and radiological study of ten surgically treated cases with follow-up. *Neurosurgery* 1987;20(3):428-33.
3. Peretti-Viton P, Perez-Castillo AM, Raybaud C, Grisoli F, Bernard F, Poncet M, et al. Magnetic resonance imaging in gangliogliomas and gangliocytomas of the nervous system. [Article in English, French] *J Neuroradiol* 1991;18(2):189-99.
4. Haddad SF, Moore SA, Menezes AH, VanGilder JC. Ganglioglioma: 13 years of experience. *Neurosurgery* 1992;31(2):171-8.
5. Lang FF, Epstein FJ, Ransohoff J, Allen JC, Wisoff J, Abbott IR, et al. Central nervous system gangliogliomas. Part 2: Clinical outcome. *J Neurosurg* 1993;79(6):867-73.
6. Miller DC, Lang FF, Epstein FJ. Central nervous system gangliogliomas. Part 1: Pathology. *J Neurosurg* 1993;79(6):859-66.
7. Prayson RA, Khajavi K, Comair YG. Cortical architectural abnormalities and MIB1 immunoreactivity in gangliogliomas: a study of 60 patients with intracranial tumors. *J Neuropathol Exp Neurol* 1995;54(4):513-20.
8. Zentner J, Wolf HK, Ostertun B, Hufnagel A, Campos MG, Solymosi L, et al. Gangliogliomas: clinical, radiological, and histopathological findings in 51 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1994;57(12):1497-502.
9. Silver JM, Rawlings CE 3rd, Rossitch E Jr, Zeidman SM, Friedman AH. Ganglioglioma: a clinical study with long-term follow-up. *Surg Neurol* 1991;35(4):261-6.
10. Johannsson JH, Rekate HL, Roessmann U. Gangliogliomas: pathological and clinical correlation. *J Neurosurg* 1981;54(1):58-63.
11. Yasargil MG, von Ammon K, von Deimling A,

- Valavanis A, Wichmann W, Wiestler OD. Central neurocytoma: histopathological variants and therapeutic approaches. *J Neurosurg* 1992;76(1):32-7.
12. Dash RC, Provenzale JM, McComb RD, Perry DA, Longee DC, McLendon RE. Malignant supratentorial ganglioglioma (ganglion cell-giant cell glioblastoma): a case report and review of the literature. *Arch Pathol Lab Med* 1999;123(4):342-5.
  13. Russel DS, Rubinstein LJ. Pathology of tumours of the nervous system. 5th ed. Baltimore: Williams and Wilkins; 1989. p. 289-350.
  14. Ventureyra E, Herder S, Mallya BK, Keene D. Temporal lobe gangliogliomas in children. *Childs Nerv Syst* 1986;2(2):63-6.
  15. Wolf HK, Müller MB, Spänle M, Zentner J, Schramm J, Wiestler OD. Ganglioglioma: a detailed histopathological and immunohistochemical analysis of 61 cases. *Acta Neuropathol* 1994;88(2):166-73.
  16. Jay V, Squire J, Blaser S, Hoffman HJ, Hwang P. Intracranial and spinal metastases from a ganglioglioma with unusual cytogenetic abnormalities in a patient with complex partial seizures. *Childs Nerv Syst* 1997;13(10):550-5.
  17. Sutton LN, Packer RJ, Rorke LB, Bruce DA, Schut L. Cerebral gangliogliomas during childhood. *Neurosurgery* 1983;13(2):124-8.
  18. Hirose T, Scheithauer BW, Lopes MB, Gerber HA, Altermatt HJ, VandenBerg SR. Ganglioglioma: an ultrastructural and immunohistochemical study. *Cancer* 1997;79(5):989-1003.
  19. Jay V, Becker LE, Otsubo H, Hwang PA, Hoffman HJ, Harwood-Nash D. Pathology of temporal lobectomy for refractory seizures in children. Review of 20 cases including some unique malformative lesions. *J Neurosurg* 1993;79(1):53-61.
  20. Araki M, Fan J, Haraoka S: Extracranial metastasis of anaplastic ganglioglioma through a ventriculoperitoneal shunt; A case report. *Pathol Int.* 49:258-263, 1999.
  21. Castillo M, Davis PC, Takei Y, Hoffman JC Jr. Intracranial ganglioglioma: MR, CT, and clinical findings in 18 patients. *AJNR Am J Neuroradiol* 1990;11(1):109-14.
  22. Tamiya T, Hamazaki S, Ono Y, Tokunaga K, Matsumoto K, Furuta T, et al. Ganglioglioma in a patient with Turcot syndrome. Case report. *J Neurosurg* 2000;92(1):170-5.
  23. Burger PC, Scheithauer BW. Atlas of tumor pathology. Tumors of the Central Nervous System. Washington, D.C.: Armed Forces Institute of Pathology; 1994. p. 163-72.
  24. Suzuki H, Otsuki T, Iwasaki Y, Katakura R, Asano H, Tadokoro M, et al. Anaplastic ganglioglioma with sarcomatous component: an immunohistochemical study and molecular analysis of p53 tumor suppressor gene. *Neuropathology* 2002;22(1):40-7.
  25. Kurian NI, Nair S, Radhakrishnan VV. Anaplastic ganglioglioma: case report and review of the literature. *Br J Neurosurg* 1998;12(3):277-80.
  26. Kroh H, Matyja E, Bidzinski J. Cerebral gangliogliomas. Morphological and immunohistochemical study. *Folia Neuropathol* 1996;34(2):107-13.

**KARE**  
YAYINCILIK

---

`info@kareyayincilik.com.tr`