

Santral Nörositom (Olgu Sunumu)

Central Neurocytoma (A Case Report)

Prof. Dr. M. Şerefettin Canda¹ Uz. Dr. Ş. Alp Kılıçalp¹ Dr. Banu Kurtoğlu¹
Prof. Dr. Nurcan Özdamar² Prof. Dr. Münir Kınay³
Dr. Ayşe Sancar³ Prof. Dr. İlhami Kovanlıkaya⁴

¹ Dokuz Eylül Üniversitesi, Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, İnciraltı-İzmir

² Ege Üniversitesi, Tıp Fakültesi Nöroşirurji Anabilim Dalı, Bornova-İzmir

³ Dokuz Eylül Üniversitesi, Tıp Fakültesi Radyasyon Onkolojisi Anabilim Dalı, İnciraltı-İzmir

⁴ Dokuz Eylül Üniversitesi, Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, İnciraltı-İzmir

Özet: Santral Nörositom (SN), merkez sinir dizgesinin çok seyrek görülen, ventrikül yerleşimli, septum pellucidum hücrelerinden köken alan nöronal bir tümördür. İlk olarak 1982'de tanımlanmıştır. Genç erişkinlerde görüldüğü ve iyi klinik gidişi olduğu belirtilmektedir. SN tanısında ışık mikroskopik, immün dokükimyasal, elektron mikroskopik ve radyolojik bulguların birarada değerlendirilmesi gereklidir. Bu olgu sunumunda, 15 yaşında erkek hastanın suprasellar, III ventrikül yerleşimli SN olgusu sunulmuş ve ilgili kaynaklar ışığında tartışılmıştır.

Anahtar Sözcükler: Santral nörositom, intraventriküler neoplazm, septum pellucidum

Summary: Central neurocytoma (CN) is a rare neoplasm of central nervous system. It is a neuronal tumor that originates from septum pellucidum in the ventricular system. CN is described in 1982 on young adults and has benign clinical course. Light microscopic, immunohistochemical, electron microscopic and radiologic features should be evaluated together in order to reach the diagnosis. In this case report, 15 year old male patient with CN originating from III rd ventricle is reported with a discussion on differential diagnosis.

Key Words: Central neurocytoma, intraventricular neoplasm, septum pellucidum

Santral nörositom (SN), merkezi sinir dizgesinin (MSD) çok seyrek görülen, nöronal kökenli bir tümördür (1-3). İlk olarak 1982 de Hassoun ve ark. tarafından tanımlanmış, Dünya Sağlık Örgütü'nün 1993'deki beyin tümörleri sınıflamasına da yeni bir başlık olarak girmiştir (4). Foramen Munro'dan gelişen bu tümör, septum pellucidumdaki primitif hücrelerden köken alır (3, 5). Klinik olarak intrakraniyal basınç artımı bulguları, görme ve mental bozukluklar gözlenir (6).

Radyolojik olarak, tümör kortekse göre izodens ya da hipodens olabilir. Mikroskopik incelemede "monoton" tümör hücrelerinde nükleer üniformite ve ince kromatin yapısı yanısıra, mikronükleol taşıdığı dikkati çeker (1, 7). Hücreler ince fibriller ve nörofil benzeri bir matrikste yer alır (2, 8). Tümör dokusunda mitoz, nekroz ve vasküler proliferasyon gözlenmez (8). Buna karşın bu bulguların görülmesi kötü klinik gidiş ile birlikte (9). Tümör hücrelerinde perinükleer saydam 'halo' oligoden-

drogliom ile, damar çevresinde stromal hücrelerin bulunması ise ependimom ile ayırıcı tanısında sorun yaratabilir (9). Ayrıca immünohistokimyasal (İDK) ve elektron mikroskopik bulgular özellikle oligodendrogliom ve ependimomdan ayırıcı tanı yapılmasında önem taşır. Bu tümörde sinaptofizin ve nöron spesifik enolaz (NSE) olumluluğu ile glial fibriler asidik protein (GFAP) olumsuzluğu gözlenmesi diğer MSD tümörlerinden ayırıcı tanısında önemlidir (6, 10). Elektron mikroskopik (EM) olarak SN'larda membrana bağlı, paralel dizilmiş ve dens kor granüller içeren mikrotubuller gözlenmesi özgündür (1, 11).

Bu olgu sunumunda, bir SN olgusu, az görülmesi ve son tanımlanmış bir tümör olması nedeniyle ilginç bulunarak klinik, radyolojik, dokümentasyon ve İDK özellikleriyle sunulmuş, kaynakların eşliğinde özellikle ayırıcı tanı açısından tartışılmıştır.

Olgu Sunumu

Klinik Bilgi: 15 yaşında erkek hasta (AY, 13939/1996) başağrısı, bulantı, kusma ve ekstremitelerinde uzama yakınmalarıyla başvurmuş ve bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans (MR) incelemelerinde sellar, suprasellar ve 3. ventrikül yerleşimli 46x38x28 mm boyutlarında kitle saptanmıştır. Cerrahi girişim sonrası BT bulguları ile rezidüel tümör saptanan olgu ek radyoterapi için Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyasyon Onkolojisi Anabilim Dalı'na başvurmuştur.

Radyolojik bulgular: MR ve BT görüntüleri Radyoloji Anabilim Dalı'nda değerlendirilmiştir. 46x38x28 mm boyutlarındaki lobüle konturlu solid tümöral kitlenin MR incelemesinde T1 de izodens, T2'de hipodens olduğu, Gadolonyum (Gd-DTPA) enjeksiyonundan sonra yoğun homojen kontrast madde tuttuğu gözlenmiştir (Resim 1). Radyolojik bulguların SN-Ependimom ayırıcı tanısı için yeterli olmadığı, lezyonun T2 ağırlıklı MR görüntülerinde serebral korteks ile izointens olmasının daha çok SN'u desteklediği belirtilmiştir.

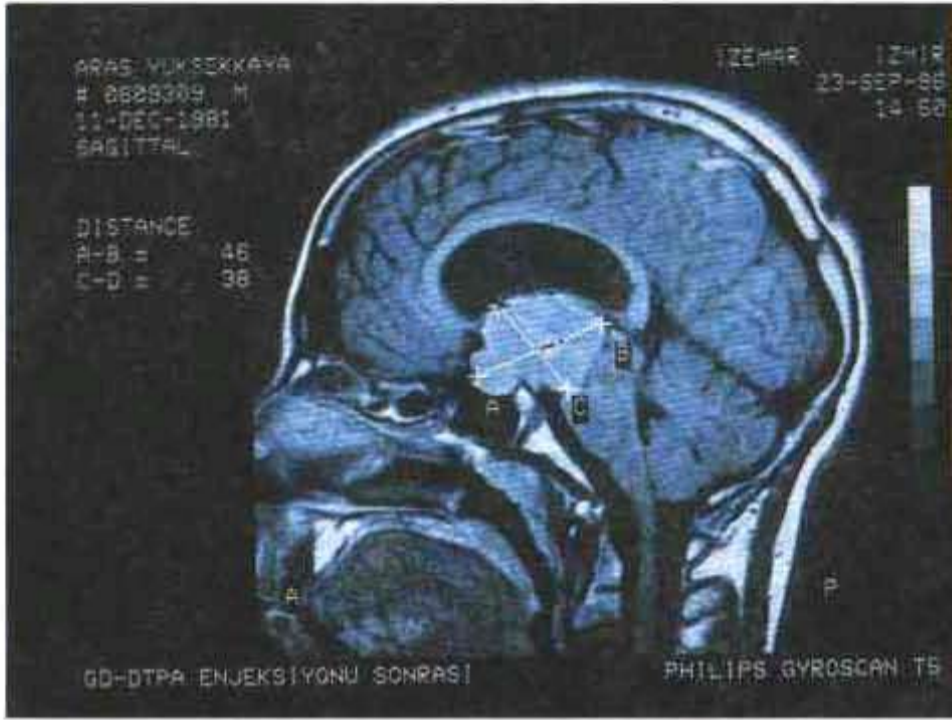
Patolojik bulgular: Tümör alanlarında tümör hücreleri yuvarlaktır ve nükleusları granüler kromatin içermektedir. Nükleuslar yer yer pleomorfiktir ve bir kısmının nükleolü belirgindir. Sitoplazma kimi alanlarda eozinofilik ve poligonal görünümündedir. Yer yer perinükleer 'halo' içeren oligodendroglioma benzeri hücrelerin bulunduğu alanlar vardır. Kimi alanlar daha yoğun selülarite göstermektedir. Mitoz, nekroz ya da

damarsal proliferasyon yoktur. Stromada homojen, pembe boyalı nörofil benzeri alanlar vardır. Bir iki alanda mikrokalsifikasyon görülmüştür (Resim 2). Ayrıca kimi alanlarda damar çevresinde psödorozet benzeri yapılar ve ependimom benzeri görünüm vardır (Resim 3). Retiküler çatı selüler alanlarda azdır.

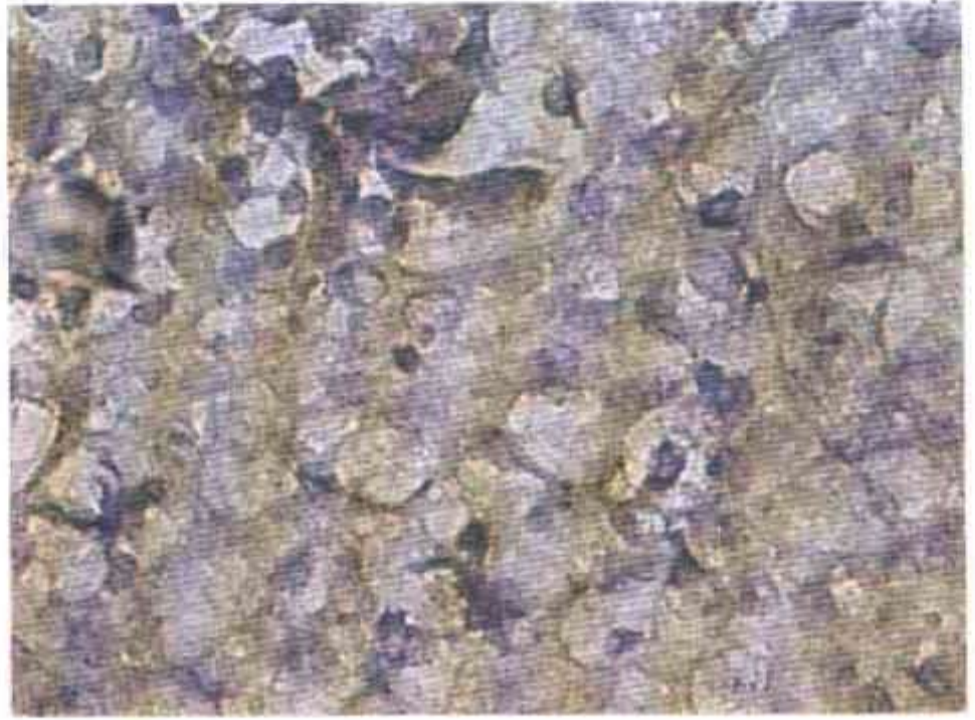
İDK Bulgular: Sinaptofizin ve NSE tümör hücrelerinde sitoplazmada olumludur (Resim 4, 5). GFAP olumsuz boyanmıştır (Resim 6). Proliferatif aktiviteyi değerlendirmek için İDK olarak yapılan 'Proliferative cell nuclear antigen' (PCNA) ile boya işleminde nükleer boyanma % 1'den az bulunmuştur.

Tartışma

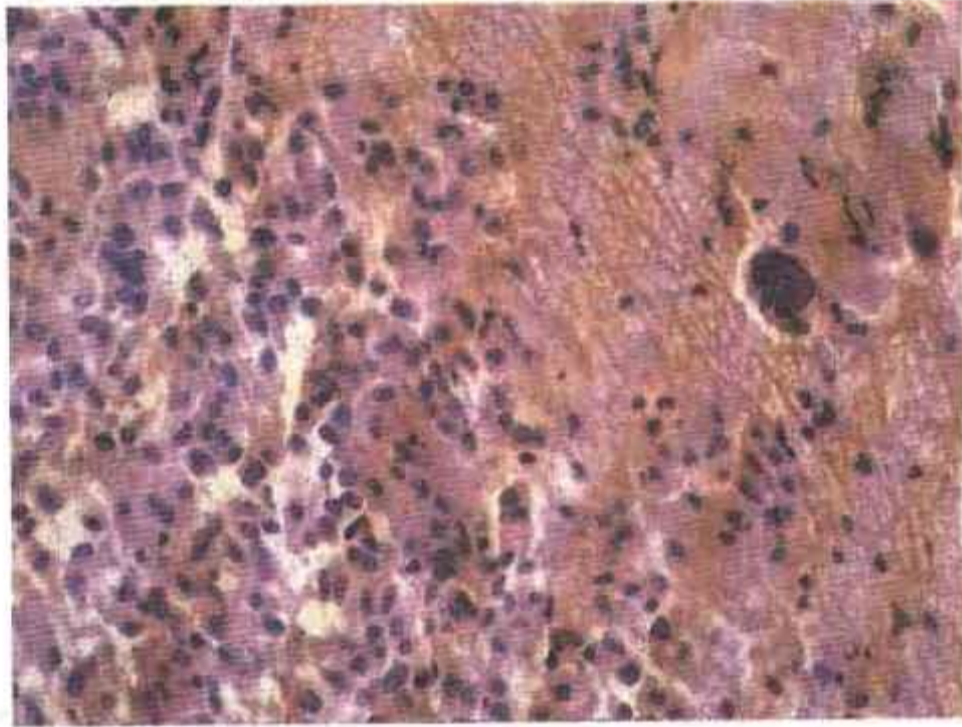
SN, ilk olarak 1982'de Hassoun ve ark. tarafından iki olguda tanımlanmıştır (4). Yaşargil ve ark. dizisinde MSD tümörlerinin % 0.1 ini oluşturan SN, erişkinlerdeki supratentoryal intraventriküler tümörlerin % 50'sini, genç erişkinlerde septum pellucidumda görülen tümörlerin çoğunluğunu oluşturur (2-4, 9). 1995 yılına dek 127 adet SN olgusu bildirilmiştir (6). Kendi olgularımızda da 500 de 1 olgu saptanmıştır. Türkiye'den bildirilmiş SN olgusu ulaşabildiğimiz kaynaklarda 5 olgu saptanmıştır (12, 13). Becker, 1500 pediatrik çağ beyin tümörünün % 20'sinde nöronal ayrışma, % 5'inde ganglionik komponent gözlemiştir (14). Ganglionik komponent içeren olguların çoğunluğu gangliogliom, diğerleri ise paraganglioma, disembriyoplastik nöroepitelyal tümör, gangliositom ve SN dur. Bu tümörlerin ortak İDK'sal özelliği NSE olumlu, GFAP olumsuz olmalarıdır. Santral nörositom mikroskopik olarak 'monoton' bir görünüm ve minimal pleomorfizm gösterir (1, 7). Kim ve ark. 13 SN olguluk dizisinde, çalışmalarında tümör hücrelerinin PCNA ve AgNOR değerlerinin düşük olduğunu flowsitometrik olarak da diploid DNA içerdikleri izlenmiştir (11). Robbins'e göre tümörün çok değişik görünümü olabilir, bu durumda İDK ve EM bulguları ve düşük proliferatif aktivite ayırıcı tanıda yardımcıdır (15). Kendi olgumuzda hücresel düzeyde yer yer belirginleşen nükleer pleomorfizme, perinükleer saydam alanın ve damarsal çatının yer yer belirgin olmasına karşın, İDK boyanma özelliği ve PCNA ile saptanan düşük proliferasyon hızı tanıya ulaşılmasında destekleyici bulgular olmuştur. Chang ve Kim'in 13 SN olgusunun radyolojik olarak 12'si lateral ventrikülde, biri de talamus ve üçüncü ventriküldedir (16). Solid özellikte ve kortekse göre izointens olan bu olguların % 85'inde kistik alanlar, % 69'unda kalsifikasyon, % 62'sinde ise belirgin damarsal



Resim 1. Tümörün Gd. DTPA enjeksiyonu sonrası radyolojik görünümü.



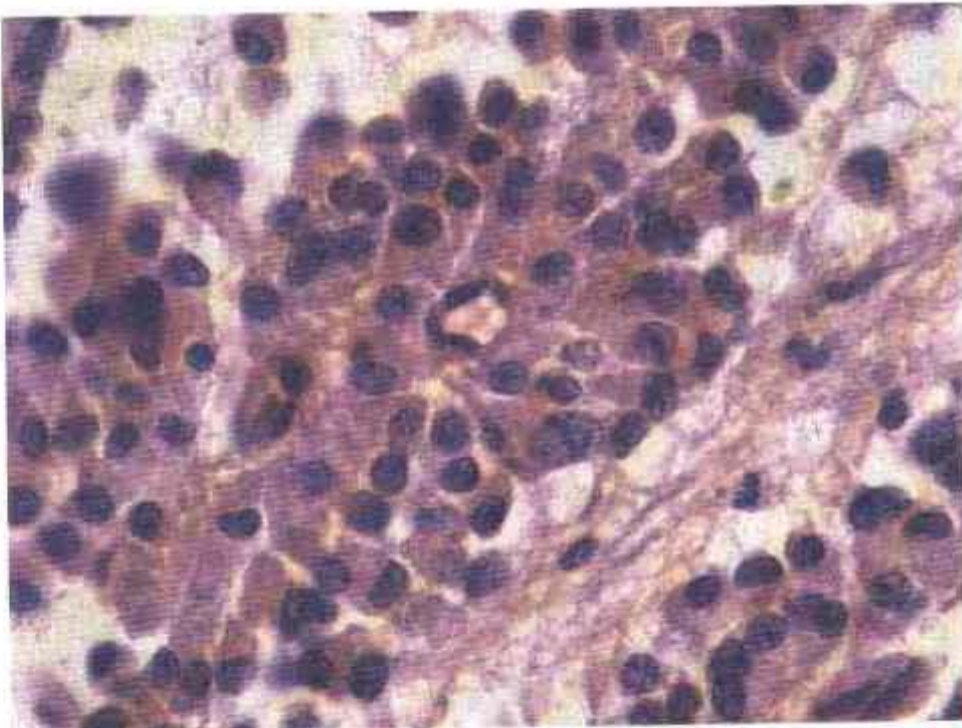
Resim 4. Tümörde sinaptofizinin sitoplazmik olumluluğu (x400).



Resim 2. Tümörde gözlenen psödorozet yapısı.



Resim 5. Tümörde NSE'nin sitoplazmik olumluluğu (x200).



Resim 3. Tümörde mikrokalsifikasyon odağı.



Resim 6. Tümörde GFAP olumsuzluğu (x200).

yapı vardır. Olgumuzda tümörün radyolojik olarak korteksde izodens olması, solid görünümü ve gadolonyum enjeksiyonundan sonra diffüz tutulum göstermesi SN'u destekleyen bulgulardır.

İlk tanımlandığı dönemde, benign nitelikte olduğu düşünülen SN'un, yeni olguların bildiriyle birlikte malign histolojik özellikleri de olabileceği gözlenmiştir. Yaşargil ve ark. yayınladıkları 8 SN olgusundan 2'sinde artmış mitoz, nekroz alanları ve endotelial proliferasyon gözlemiş ve bu olguları SN'un malign varyantı olarak kabul etmişlerdir (9). Klasik SN olgusunda sağaltım

cerrahi ile tam çıkarımdır. Ancak malign SN olgularında, rezidüel ya da yineleyen tümörlerde postoperatif radyasyon uygulanması (RT) önerilmektedir (9). Kendi olgumuzda da, rezidüel tümörün bulunması nedeniyle, hastaya RT uygulanmıştır.

Sonuç olarak SN az görülen, son 15 yılda tanımlanmış ve tıp kaynaklarına geçmiş yeni bir beyin tümörüdür. Olgumuz suprasellar ve 3. ventrikül yerleşimli olup, nöroradyolojik, histopatolojik ve İDK özellikleri ve proliferatif aktivitesi incelenerek SN olarak değerlendirilmiştir.

Kaynaklar

1. Figarella-Branger D, Pelissier JF, Daumas-Doport C et al. Central Neurocytomas: critical evaluation of a small-cell neuronal tumor. *Am J Surg Pathol* 16: 97-109, 1992.
2. Hassoun J, Söylemezoğlu F, Gambarelli D et al. Central neurocytoma: a synopsis of clinical and histological features. *Brain Pathol* 3: 296-306, 1993.
3. Nishio S, Tashima T, Takeshita I, et al. Central neurocytoma: clinicopathologic features of six cases. *68: 665-670, 1988.*
4. Hassoun J, Gambarelli D, Grisoli F, et al. Central neurocytoma. An electron-microscopic study of two cases. *Acta Neuropathol* 56: 151-156, 1982.
5. Patil AA, Mc Comb RD, Gelber B, et al. Intraventricular neurocytoma: a report of two cases. *Neurosurgery* 26: 140-144, 1990.
6. Maiuri F, Spaziante R, De Caro ML, et al. Central neurocytoma: clinico-pathological study of five cases and review of the literature. *Clin Neurol Neurosurg* 97: 219-228, 1995.
7. Barbarosa MD, et al. Intraventricular neurocytoma: a clinical and pathological study of three cases and review of the literature. *Neurosurg* 26: 1045-1054, 1990.
8. Rosenblum MK. Neuromuscular System. In: *Ackerman's Surgical Pathology*, Ed: Juan Rosai. Ed. 8, St Louis: Mosby, 1996.
9. Yaşargil MG, von Ammon K, von Diemling A, et al. Central Neurocytoma: histopathological variants and therapeutic approaches. *J Neurosurg* 76: 32-37, 1996.
10. Hessler RB, et al. Cytoskeletal immunohistochemistry of central neurocytomas. *Am J Surg Pathol* 16: 1031-1038, 1992.
11. Kim DG, Kim JS, Chi JG, et al. Central neurocytoma: proliferative potential and biological behaviour. *J Neurosurg* 84: 742-747, 1996.
12. Konuk A, Tolunay Ş, Cordon T. Santral Nörositom (iki olgu sunumu) (abst), XII Ulusal Patoloji Kongresi (12-15 Ekim, Ankara) Program ve Bildiri Özetleri; 185, Ankara, 1996.
13. Erkuş M, Demirtaş E, Yeğen R. Santral Nörositomlar (abst), XII Ulusal Patoloji Kongresi (12-15 Ekim, Ankara) Program ve Bildiri Özetleri; 141, Ankara, 1996.
14. Becker LE. Central neuronal tumors in childhood: relationship to dysplasia. *J Neurooncol* 24: 13-19, 1995.
15. Robbins P, Segal A, Narula S, et al. Central neurocytoma: a clinicopathological, immunohistochemical and ultrastructural study of 7 cases. *Pathol Res Pract* 191: 110-111, 1995.
16. Chang KH, Han MH, Kim DG, et al. MR appearance of central neurocytoma. *Acta Radiol* 34: 520-526, 1993.