

Rabdoid Meningioma (Olgu Sunumu)‡

Levent YILDIZ*, Oğuz AYDIN**, Mehmet KEFELİ***, Dilek YILMAZ****,
Harun EROL****, Canan YÜKSEL****, Sancar BARIŞ*, Filiz KARAGÖZ****,
Bedri KANDEMİR*****

- ✓ Meningiomalar araknoiddeki meningoşelyal hücrelerden kaynaklanırlar. İntrakranial meningiomalar semptomatik primer beyin tümörlerinin tümörlerin yaklaşık %20'sini oluştururlar. Meningiomda rabdoid dönüşüm ilk kez Kepes ve arkadaşları tarafından tanımlanmıştır. Biz bir rabdoid meningioma olgusunu literatür ışığında tartışıyoruz.

Anahtar kelimeler: meningioma, rabdoid meningioma, intrakranial tümör

- ✓ **Rhabdoid Meningioma (Case Report)**

Meningiomas arise from the meningoşelyal cells of the arachnoid. Intracranial meningiomas account for 20 % of all symptomatic primary brain tumors. The rabdoid transformation of meningioma was firstly described by Kepes et al. Here we present a rabdoid meningioma and discuss in the light of the literature.

Key words: meningioma, rabdoid meningioma, intracranial tumor

GİRİŞ

Meningoşelyal hücrelerden kaynaklanan, genellikle yavaş büyüyen, iyi sınırlı neoplaziler olarak tanımlanan meningiomalar tüm semptomatik primer beyin tümörlerinin yaklaşık %20'sini oluştururlar⁽¹⁾. Genellikle erişkin yaş grubunda görülürler ve 7. dekatta pik yaparlar. Çocuklarda da görülebilen meningiomalar bu yaş grubunda daha agresiv olma eğilimindedir. Genel olarak kadınlarda 3/2 oranında daha sık görülmekle birlikte atipik ve anaplastik meningioma erkeklerde daha sık görülür. İçerdikleri progesteron reseptörleri nedeniyle gebelikte büyüme hızları artar. İntrakranial, orbital ve intravertebral kavitede yavaş büyü-

yen solid kitle şeklinde görülürler. İntrakranial yerleşimlerinin büyük bölümü parasagittal bölgede bulunur^(1,2).

Meningioma'nın histopatolojik görünümü de değişkendir. Değişik alt tipler içinde meningoşelyal, fibröz ve transizyonel meningioma en sık görülür⁽²⁾. İmmünohistokimyasal olarak epitelial membran antijen (EMA) ve vimentin ile büyük bir bölümü pozitif sonuç vermektedir. Daha az oranda S-100 protein, düşük ve yüksek moleküler ağırlıklı sitokeratin ve progesteron reseptör pozitifliği de beklenmektedir. Ultrastrüktürel olarak incelendiklerinde, göze çarpan en önemli iki özellik yaygın sitoplazmik intermedial filamentler ve gerçek desmozomlardır⁽¹⁾.

OLGU BİLDİRİMİ

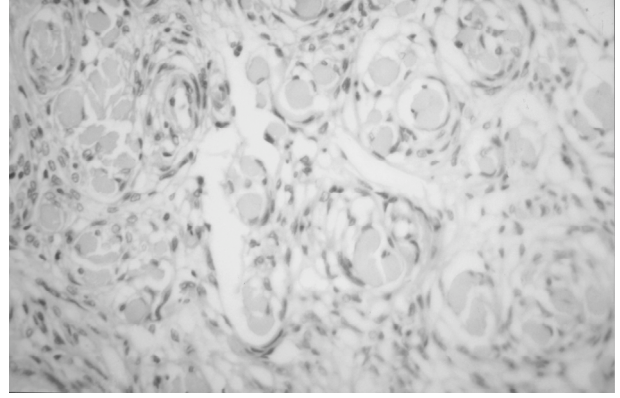
Olgumuz 41 yaşındaki kadın hasta olup birkaç ay önce başlayan baş ağrısı ve bulantı

‡ Çalışma, XVI. Ulasal Patoloji Kongresi (Konya, 29-31 Mayıs 2003)'nde poster bildirisi olarak sunulmuştur.

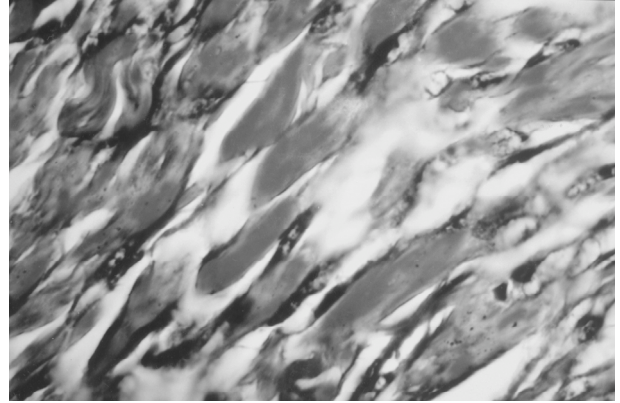
* Doç.Dr., ** Yrd.Doç.Dr., *** Uz.Dr., **** Arş.Gör.Dr., ***** Prof.Dr., Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, SAMSUN

şikayeti bulunmaktadır. Özgeçmiş ve soygeçmişinde bir özellik bulunmayan hastanın fizik muayene ve rutin biyokimyasal tetkikleri normaldi. Manyetik rezonans görüntüleme yöntemi ile yapılan incelemede sağ frontal lobda kitle saptanması üzerine hasta opere edildi ve duraya yapışık, makroskopik olarak meningeom ile uyumlu kitle eksize edildi. Eksize edilen kitle 2,5x2x1,5 cm boyutlarında, kirli beyaz renkte, parlak yüzeyli, kesiti kirli beyaz renkte ve sert kıvamda idi. Kesit yüzeyinde kanama ve nekroz mevcut değildi.

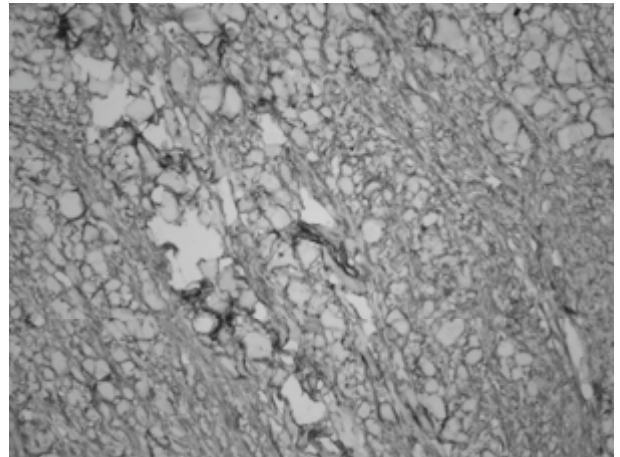
Örnekten histopatolojik inceleme için kesitler alındı. Rutin takip sonrasında dokulardan hematoksilen eozin ve histokimyasal olarak Masson ve Gomori Trikrom boyaları için kesitler hazırlandı. İmmunhistokimyasal olarak vimentin, keratin (AE1/AE3), S-100 protein, epitelyal membran antijen (EMA), desmin, alfa SMA, glial fibriler asidik protein (GFAP) ve Ki-67 çalışıldı. Rutin hematoksilen eozin ile yapılan histopatolojik incelemede değişik yönlere uzanan ve girdap yapıları oluşturan fibroblastik bir stromada psammomatöz alanlar ve kalsifikasyonlar yanısıra geniş amfofilik sitoplazmalı, ekzantrik nükleuslu rabdoid elemanların varlığı ile karakterize rabdoid dönüşüm alanları izlendi (Şekil 1). Tümöral hücrelerde hafif pleomorfizm mevcuttu, ancak mitoz oranı düşüktü ve yaklaşık olarak 0.4-1/10 HPF olarak bulundu. Nekroz izlenmedi. Eksize edilen materyalde beyin parankimi izlenemediğinden invazyon değerlendirilemedi. Masson ve Gomori Trikrom ile yapılan histokimyasal çalışmada rabdoid dönüşüm alanlarının kas dokusu yönünde boyanma özelliği gösterdiği saptandı (Şekil 2). İmmunhistokimyasal olarak vimentin ile diffüz ve güçlü pozitiflik, S-100 protein ile fokal ancak zayıf pozitiflik saptandı (Şekil 3). Ki-67 immünreaktivitesi %1 olarak bulundu. Desmin, alfa-SMA, EMA, GFAP ve sitokeratin negatif sonuç verdi. Tümöre ait immünhistokimyasal reaksiyon sonuçları Tablo'da özetlenmiştir. Olgu histomorfolojik, histokimyasal ve immünhistokimyasal özellikleri nedeniyle rabdoid meningeoma ola-



Şekil 1. Geniş amfofilik sitoplazmalı, ekzantrik nükleuslu rabdoid hücreler (HE, X200).



Şekil 2. Kas dokusu yönünde boyanan rabdoid dönüşüm alanları (Gomori Trikrom, X1000).



Şekil 3. Tümörde immünhistokimyasal olarak vimentin pozitifliği (DAB, X200).

Tablo I. Tümörün İmmünohistokimyasal Profili.

Antikor	Yaygınlık	Klon	Marka
Vimentin	%75-100	Vim 3B4	Dako
S-100	%10-20	-	Novocastra
Desmin	-	D33	Dako
alfa-SMA	-	alfa-sm-1	Novocastra
EMA	-	GP1.4	Novocastra
Sitokeratin	-	AE1/AE3	Neomarkers
GFAP	-	ZCG29	Zymed
Ki 67	%1	MM1	Novocastra

rak değerlendirildi. Yaklaşık 21 hafta önce tanı alan hasta bu süre içinde 200 cG/gün fraksiyon ile toplam 60G radyoterapi almış olup herhangi bir şikayeti bulunmamaktadır.

TARTIŞMA

Rabdoid dönüşüm içeren meningeoma ilk kez Kepes ve ark. tarafından biyolojik ve klinik olarak agresiv bir varyant olarak tanımlandı⁽³⁾. Perry ve ark. ise bu varyantı "rabdoid meningeoma" olarak adlandırdılar ve bu tümörü böbreğin malign rabdoid tümörüne benzeyen yüksek agresiv meningotelyal neoplazi olarak tanımladılar⁽⁴⁾. Lokalizasyonları klasik meningeomalar ile aynıdır. Genellikle klasik meningeoma paterni ile birliktelik gösteren bu alt tip nadiren yalın bir form olarak bulunur^(3,4). Dünya Sağlık Örgütü (WHO) tarafından 2000 yılında yeniden düzenlenen sınıflandırmada meningeomaların 15 alt tipi tanımlanmış, bunların 9'u grade I, 3'ü grade II, 3'ü de grade III olarak gruplandırılmıştır. Rabdoid dönüşüm gösteren meningotelyal kökenli bu agresif tümör papiller ve anaplastik meningeoma ile aynı grupta grade III olarak değerlendirilmiştir⁽²⁾. Meningeomaların çoğunun beyin dokusundan kolayca ayrılabilir özellikte olmalarına rağmen bazıları beyin dokusunu infiltre edebilir. Beyin dokusu invazyonunun varlığı artmış tekrarlama riski ile birliktedir. Fakat bu lezyonun histolojik derecesini değiştirmez⁽⁵⁾. Tümörün histogenezine bakılmaksızın rabdoid morfolojiye sahip olma-

sının agresiv davranış ve kötü prognozla ilişkili olduğu ileri sürülmüştür⁽⁶⁻¹¹⁾. Kepes ve Perry de meningeomalarda rabdoid dönüşüm bulunmasının tümörün agresiv biyolojik davranışına işaret ettiğini ve malign gidiş için histolojik belirleyici olduğuna dikkat çektiler^(3,4). Ancak rabdoid meningeomanın genellikle klasik meningeoma ile birliktelik gösterdiği ve nadiren yalın olarak bulunduğu bilinmekle birlikte rabdoid alanların yaygınlığı ile tümörün agresiv davranışı arasında bir ilişki olup olmadığı bilinmemektedir.

SONUÇ

Meningeomalar sıklıkla benign ve tam rezeksiyonla kürabl olmalarına rağmen tümörde yoğunluğuna bakmaksızın rabdoid dönüşüm alanlarının bulunması prognoz açısından önemli olacağından diğer malignite kriterleri ile birlikte bu alanların varlığı da dikkatle değerlendirilmelidir.

Geliş Tarihi : 27/10/2004

Yayına kabul tarihi : 05/09/2005

Yazışma adresi :

Levent YILDIZ

Ondokuz Mayıs Üniversitesi

Tıp Fakültesi

Patoloji Anabilim Dalı

55139 Kurupelit / SAMSUN

KAYNAKLAR

1. Burger P, Scheithauer BW, Vogel S. Surgical Pathology of the Nervous System and Its Coverings. 4th ed. USA, Churchill Livingstone, 2002; 49-71.
2. Louis DN, Scheithauer BW, Budka H, Von Deimling A, Kepes JJ. Meningiomas. In: Pathology and Genetics of Tumours of the Nervous System. Lyon, IARC Press, 2000; 176-89.
3. Kepes JJ, Moral LA, Wilkonson SB, et al. Rabdoid transformation of tumor cells in meningiomas: a histologic indication of increased proliferative activity. Report of four cases. Am J Surg Pathol 1998; 22: 231-8.
4. Perry A, Scheithauer BW, Stafford SL, et al. "Rabdoid" meningeoma: an aggressive variant. Am J

- Surg Pathol 1998; 22: 1482-90.
5. Kumar V, Abbas AK, Fausto N. Robbins and Cotran Pathologic Basis of Disease. 7th ed. Philadelphia, Elsevier, 2005; 1409-10.
 6. Fisher BJ, Siddiqui J, Macdonald D, et al. Malignant rhabdoid tumor of brain: an aggressive clinical entity. Can J Neurol Sci 1996; 23: 257-63.
 7. Oshiro Y, Shiratsuchi H, Oda Y, et al. Rhabdoid features in leiomyosarcoma of soft tissue: with special reference to aggressive behavior. Mod Pathol 2000; 13: 1211-8.
 8. Ueyama T, Nagai E, Yao T, et al. Vimentin-positive gastric carcinomas with rhabdoid features: a clinicopathologic and immunohistochemical study. Am J Surg Pathol 1993; 17: 813-9.
 9. Parham DM, Weeks DA, Beckwith JB. The clinico-pathologic spectrum of putative extrarenal rhabdoid tumors: an analysis of 42 cases studied with immunohistochemistry or electron microscopy. Am J Surg Pathol 1994; 18: 1010-29.
 10. Tsuneyoshi M, Daimaru Y, Hashimoto H, et al. The existence of rhabdoid cells in specified soft tissue sarcomas: histopathological, ultrastructural and immunohistochemical evidence. Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol 1987; 411: 509-14.
 11. Weeks DA, Beckwith JB, Mierau GW, et al. Rhabdoid tumor of kidney: a report of 111 cases from the National Wilms' Tumor Study Pathology Center. Am J Surg Pathol 1989; 13: 439-58.
 15. Mertens F, Albert A, Heim S, et al. Clonal structural chromosome aberrations in fibrous dysplasia. Genes Chromosomes Cancer 1994; 11: 271-2.