

# Desmoplastik Medulloblastomun Patolojisi ve 4 Olgunun Sunumu

## *The Pathology of the Desmoplastic Medulloblastoma and Report of 4 Cases*

Prof. Dr. Şerefettin Canda

**Özet:** 1979-1998 döneminde, Dokuz Eylül Üniversitesi Patoloji Anabilim Dalı'nda, dört olgu desmoplastik medulloblastom tanısı almıştır. Bu olguların yaşı 7 ile 17 arasında ve ortalama yaş 13'dür. Olguların ikisi kız ikisi erkektir. Tümör 2 olguda serebellar yarımkürelerde, 2 olguda da vermiste lokalizedir. Bu olguların histolojik bulguları ilgili kaynakların eşliğinde gözden geçirilmiştir.

**Anahtar Sözcükler:** Desmoplastik medulloblastom, primitif nöroektodermal tümör, retikulin.

**D**esmoplastik medulloblastom, medulloblastomların az görülen bir varyantıdır (1-3). Medulloblastomlar primitif nöroektodermal tümör (PNET/MB) olup, embriyonel bir neoplazidir, çoğunlukla serebellar vermiste lokalize olur, pediatrik beyin tümörlerinin yaklaşık %20'sini oluşturur ve histolojik olarak çoğunlukla "klasik" medulloblastom türünde izlenir (4-6). Buna karşın, medulloblastomların desmoplastik medulloblastom, medullomiyoblastom (7-8), melanotik medulloblastom, lipomatöz medulloblastom (9-11) ve büyük hücreli medulloblastom alt türleri de görülür (12).

Desmoplastik medulloblastomlar makroskobik olarak iyi sınırlı, çocukluk çağında genellikle orta çizgide vermal pozisyonda ve erişkinde ise tutulan serebellumun yan loblarında superfisyal olarak lokalize olan tümörlerdir (2, 3).

**Summary:** Four cases diagnosed as desmoplastic medulloblastoma between 1979-1998 at Dokuz Eylül University Department of Pathology. The ages ranged from 7 to 17 years, with a mean of 13 years. There were 2 male (50%) and 2 females (50%). The tumour was located in the cerebellar hemisphere in 2 cases, in midline, in 2 cases. The histologic features of these cases are described and the relevant literature is reviewed.

**Key Words:** Desmoplastic medulloblastoma, primitive neuroectodermal tumor, reticulin.

Histolojik açıdan, desmoplastik medulloblastomların özgün özelliği, yoğun interselüler retikulin fibril ağ içeren alanlar ile, daha açık görünümde retikulin fibril içermeyen alanlardan oluşmasıdır (1-3).

Prognoz açısından, desmoplastik medulloblastom, klasik medulloblastomdan "hafif" düzeyde daha iyi bir klinik gidiş göstermekle birlikte DSÖ derece IV tümör olarak sınıflandırılır (2).

Bu çalışmanın amacı, az görülmesi nedeniyle ilginç bulunan ve medulloblastomun çok az görülen bir varyantı olan desmoplastik medulloblastomun patolojisini son bilgilerin ışığında sunmaktır.

### Gereç ve Yöntem

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı'nda yaklaşık 20 yıllık dönemde (1979-1998)

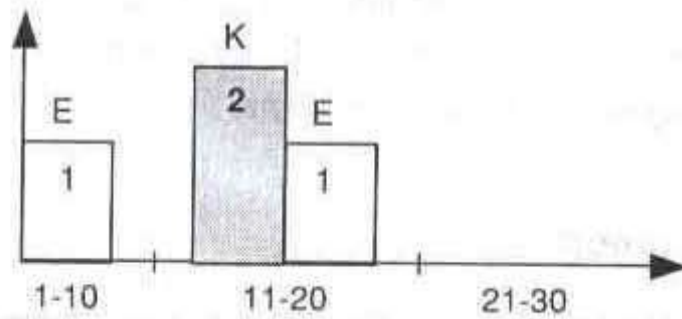
saptanan 21 medulloblastom içerisinde yer alan 4 desmoplastik medulloblastom olgusu, gerçimizi oluşturulmuştur. Bu olgular yaş, cins, lokalizasyon ve histopatolojik özellikleriyle incelenmiştir (13).

### Patolojik Bulgular ve Olgu Sunumu

Dizideki 21 medulloblastom içinde yer alan 4 desmoplastik medulloblastom olgusunun yaşları 7 ile 17 arasındadır ve ortalama yaş 13'dür. Olguların ikisi erkek, ikisi de kız çocuktur (Şekil 1, 2). Ayrıca 2 olgu vermiste, 2 olgu da serebellar hemisferlerde lokalizedir (Tablo I). Histopatolojik olarak bu olgular desmoplastik medulloblastom olarak sınıflandırılmıştır (Resim 1-6). Histolojik incelemede mikronodüler lenfoid follikül benzeri alanlar (Resim 1, 2), bu alanları çevreleyen retiküler ağ yapısı ve daha soluk görünümde alanlar (Resim 3, 4), kimi olguda immun dokü kimyasal olarak NSE olumluluğu (Resim 5) izlenmiştir. Ayrıca yapılan imprint preparatlarda, sitolojik olarak bazofil boyalı nükleuslu tümör hücreleri ile bunlarda atipik mitoz görülmüştür (Resim 6).



Şekil 1. Dizideki klasik ve desmoplastik medulloblastomun dağılımı.



Şekil 2. Dizideki desmoplastik medulloblastom olgularının yaş ve cins dağılımı

Tablo I. Dizideki desmoplastik medulloblastom olgusunun klinik-patolojik özellikleri.

Prot.No	Adı	Yaş/Cins	Lokalizasyon	Histoloji	ICD-O (1990)*
3005/88	G.A.	17/K	Vermis	Desmoplastik	M-9471/3 (C71.6)
6253/96	M.S.	7/E	Vermis	Desmoplastik	M-9471/3 (C71.6)
4701/97	S.E.	12/K	Sağ Serebellar	Desmoplastik	M-9471/3 (C71.6)
518/98	H.Ç.	15/E	Sol Serebellar	Desmoplastik	M-9471/3 (C71.6)

\* Percy C, Von Holten V, Muir C (eds). International Classification of Diseases for Oncology, ICD-O. Second edition, Geneva: WHO, 1990 (Çeviri: Canda MŞ. UHS-O, Uluslararası Hastalık Sınıflandırması: Onkoloji. E.Ü. Kanseri Savaş ve Uygulama Merkezi Yayını No: 1, Bornova: E.Ü. Basımevi, 1992).

### Tartışma

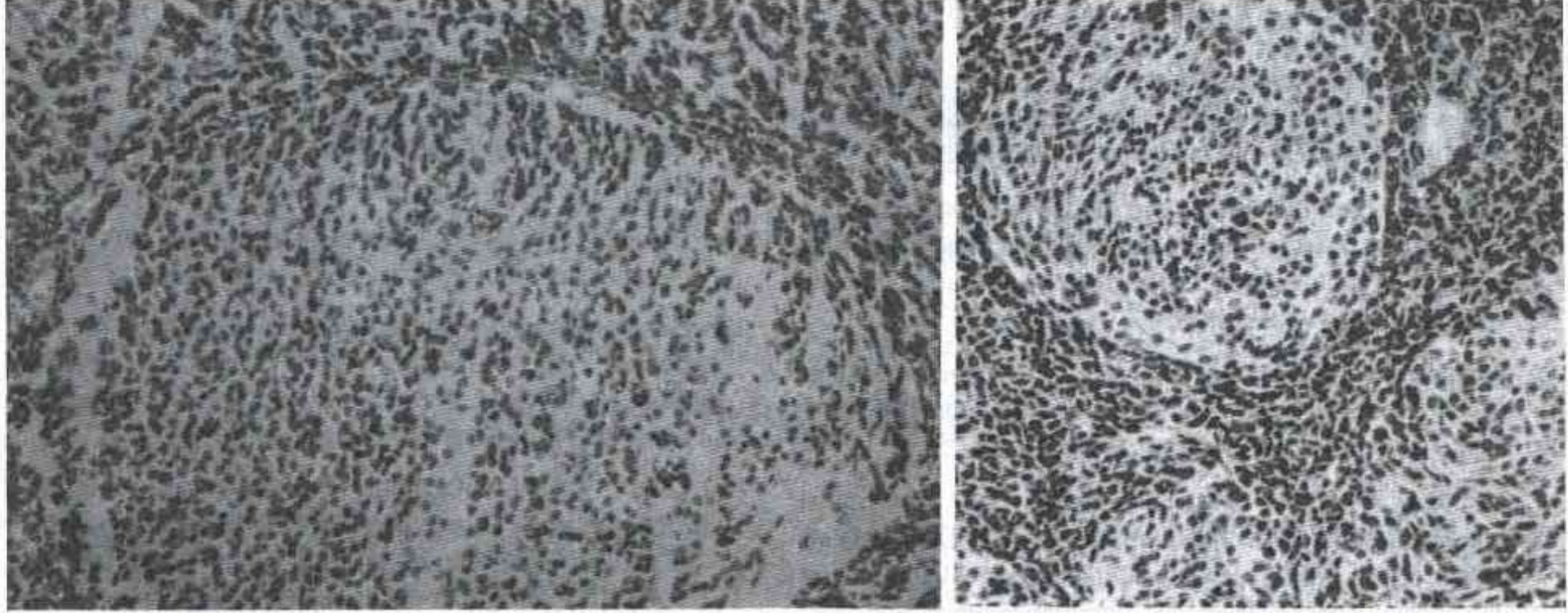
Desmoplastik medulloblastom, orta çizgi üzerinde, vermal pozisyonda ve çocukluk döneminde görülmesine karşın, lateralde yerleşenler daha ileri yaşlarda daha çok görülür. Bunlar, özgün olarak, tutulan serebellar yarımkürenin süperfisyalinde yer alırlar. Cerrahi girişim sırasında leptomeningeal, lobule, iyi sınırlı bir kitle biçiminde izlenir (1-3).

Medulloblastomlar çocukluk çağı intrakranial beyin tümörlerinin %20'sini oluşturmasına karşın (6), kendi dizimizde %31 oranında izlenmiştir (14).

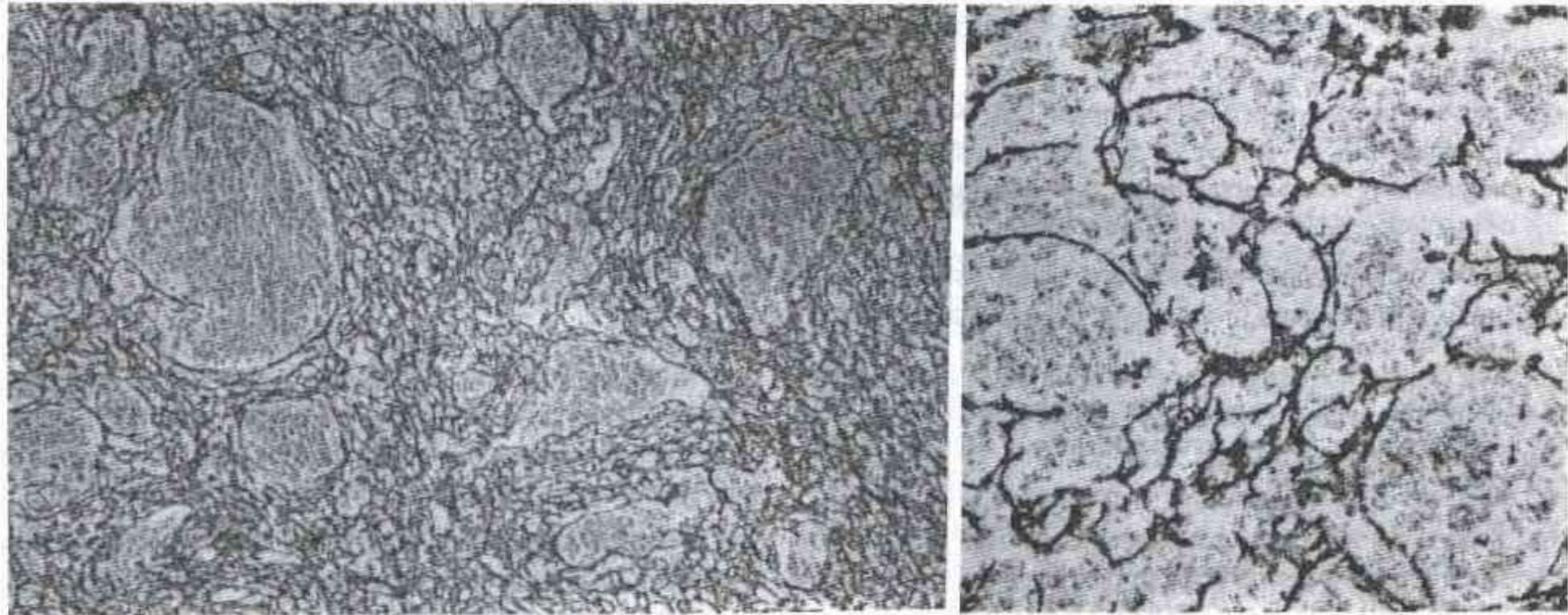
Desmoplastik medulloblastom dizisinde %16 (11 olgu) oranında izlenmesine karşın (15), kendi olgularımızda ise %19 (4 olgu) oranındadır.

Desmoplastik varyant medulloblastomun, reaktif mesenkimal leptomeningeal elementlerinin tümöral permiasyonu ile oluştuğu ileri sürülmektedir (3).

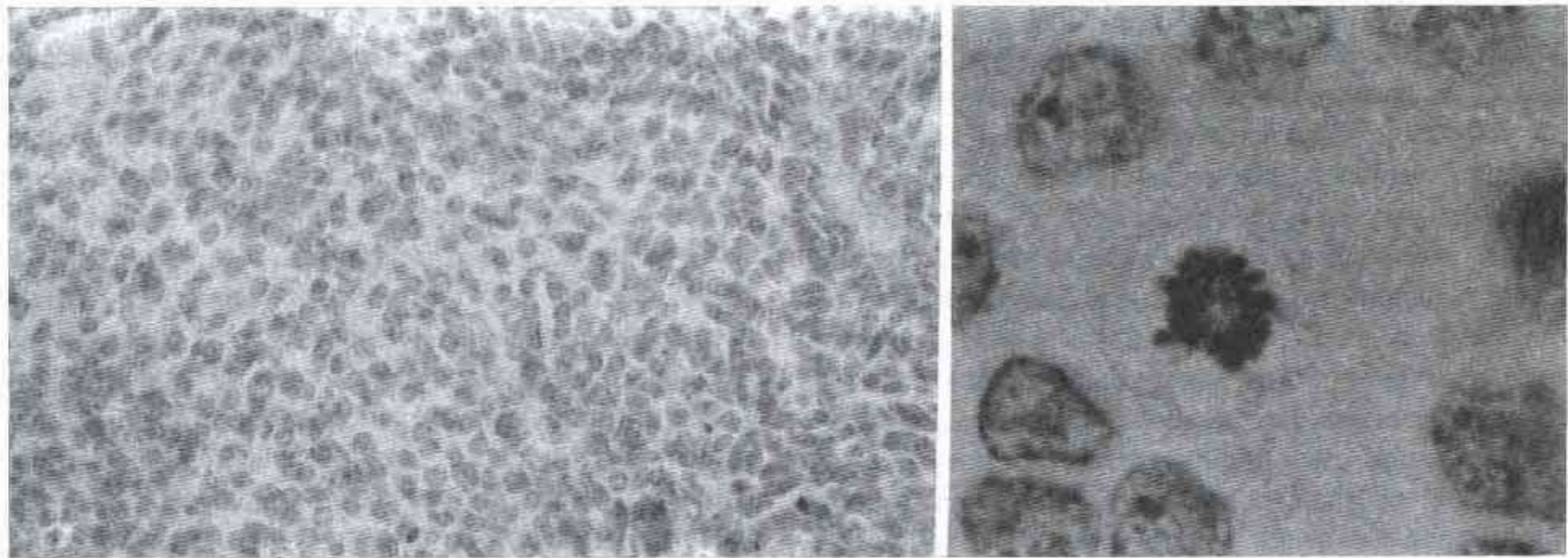
Bu tümörlerde histolojik incelemede, özgün olarak retikülün fibrillerini içeren alanlar yanısıra, mikro noduler, retikülün fibrillerini içermeyen, "soluk/açık alanlar/adalar" (pale zone/pale islands) da izlenir. Bu alanlar lenf düğümü lenfoid hiperplazisini anımsatır. Bu alanlarda selüleritede azalma, gevşek fibriller matriks, oligodendroglia benzeri hücreler izlenir. Bu psödo-follikül benzeri yapılar da tümüyle bağ dokusundan yoksun değildir, nöronal ve olası astrositik diferansiasyonun yoğun olduğu bir alandır (3, 16, 17).



**Resim 1-2.** Desmoplastik medulloblastomda mikronodüler lenfoid follikül benzeri alanlar (3005/88 10X H+E, 6253/96 10X H+E).



**Resim 3-4.** Desmoplastik medulloblastomda mikronodüler lenfoid follikül benzeri alanların retiküler ağ yapısı (4701/97 4X, 518/98 10X retikülin).



**Resim 4-5.** Desmoplastik medulloblastomda immün dokü kimyasal olarak nöron spesifik enolaz (NSE) olumluluğu ve imprint preparatta sitolojik özellikler ile atipik mitoz (518/98 20X NSE, 518/98 100X H+E).

**Kaynaklar:**

1. Rorke LB. Primitive Neuroectodermal Tumors. In: Nelson JS, Parisi JE, Schochet SS (eds) Principles and Practice of Neuropathology. St. Louis: Mosby. 1993; 185-202.
2. Namiki H, Hardman KM, Yang HY. The Central Nervous System. In: Silverberg S (ed) Principles and Practice of Surgical Pathology and Cytopathology, Volume 3, New York: Churchill Livingstone, 1997; 2971-2973.
3. Rosenblum MK, Bilbao JM, Ang LC. Neuromuscular System. In: Ackerman's Surgical Pathology. Volume Two, Eighth edition. St. Louis: Mosby, 1996; 2310-2315.
4. Kleihues P, Burger PC, Scheithauer BW. Histological Typing of Tumours of the Central Nervous System. 2nd edition. In: World Health Organisation International Histological Classification of Tumours. Berlin: Springer-Verlag, 1993.
5. Kleihues P, Burger PC, Scheithauer BW. The new WHO classification of brain tumours. Brain Pathol 1993; 3: 255-268.
6. Caputy AJ, David CMcC, Herbert JM, Patterson K, Hommock MK. A review of the factors influencing the prognosis of medulloblastoma: The importance of cell differentiation. J Neurosurg 1987; 66: 80-87.
7. Rao C, Friedlander ME, Klein E, Anzil AP, Sher JH. Medulloblastoma in an adults. Cancer 1990; 65: 157-163.
8. Chowdhury C, Roy S, Mahapatra AK, Bhatia R. Medulloblastoma-A teratoma. Cancer 1985; 55: 1495-1500.
9. Söylemezoğlu F, Soffer D, Önal B, et al. Lipomatous medulloblastoma in adults. A distinct clinicopathological entity. Am J Surg Pathol 1996; 20: 413-418.
10. Chinelli L, Hahu MD, Budka H. Lipomatous differentiation in medulloblastoma. Acta Neuropathol 1998; 81: 471-473.
11. Davis DC, Wilson D, Schmitz M, Markebery WR. Lipidized medulloblastoma in adults. Hum Pathol 1993; 24: 990-995.
12. Giangaspero F, Rigobello L, Badiali M, Loda M, Andreini L, Basso G, Zorzi F, Montaldi. Large-cell medulloblastomas: A distinct variant with highly aggressive behavior. Am J Surg Pathol 1992; 16(7): 687-693.
13. Canda MŞ, Çakalağaoğlu F, Yalçın N, Kurdoğlu B, Erbayraktar S, Güner EM, Acar DÜ. Medulloblastomların histolojik bulgularının Kopelson yöntemiyle skorlanması ve immun dokü kimyasal özellikleri (11 olgu). Nörol Bil Derg 1995; 12(1-2): 117-124.
14. Canda MŞ, Canda T, Kirişoğlu Ü. Çocukluk çağı merkez sinir dizgesi tümörleri. Tr Ekopatol Derg 1996; 2(1-2): 1-4.
15. Belza MG, Donaldson SS, Steinberg GK, Cox RS, Cogen PH. Medulloblastoma: Freedom from relapse longer than 8 years-a therapeutic cure. J Neurosurg 1991; 75: 575-582.
16. Katsetos CD, Liu HM, Zacks SI. Immunohistochemical and ultrastructural observations on Homer Wright (neuroblastic) rosettes and the "pale islands" of human cerebellar medulloblastomas. Hum Pathol 1988; 19: 1219-1117.
17. Katsetos CD, Herman MM, Frankfurter A, Gross P, Collins P, Walker CC, Rosemberg S, Bernard RD, Rubinstein IJ. Cerebellar desmoplastic medulloblastoma-a further immunohistochemical characterization of the reticulin-free pale islands. Arch Patol Lab Med 1989; 113: 1019-1029.
18. Burger PC, Grahmann FC, Bliestle A, Kleihues P et al. Differentiation in medulloblastoma. A histological and immunohistochemical study. Acta neuropathol (Berlin) 1987; 73: 115-123.
19. Goldberg-Stern H, Gadoth N, Stern S, Cohen IJ, Zaizor R, Sondbank V. The prognostic significance of glial fibrillary acidic protein staining in medulloblastoma. Cancer 1991; 68: 568-573.

---

**Yazışma Adresi:** Prof. Dr. M. Şerefettin CANDA  
 Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi  
 Patoloji Anabilim Dalı  
 35340 İnciraltı, İZMİR  
 Tel: 0 232 259 59 59/3402  
 Fax: 0 232 259 05 41

---