

Pontoserebellar Köşe Tümörleri (22 Olgu)*

*The Tumors of the Pontocerebellar Angle (22 Cases)**

Prof. Dr. M. Şerefettin Canda¹ Dr. Banu Kurtoğlu¹

Prof. Dr. D. Ümit Acar² Prof. Dr. E. Metin Güner²

Doç. Dr. Tansu Mertol² Yrd. Doç. Dr. Arif Ösün² Dr. Burak Sade²

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, İnciraltı-İzmir

¹Patoloji Anabilim Dalı

²Nöroşirürji Anabilim Dalı

Özet: Pontoserebellar köşe (PSK) tümörleri, klinik ve patolojik olarak, ayrıca ayırıcı tanı açısından önem taşıyan tümörlerdir. Bunlar çoğunlukla schwannom'lar, meningiomlar, astrositomlardır. Ayrıca seyrek olarak, kraniofaringiomlar da izlenebilir. Dokuz Eylül Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı'nda son 10 yıl içinde saptanan toplam 40 olgunun 22'si bu çalışmanın gereğidir (Schwannom 12 olgu, meningiom 6 olgu, astrositom 2 olgu, kraniofaringiom 1 olgu, metastatik karsinom 1 olgu). Tüm olguların 12'si kadın, 10'u da erkektir. Bu olguların yaşları 10-68 arasındadır. Çalışmanın amacı, klinik patolojik ayırıcı tanısının önem taşıması nedeniyle ilginç bulunan PSK tümörlerini sunmaktır.

AnahtarSözcükler: Pontoserebellar köşe tümörleri

* X. Nöroşirürji Kongresi (24-27 Mayıs 1996, Çeşme, İzmir)'nde sunulmuştur.

Summary: The pontocerebellar angle tumors are important not only for the clinical and pathologic localization but also the differential diagnosis. These tumors include schwannomas, meningiomas, astrocytomas and craniopharyngiomas. The material of this study includes 22 of 40 cases diagnosed as pontocerebellar angle tumors (Schwannomas 12 cases, meningiomas 6 cases, astrocytomas 2 cases, craniopharyngioma 1 case and metastatic carcinoma 1 case). Twelve cases are females and ten cases are males. The patients' age ranged from 10 to 68 years. The purpose of this study is to present the pontocerebellar angle tumors leaning upon the importance of clinico-pathologic differential diagnosis.

Key Words: Pontocerebellar angle tumors

* Presented in Xth National Neurosurgery Congress (24-27 May, 1996 Çeşme, İzmir).

Pontoserebellar köşe (PSK) tümörleri, histopatolojik açıdan glial ve non-glial tümörler olarak ayrılır (1). Bu tümörler içinde sık görülenler schwannom, meningiom, astrositom, akustik sinir tümörü, nöromalardır. Kraniofaringiomlarda çok seyrek de olsa bu yerleşimde izlenebilir (1-4). Pontoserebellar köşede en sık izlenen tümörler schwann hücrelerinden oluşan, kapsüllü, benign, periferik sinir kılıfı tümörleridir (5). Genellikle schwannoma'lar sekizinci sinir ile ilişkilidir. Bu yüzden bu tümörlere klinik olarak "akustik nörinom" ya da "akustik schwannoma" adı da verilir. Birkaç schwannoma da beşinci ya da yedinci, daha da az olarak diğer kafa çiftleri

ile ilişkilidir. Schwannom'lar spinal kanalda ise genellikle spinal sinir kökleri ile ilişkilidir (1). Bilateral sekizinci sinir schwannoma'ları nörofibromatozis tür 2'yi belirlemektedir (1, 4). Ayrıca, intrakraniyal parankimal schwannoma'lar da bildirilmiştir. Bunlar temporoparieto-oksipital bölge, serebellum ve periferik parietal lob'da lokalize olur ve özellikle daha genç hastalarda görülür. Tümörün radyolojik görünümü, pilositik astrositoma benzer ve cerrahi rezeksiyona iyi yanıt verir (5, 6). Ayrıca, malign periferik sinir kılıfı tümörlerinden (MPSKT) de nörojenik sarkom, nörofibrosarkom, anaplastik nörofibrom, malign schwannoma'da görülebilir (7). Mikrosko-

pik olarak lezyonlar iki ana histopatolojik görünüm içerirler. Sellüler olan ve sıklıkla çit biçiminde dizilim yapmış fuziform hücrelerin oluşturduğu Antoni A alanları ve daha az sellüler olan ve sitoplazmalarında lipid bulunan hücrelerden oluşan Antoni B alanları (1, 5). Antoni A alanlarında hücrelerin uzamış nukleusları biraraya gelecek aralarında enükleer bir zon bırakarak Verocay cisimleri adı verilen bir yapı oluştururlar (5). Mikroskopik olarak, Schwannoma'larda Verocay cisimleri, Antoni alanlarına göre daha ayırıcı bir bulgu olmasına karşın, tüm schwannoma'larda izlenmez (1).

Schwannoma'lar S-100 proteini, Leu-7 ve myelin bazik protein ile kuvvetli immun boyanma gösterir. GFAP da olumlu (+) olabilir (5). Nöronal hücre belirleyicilerinden UJI3A, U127.11 ve A₂B₅ antikoları ile reaktivite vermektedir (8).

PSK'de ikinci sıklıkla görülen meningiomlar sırayla parasagittal bölge, falks serebri, serebral konveksitelerin yüzeyleri, olfaktor bölge, sfenoid bölge, sella yakınları, foramen magnum, tentoryum serebelli pontoserebellar köşe ve spinal kanalda lokalize olur (1). Kadınlarda erkeklerden daha sıktır (9, 10). Meningiomların diferansiye, anaplastik ve papiller türleri vardır (1, 11-14).

İmmun dokü kimyasal bulgulardan tanısıl olarak en yararlı gösterge, epitelyal membran antijen (EMA) ile membranöz immunreaktivitedir (15). Bu transisyonel ve meningotelyal meningiomlarda daha belirgindir. Vimentin ile diffüz olumlu (+) boyanma, meningiomların tüm formları için özgündür. Meningiomların az bir bölümü S-100 ile pozitif (+). Buna karşın, schwannoma'larda S-100 proteini ile kuvvetli boyanma görülür. Sitokeratin tipik olarak sekretuar meningiomlarda bulunur. Ayrıca, CEA pozitifliği (+) de bildirilmiştir (13).

Astrositomlar, beyinde sık izlenmesine karşın PSK'de schwannoma ve meningiomlara oranla, daha azdır. Astrositomların histolojik bir çok alt türü vardır (1). Biyolojik olarak diferansiye (low grade), anaplastik ve glioblastome multiforme olarak ayrılır (16-18). Yapısal özelliklerine göre de pilositik, gemistositik ve kistik olarak tanımlanır (1). Pilositik astrositomlar daha genç yaşlarda görülür (19, 20).

PSK de çok seyrek görülen bir tümör olan kraniofarinjiomların % 94'ü supraseller bölgede yerleşir. Daha az oranda anterior fossa, posterior fossa, optik kiazma, PSK, corpus pineale, nazofarinks, paranasal ve sfenoid bölgede de bildirilmiştir (21-23). Primer intrakranial neoplazmların % 2-5'ini oluşturur (23). Histopatolojik olarak adamantinomatöz ve papiller türleri vardır (22).

Çalışmanın amacı klinik uygulamada önemli bir yeri bulunması nedeniyle ilginç bulunan PSK tümörlerinin klinikopatolojik özelliklerini araştırmaktır.

Gereç ve Yöntem

1986-1996 yılları arasında, Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji ve Beyin Cerrahisi Anabilim Dallarında değerlendirilen PSK yerleşimli 40 olgudan, 22 (Tablo I)'si çalışmaya alınmış ve bu olguların parafin bloklarından elde edilen H+E ve özel boyalarla boyanan kesitler ve klinik bulgular yeniden gözden geçirilmiştir.

Tablo I. Dizideki 22 PSK tümörünün genel bilgileri.

Prot. No.	Adı/S.	Yaş/Cins	Lokaliz.	Kl. Tanı	Patolojik Tanı	
1.	2227/86	A.İ.	61/E	Sağ PSK	Meng.	Meningiom (Anjiomatöz)
2.	1414/87	B.G.	40/E	Sol PSK	Meng.	Meningiom
3.	2340/87	F.E.	50/K	Sağ PSK	Meng.	Meningiom (Fibroblastik)
4.	4105/88	Y.D.	59/E	Sol PSK	Schwannoma	Schwannoma
5.	1421/90	Ü.K.	57/K	Sol PSK	Schwannoma	Schwannoma
6.	773/91	H.Ş.	40/K	Sağ PSK	Meng.	Menin (Meningotelyomatöz)
7.	1331/91	H.M.	55/E	Sağ PSK	Schwannoma	Schwannoma
8.	1644/91	Ü.E.	68/K	Sağ PSK	Schwannoma	Schwannoma (Akustik)
9.	2316/92	T.Y.	38/K	Sağ PSK	Gliom	Gemistositik astrositom
10.	3242/92	S.Y.	55/K	Sol PSK	Schwannoma	Schwannoma
11.	6839/92	N.Ç.	59/K	Sağ PSK	Schwannoma	Schwannoma
12.	6654/93	F.O.	65/E	Sağ PSK	Metastaz	İndif. Karsinom Met.
13.	10396/93	H.T.	62/K	Sağ PSK	Gliom	Astrositom Derece IV (GM)
14.	246/94	Ö.U.	38/E	Sağ PSK	Schwannoma	Schwannoma
15.	7588/94	O.A.	10/E	Sol PSK	Kraniof.	Kraniofaring (Adamantino)
16.	8787/94	R.Ç.	45/K	Sol PSK	Schwannoma	Schwannoma
17.	8933/94	M.K.	60/E	Sol PSK	Meningiom	Meningiom (Fibroblastik)
18.	11823/94	Ş.K.	31/K	Sol PSK	Schwannoma	Schwannoma
19.	7464/95	H.Ç.	45/K	Sol PSK	Schwannoma	Schwannoma
20.	12414/95	Y.E.	56/E	Sol PSK	Schwannoma	Schwannoma
21.	4166/96	R.Ö.	73/E	Sağ PSK	Kitle	Meningiom (Transisyonel)
22.	6827/96	N.E.	55/K	Sol PSK	Schwannoma	Schwannoma (Akustik)

Sonuçlar

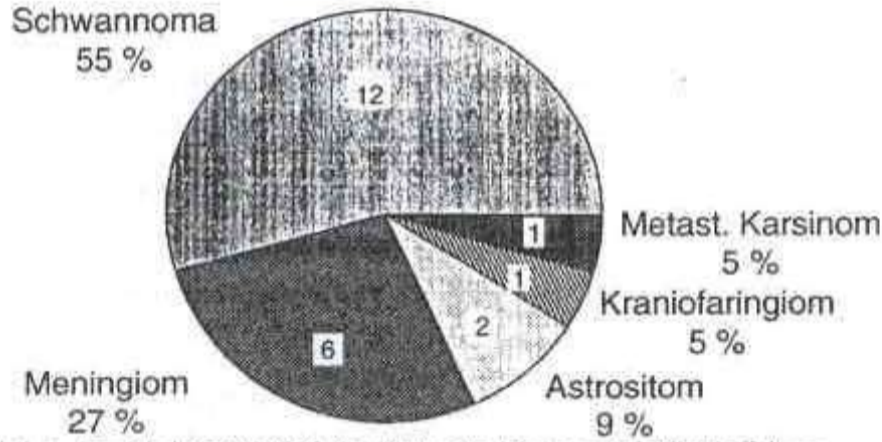
Olguların yaşları 10-68 arasındadır. PSK yerleşimli toplam 40 olgudan, çalışmaya alınan 22'sinin 12'si schwannoma (Resim 1), 6'sı meningiom (Resim 2), 2'si astrositom (Gemistositik astrositom ve glioblastom multiform) (Resim 3, 4), birer olgu da kraniofaringiom ve indiferansiye karsinom metastazı olarak tanı almıştır (Tablo II) (Şekil 1). Olgulardan 10'u erkek, 12'si kadındır. Erkeklerde en sık schwannoma (10/4) ve meningiom (10/4), kadınlarda da en sık (12/8) schwannom'lar gözlenmiştir (Tablo II) (Şekil 2). Meningiom olarak tanı verilen 6 olgunun türleri anjiomatöz, fibroblastik ve meningotelyomatöz'dür.

Astrositom tanısı alan iki olgudan birisi gemistositik astrositom, birisi de anaplastik astrositom derece 4 tür.

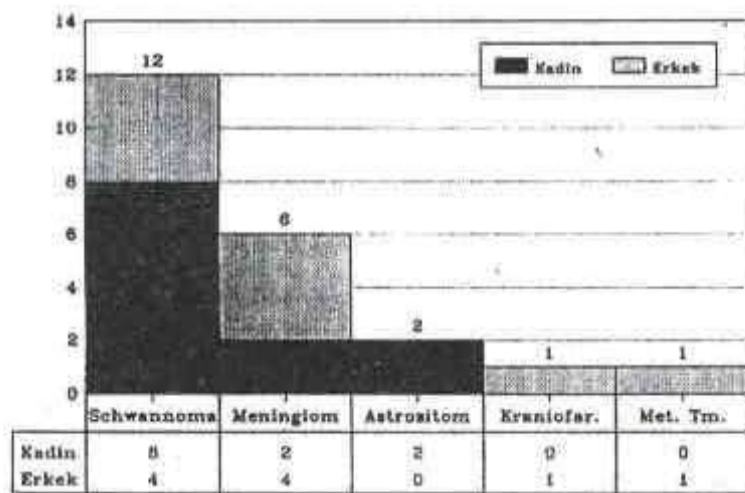
Olgulardan 1'si 10 yaşında bir erkek hasta olup, sol PSK yerleşimli adamantinomatöz türde kraniofaringiomdur (7588/94) ve birkaç ay önce suprasellar yerleşimli kraniofaringiom (6862/94) tanısı vardır.

Tablo II. Dizideki 22 PSK tümörünün histopatolojik ve cins dağılımı.

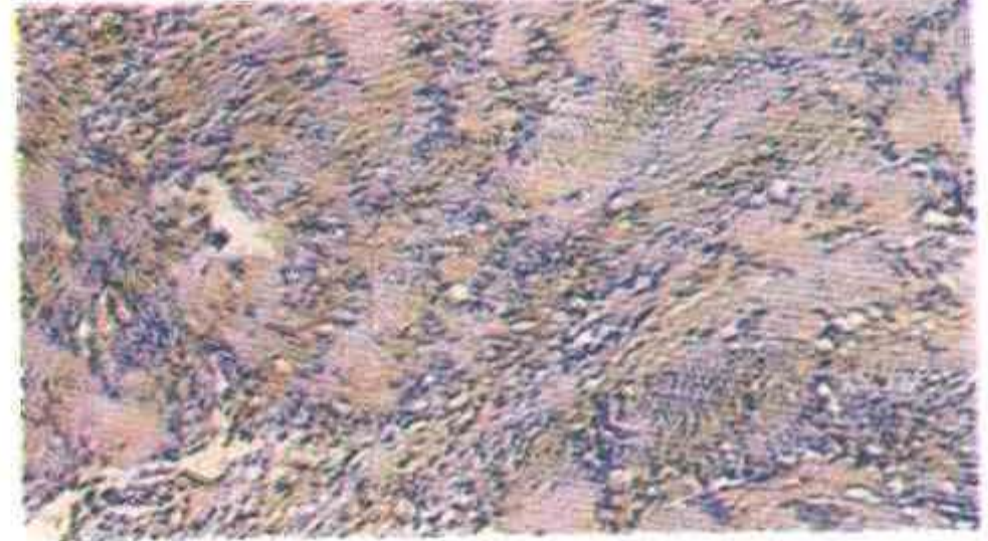
Histopatolojik Tanı	K	E	Sayı (n)	%
Schwannoma	8	4	12	54.5
Meningiom	2	4	6	27.3
Astrositom	2	-	2	9.1
Kraniofaringiom	-	1	1	4.5
Metastatik karsinom	-	1	1	4.5
Toplam (n)	12	10	22	100.0



Şekil 1. Dizideki 22 PSK tümörünün histopatolojik dağılımı.



Şekil 2. Dizideki 22 PSK tümörünün histopatoloji, yaş ve cins dağılımı.



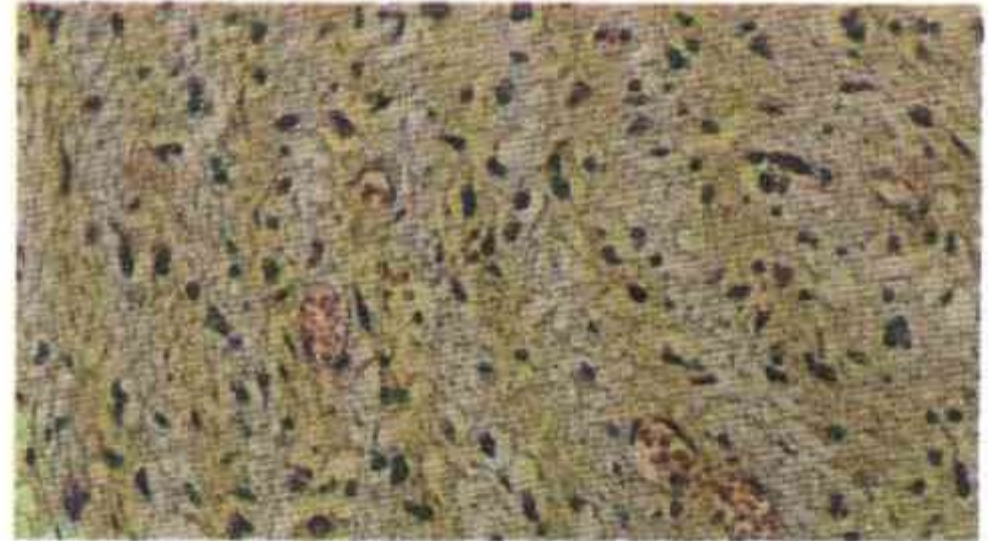
Resim 1. Schwannoma'da Verocay cisimleri (D.E.Ü.T.F. Patoloji Anabilim Dalı, 3690/96 H+E, 100x).



Resim 2. Fibroblastik meningiom (D.E.Ü.T.F. Patoloji Anabilim Dalı, 8933/94 H+E, 400x).



Resim 3. Gemistositik astrositom (D.E.Ü.T.F. Patoloji Anabilim Dalı, 2316/92 H+E, 400x).



Resim 4. Glioblastom multiformda nekroz ve çevresinde çit görünümü (D.E.Ü.T.F. Patoloji Anabilim Dalı, 10396/93 H+E, 100x).

Tartışma

Pontoserebellar köşe tümörlerinin klinik-patolojik özellikleri, klinik uygulamada önemli yer tutar. Bunların histopatolojik ayırıcı tanısı ve klinik izlemi sıkı ilişkilidir. Bu lokalizasyonda yerleşim gösteren tümörler, başlıca schwannoma'lar, meningiomlar ve astrositomlardır. Kendi olgularımızın da yarısından çoğu (% 54.5 - 12 olgu) schwannoma tanısı almıştır. Meningiomlar da ikinci sıradadır % 27.3 (6 olgu). Astrositomlar % 9.1 (2 olgu) ile üçüncü sıradadır.

Frozen işlem sırasında ve histopatolojik incelemede, bu tümörlerin ayırıcı tanısı her olguda, aynı ölçüde kolay olmaz. Kimi zaman ayırıcı tanı güçlükleri gösterebilir. Örneğin, schwannoma'lar ile fibroblastik meningiomların ve pilositik astrositomların ayırımı güçlük gösterebilir. Bu nedenle, H+E kesitler yanısıra, dokukimyasal ve immun dokukimyasal işlemlerden ve özelliklerden yararlanır.

Schwannoma'lar S100 ile olumlu (+) boyanmasına karşın, meningiomlar vimentin ve EMA ile, astrositomlar da glial fibriller asidik protein (GFAP) ile olumlu (+) boyanma gösterir (Tablo III). Ayrıca fosfotungstik asit hematoksilin ve eozin (PTAH) ile de astrositik tümörlerin sitoplazmik uzantısı olumlu (+) boyanma yapar.

Tablo III. Pontoserebellar köşe tümörlerinde immundokukimyasal ve dokukimyasal ayırıcı tanı işlemleri.

Histopatoloji	S100	Leu7	GFAP	Vim.	EMA	PTAH
Schwannoma	+	+	+	-	-	-
Meningiom	-	-	-	+	+	-
Astrositom	-	-	+	-	-	+

Schwannoma'ların mikroskopik ayırıcı tanısında, Antoni A ve B alanları, kimi olguda fibroblastik meningiomlara benzer bir görünüm verir. Bu nedenle Verocay cisimleri, ayırıcı tanıda Antoni alanlarına göre daha anlamlıdır. Schwannoma'lar, meningiomlardan ayrı olarak, S100 ve Leu7 içerir, kimi olguda GFAP olumlu (+) olabilir (1-5).

Kaynaklar

1. McKeever PE, Blaivas M. Central Nervous System. In: Sternberg SS, Ed. Diagnostic Surgical Pathology. Vol 1. New York: Raven Press, 1994; 428-62.
2. King TT, Morrison AW. Primary facial nerve tumors within the skull. J Neurosurg 1990; 72: 1-8.

Meningiomların düşük dereceli astrositomlardan ayırıcı tanısında, parankimal retikülin, fibronektin ve kollagen içeriklerinin daha çok olmasından yararlanır (1). Ayrıca, gliomlardan ayrı olarak EMA olumlu (+) boyanır. S100 bulgusu meningiomlarda değişkenlik gösterir, vimentinin diffüz olumlu (+) olması önemlidir (Tablo III). Ayrıca, gliomlara karşıt olarak, hücrelerin geniş ya da hiperkromatik nükleuslu olması agresivitenin bir kanıtı değildir (13).

Astrositomlar tüm beyin tümörlerinin % 45-50'sini, gliomların da % 70'ini oluşturur. Ayırıcı tanı açısından önem gösteren, diffüz fibriller astrositomlar erişkinde izlenen en sık türüdür. Bu tümörler, PTHA ile iyi boyanan glial fibrilleri içerirler. Ayrıca, bu fibriller GFAP ile de olumlu (+) boyanır (Tablo III). Rosenthal fibrilleri eozinofilik hiyalinize yapılar olarak izlenen ve astrositomlarda görülen bir bulgudur. Rosenthal fibrillerini içeren astrositomların, mukoid dejenerasyon gösteren oligodendrogial tümörlerden de ayırımı gerekir (1, 19, 23). Kistik mural nodül içeren pilositik astrositomlar, sıklıkla serebellumda yer alır ve hemanjioblastomdan ayırımı yapılmalıdır (1).

Bunun yanısıra, astrositomların biyolojik davranışının belirlenmesi için yapılan derecelendirme işleminde 4 mikroskopik bulgunun (mitoz, atipi, endotelial proliferasyon, nekroz) varlığı ya da yokluğu dikkate alınır (10). Çalışmada yer alan 2 astrositom olgusunun birisi derece IV astrositom (Glioblastom multiform) tanısı almıştır. Diğer olgu ise gemistositik astrositomdur. Karaniofaringiomlar PSK'de çok seyrek görülür ve birincil intrakranial neoplazilerin % 2-5'ini içerir (21-23). Bu çalışmada da 1 olgu adamantinomatöz türde kraniofaringiom tanısı almıştır. Bu olgu 10 yaşında bir erkek çocuktur. Görülme yaşı açısından da kraniofaringiomlar, bir ve ikinci dekad ile beşinci dekadda olmak üzere iki tepe yapar (22).

Sonuç olarak, PSK tümörleri, histopatolojik olarak ayırımının yapılması mikroskopik, dokukimyasal ve immun dokukimyasal olarak özellik gösteren ve bu bulguları da klinik izlemde önem taşıyan tümörlerdir.

3. Tan LC, Bordi L, Symon L, Cheesman AD. Jugular foramen neuromas: A review of 14 cases. Surg Neurol 1990; 34: 205-11.
4. Baldwin D, King TT, Chevretton E, Morrison AW. Bilateral Cerebellopontine angle tumors in neurofibromatosis type 2. J Neurosurg 1991; 74: 910-5.

5. Canda MŞ, Canda T, Çulhacı N, Güner EM, Acar DÜ, Mertol T, Kirişoğlu Ü, Ösün A, Alıcı E. Periferik sinir kılıfı tümörleri (40 olgunun klinik-patolojik özellikleri). T Patol Derg 1995; 11(2): 205-207.
6. Sav A. Benign periferik sinir kılıfı tümörlerinin (PSKT) patolojisi. Ank Patol Bül 1996; 13: 28-35.
7. Casadei GP, Komori T, Scheithauer WB, Miller GM, Parisi JE, Kelly PJ. Intracranial pancyhymal schwannoma. J Neurosurg 1993; 79: 217-22.
8. Ducatman BS, Scheithauer BW, Piepgras DG, Reiman HM, Ilstrup DM. Malignant peripheral nerve sheath tumors. Cancer 1986; 57: 2006-21.
9. Coakham HB, Garson JA, Allan PM, Harper IE, Brownell B, Kemshead JT, Lane Eb. Immunohistological diagnosis of central nervous system tumors using a monoclonal antibody panel. J Clin Pathol 1985; 38: 165-73.
10. Longstreth WT, Dennis McGuire EVM, Drangsholt MT, Koepsell TD. Epidemiology of intracranial meningioma. Cancer 1993; 72: 639-48.
11. Maxwell M, Galanopoulos T, Golden JN, Antoiade HN. Expression of androgen and progesterone receptors in primary human meningiomas. J Neurosurg 1993; 78: 456-62.
12. Ludwin SK, Rubinstein LJ, Russel DS. Papillary meningioma: A malignant variant of meningioma. Cancer 1975; 36: 1363-73.
13. Canda MŞ. Meningiomların genel patolojik özellikleri. T Neopl Derg 1995; 3 (2): 79-89.
14. Söylemezoğlu F. Papiller, atipik ve anaplastik (malign) meningiom kavramlarının gözden geçirilmesi. Ank Patol Bül 1996; 13(1): 23-7.
15. Radley MG, Di Sant'Agnese PA, Eskin TA, Wilbur DC. Epithelial differentiation in meningiomas. Am J Clin Pathol 1989; 92: 266-72.
16. Dupport CD, Scheithaur B, O'Fallon J, Kelly P. Grading of astrocytomas. Cancer 1988; 62: 2152-65.
17. Salmon I, Kiss R, Dwitte O, Gras T, Pasteels J, Brotchi J, Durand JF. Histopathologic grading and DNA ploidy in relation to survival among 206 adult astrocytic tumor patients. Cancer 1992; 70: 538-46.
18. Labrousse F, Dupor CD, Batorski L, Hoshino T. Histological grading and bromodeoxyuridine labelling index of astrocytomas. J Neurosurg 1991; 75: 202-5.
19. Hayostek JC, Shaw EG, O'Fallon JR, Weiland TL, Schomberg PJ, Kelly PJ, Hu TC. Astrocytomas of the cerebellum. Cancer 1993; 72: 856-69.
20. Forsyth PA, Shaw EG, Scheithauer BW, O'Fallon JR, Layton Katzmann JA. Supratentorial pilocytic astrocytomas. Cancer 1993; 72: 1335-42.
21. Petito CK, DeGirolami U, Earle KM. Craniopharyngiomas. Cancer 1976; 37: 1944-52.
22. Lederman GS, Recht A, Loeffler JS, Dubuisson D, Kleefield J, Schnitt SJ. Craniopharyngioma in an elderly patient. Cancer 1987; 60: 1077-80.
23. Parisi JE, Mena H. Nonglial Tumors. In: Nelson JS, Parisi EJ, Schochet SS, Eds. Principles and Practice of Neurophathology. St. Louis: Mosby, 1993; 224,26.
24. Powers JM, Horoupion DS. Central Nervous System. In: Damjanov I, Linder J, Eds. Anderson's Pathology. Vol: 2, New York: Mosby, 1996; 2746-52.