

İnfratentoryal Ekstraaksiyal Ependimom Olgusu

Infratentorial Extra-Axial Ependymoma: Case Report

Dr. Şahika Liva CENGİZ,^a
Dr. Alper BAYSEFER,^a
Dr. Füsün BABA,^b
Dr. Mehmet Fatih ERDİ^a

^aBeyin ve Sinir Cerrahisi, AD,
Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi,
^bPatoloji AD,
Selçuk Üniversitesi Selçuklu Tıp Fakültesi,
Konya

Geliş Tarihi/Received: 25.08.2009
Kabul Tarihi/Accepted: 18.12.2009

Bu olgu sunumu özeti 2009 KKTC Gime'de yapılan 23. Ulusal Beyin Cerrahisi Kongresi'nde sunulmuştur.

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Şahika Liva CENGİZ
Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi,
Beyin ve Sinir Cerrahisi AD, Konya,
TÜRKİYE/TURKEY
livacengiz@yahoo.com

ÖZET Ependimomlar tipik olarak ventrikül içi veya santral kanal ependim yüzeyinden kaynaklanmaktadır. Olguların %60-70'i posterior fossa ve dördüncü ventrikül yerleşimlidir. Ancak total ekstraaksiyal ependimom olgusu oldukça nadirdir. Daha önce infratentoryal ekstraaksiyal uzanımlı ependimomun subtotal çıkarılması nedeniyle iki defa ameliyat olan on yaşında erkek çocuk kliniğimize başağrısı bulantı kusma şikayetleri ile baş vurdu. Ayrıca hastaya hidrosefali gelişmesi nedeniyle ventriküloperitoneal şant takılmış ve ameliyat sonrası radyoterapi uygulanmıştı. Kranial manyetik rezonans incelemesinde sağ internal akustik kanaldan klivusa uzanan 6.5 x 4.5 x 5 cm boyutlarında kitle görüldü. Takiben suboksipital karniektomi ile kitlenin subtotal çıkarılması başarıyla gerçekleştirildi. Ancak ameliyattan iki ay sonra hasta kemoterapi almakta iken yaşamımı yitirdi. Nadir yerleşimli infratentoryal ve ekstaraksiyal ependimom olgusu, tümörün bu nadir yerleşimi ve prognostik faktörler açısından literatür bilgisi ışığında tartışılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Ependimom; infratentoryal neoplaziler

ABSTRACT Ependymomas characteristically originate from the ventricular system or the central canal's ependymal surface. Extra-axial, extraventricular intracranial localization of ependymomas is not very common. Approximately 60-70% of the ependymomas in the cranium localize at the posterior fossa and the majority of those originate from the fourth ventricle. A ten-year-old boy who is operated due to sub-total resection of infratentorial extra-axial ependymoma formerly was presented to our clinic complaining of headache, nausea and vomiting. Moreover insertion of a ventriculoperitoneal shunt and postoperative radiotherapy was also undertaken on the patient. Cranial magnetic resonance imaging revealed 6.5 x 4.5 x 5 cm an extra-axial mass on the right, extending from cerebellopontine angle to clivus. Subsequently, right retrosigmoid sub-occipital craniectomy and subtotal resection of the tumor were performed successfully. However the patient has died two months later after operation while chemotherapy was administered. An unusual infratentorial extra-axial ependymoma relevant to its localization and prognostic factors is discussed in the light of literature data.

Key Words: Ependymoma; infratentorial neoplasms

Türkiye Klinikleri J Neur 2010;5(1):13-8

Ependimomlar tipik olarak ventrikül içi veya santral kanal ependim yüzeyinden kaynaklanmaktadır.¹ Özellikle erken çocukluk çağında tanı alan bu tümörler, ependimin bulunduğu hemen her lokalizasyonda, supra ve infratentoryal olarak görülebilirler.²

Nöroekdotermal kökenli nadir tümörler olup miksoepiler ve subependimomlar (Evre I), ependimomlar (Evre II) ve anaplastik tip (Evre III)

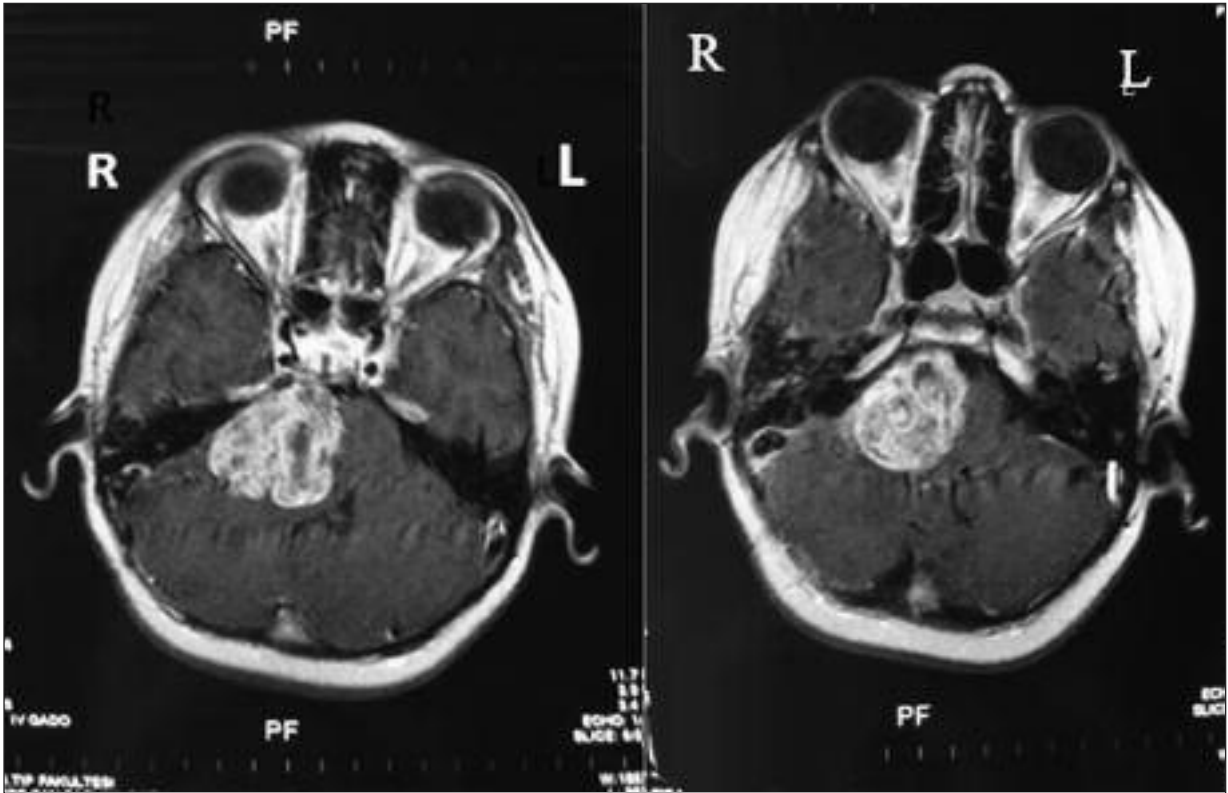
olarak evrelendirilmişlerdir.³ Histolojik çeşit bakımından mitotik oranın ve selüleritenin arttığı sellüler tip, papiller tip, clear cell ve tanisitik tipleri tanımlanmıştır. Ependimomlar çoğunlukla infratentoriyal, çok nadir olarak ekstraaksiyal yerleşir. Çocuklarda %60-70'i posterior fossa ve dördüncü ventrikül yerleşimlidir.¹ Literatürde birçok çalışmada, ependimomlarda Ki67 proliferatif indeksinin önemli bir prognostik belirleyici olduğu belirtilmiş ve özellikle üç yaş altındaki olgularda sağkalım süresinin kısa olduğu açıklanmıştır.⁴

Embriyonik hayatta heterotopik ependim hücre artıklarının ventrikül dışı ependimomların kaynağı olduğuna inanılmaktadır. Heterotopik ependimomlarda matür kısımlardan anaplastik ependimomların, embriyonik kısımlardan ise ependimoblastomların geliştiği düşünülmektedir. Ayrıca periventriküler alandan fetal ependim hücrelerinin göç etmesiyle beyin parankiminde de görülmektedir.⁵

Bu olguda oldukça nadir yerleşim şekli olan ekstraaksiyal bir ependimom olgusu sunulmaktadır.

OLGU SUNUMU

On yaşında erkek çocuk bir aydır artan baş ağrısı, bulantı, kusma şikayetleri ile kliniğimize yatırılmıştır. Özgeçmiş hikayesinde 2007 Nisan ayında dış bir merkezde posterior fossa yerleşimli infratentoriyal kitlenin (Resim 1A, B) sağ retrosigmoid suboksipital kraniektomi ile subtotal çıkarılması ameliyatı olmuştur. Kitlenin doku incelemesi ependimom evre II olarak belirlenmiştir. Radyoterapi ve kemoterapi önerilmiş ancak yakınları tarafından bu tedavi kabul edilmemiş ve hasta 8 ay sonra aynı şikayetler ile başka bir dış merkeze başvurmuştur. Tekrar dış bir merkezde, aynı yaklaşımla kitle ikinci defa subtotal çıkarılmış ve hastaya 30 kür lokal radyoterapi ve kemoterapi verilmiştir. Takip eden günlerde hidrosefali gelişmiş ve hastaya ventrikü-



RESİM 1: Kranial manyetik rezonans görüntüleme arka çukur yerleşimli, infratentoriyal sağda pontoserebellar köşeye uzanım gösteren 7 x 5 x 6 cm boyutlarında kitlenin kontrastlı T1 ağırlıklı aksiyal kesitte heterojen kontrast tutan görünümü izlenmektedir.

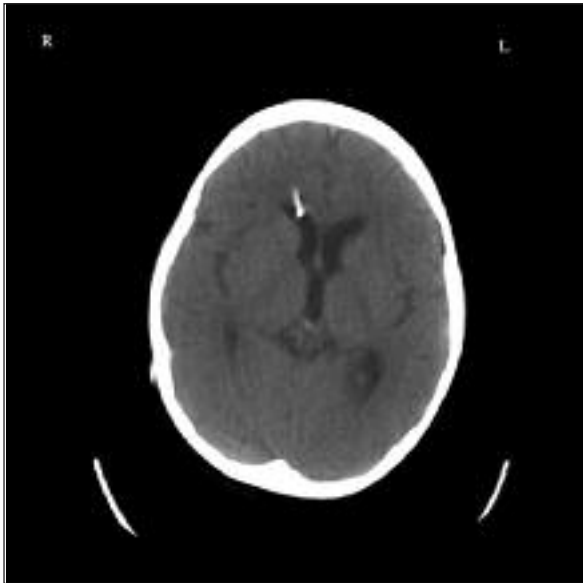
loperitoneal şant ameliyatı yapılmıştır (Resim 2). Fizik muayenede sağ gözde içe bakış nörolojik muayenesinde sağda 6. ve 7. kranial sinir tutulumu, sağda santral fasial paralizi ve sağa bakışta nistagmus saptanmıştır. Hastanın kontrastlı kranial manyetik rezonans görüntülemesinde sağda pontoserebellar köşede 6.5 x 4.5 x 5 cm çapında kitle lezyonu tespit edilmiştir (Resim 3). Lezyon sağ internal akustik kanala uzanarak sağ lateralden serebellar pedinküle anteriordan bası yapmaktadır. Ayrıca lezyon beyin sapı ve serebelluma invazyon göstermektedir.

Aynı yaklaşımla 2009 Şubat'ta kitle tekrar ameliyat edilerek subtotal çıkarılmıştır.

Kitlenin mükerrer subtotal çıkarılması kısa süreli nökslerin ortaya çıkmasında en önemli etken olmuştur (Resim 4 A, B). Histopatolojik incelemesi (Resim 5, 6) evre II ependimom olgusu gelen hasta pediatrik onkoloji kliniğine devir edildi. Hasta ikinci kür kemoterapi almakta iken hayatını kaybetti.

TARTIŞMA

Ependimomların ekstraaksiyal yerleşimi son derece nadir olup bu durum Courville ve Broussalian tarafından infiltratif büyüme paternleri ve suba-



RESİM 2: Kompüterize beyin tomografisinde hidrosefali gelişen hastaya ventriküloperitoneal şant ameliyatı uygulandıktan sonra sağ frontal hornunda şant kataterinin kranial ucu izlenmektedir.



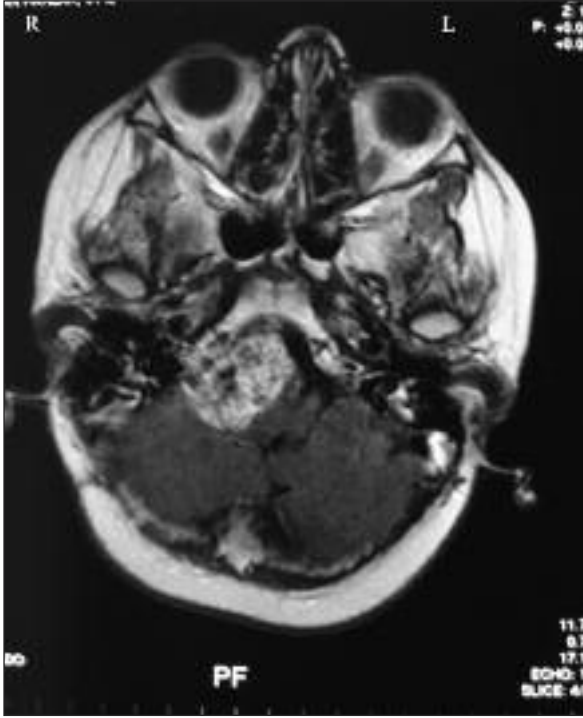
RESİM 3: T1 ağırlıklı aksiyal kesitli manyetik rezonans görüntülemesinde arka çukur yerleşimli, postoperatif 6.5 x 4.5 x 5 cm boyutlarında, nüks kitle görünümü izlenmektedir.

raknoid mesafeye şerit tarzı uzanımları ile açıklanmıştır.¹

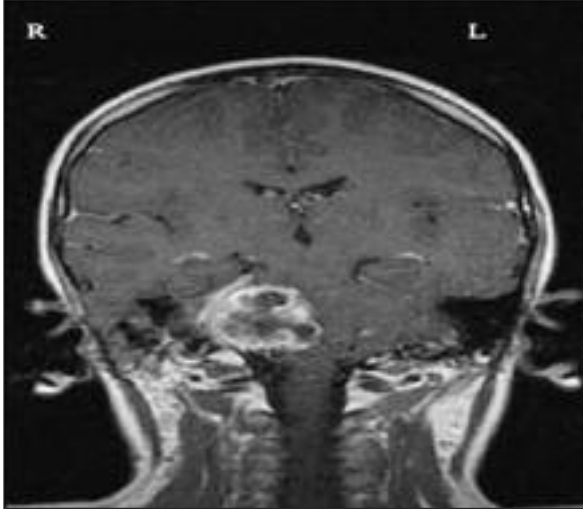
Medullablastoma, Ependimoma gibi beyin omurilik sıvısı (BOS) ile ilişkili yerleşim gösteren bazı tümörler implantasyon metastazı yaparlar. Duramater altında fakat dura ile direkt makroskopik bağlantısı görünmeyen tümöral kitleler olup yayılım mekanizmaları “drop metastaz” olarak açıklanır.⁶ Ayrıca pontoserebellar ekstaaksiyal yerleşimli ependimomun bu nadir yerleşimi için medüller velum yan kısmında ependim hücrelerinin onkojenik aktivasyonu hipotezi savunulmuştur.⁷

Olgumuz ekstraaksiyal yerleşimli evre II ependimom olup, evre II ependimomların histopatolojik tanısında anahtar özellik olan perivasküler psödorozet oluşumu ve ependimal rozetler⁸ lezyonun doku incelemesinde saptanmıştır.

Prognoz açısından yaş, yerleşim ve tümör evresi hakkındaki bilgiler halen tartışmalıdır. Yaş ile prognoz arasında kabul gören görüş, erişkinlerde daha iyi seyirli olup erişkinlerde beş yıllık yaşam süresi %55-90 iken pediatrik yaşta %14-60'dır.³ Yerleşimin prognoz üzerine etkisi bilgileri de tartışmalı olup, bazı yazarlar supratentoryal yerleşimin çevre dokuya daha fazla invazyon göstermesi ve daha az enkapsüle olmaları nedeniyle çıkarıl-



A



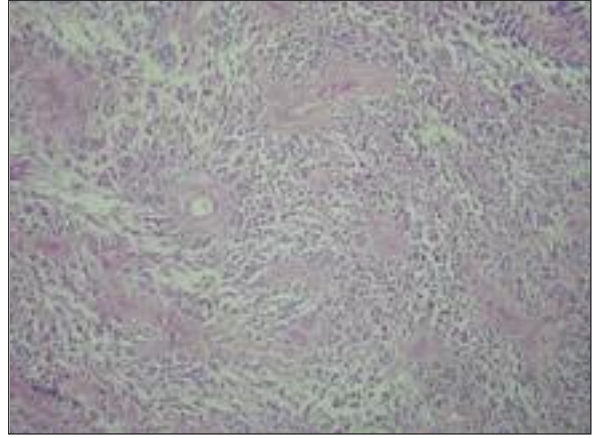
B

RESİM 4A, B: Kranial manyetik rezonans görüntülemesinde pontoserebellar yerleşimli ve cerrahi olarak mükerrer defa subtotal çıkarılan kitlenin; Resim 4A'da T1 ağırlıklı kontrastlı aksiyal kesitte, 4B'de T1 ağırlıklı koroner kesitte görünümü izlenmektedir.

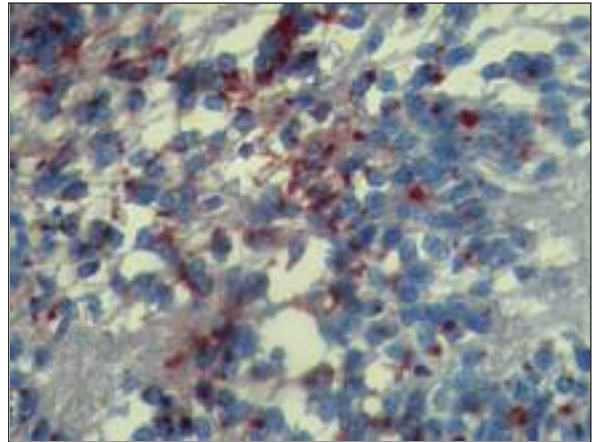
ması güç ve kötü prognozlu olarak bildirirken,⁹ bazı yazarlar tersine infratentoryal yerleşimin serebellopontin köşedeki sınırlara ve beyin sapına invazyon yapma, dördüncü ventrikül tabanını tıkama nedeniyle cerrahi çıkarılma şansını azatlığı için daha kötü prognoz olarak belirtmişlerdir.¹⁰

2008'de Tihan ve ark. 115 olgudan oluşan posterior fossa yerleşimli endimom serilerinde tümör evresinin hasta yaşamında prognostik değer taşımadığını bildirmişlerdir.¹¹

Kitlenin total çıkarılması prognozda çok önemli diğer bir faktör iken endimomların ilk ameliyatta tamamen çıkarılması mümkün olmayabilir. İnfratentoryal endimomlarda total çıkarılma insidansı laterale yerleşmiş endimomlarda %54 iken, dördüncü ventrikül çatısına yerleşmişlerde %100'dür.¹ Total çıkarılan olgularda morbiditenin yüksek olduğuna dikkat çekilmiştir.² Optimal tedavi tartışmalı olup sadece cerrahi tedavi ile yaşamın %17-27 uzadığı öne sürülmektedir. Bir seride total çıkarılan dördüncü ventrikül epen-



RESİM 5: Kitlenin histopatolojik incelemesinde perivasküler dizilim oluşturan endimomal hücrelerin yaptığı psödorozet yapıları görülmektedir (HE, x100).



RESİM 6: Kitlenin histopatolojik incelemesinde endimomal hücrelerde paranükleer 'dot-like' EMA pozitifliği görülmektedir (x200).

dimomlarda ameliyat sonrası %53 nörolojik kötüleşme görülmektedir.¹² Özellikle yüksek evre ve subtotal çıkarılan ependimomlarda en önemli prognostik faktör radyoterapi süresi olarak bildirilmiştir.⁹ İnfratentoryal ependimomlarda diffüze oranla lokal radyoteapinin entelektüel fonksiyonları daha çok koruduğu, nörofizyolojik kötüleşme tespit edilenlerin ise daha çok küçük yaş çocuklar olduğu bildirilirken¹³ Katja von Hoff ve ark. lokal radyoterapiyi savunmuş ancak yaş açısından prognozla ilgili istatistiksel bir fark bulmamışlardır.¹⁴ Tüm bu tartışmalı bilgiler dahilinde prognoz açısından kitlenin total çıkarılması ve WHO (Dünya sağlık organizasyonu) evre II ependimomlarda radyoterapi verilmesi günümüzdeki kabul gören en değerli faktörlerdir. Üç yaş altındakilerde beyin gelişimi henüz tamamlanmadığı için radyoterapi zamanına kadar kemoterapi ile beklenir. Üç yaş altında, kranial sinir (6 hariç) veya serebellar, beyin sapı bulgusu olanlarda, semptom süresi kısa olanlarda prognoz kötüdür. Total cerrahi eksizyon da 5 yıl sağkalım %60-80 iken, subtotal çıkarımda bu oran %30'a düşer.⁷

Nüks ependimom olgularında standart bir tedavi tanımlanmamakla beraber kitlenin total cerrahi çıkarılması ve lokal radyoterapi ve özellikle Cisplatin içeren kemoterapik ajanlardan oluşan kombinasyon uygulama kabul gören tedavi şeklidir.³

Sunulan olguda son derece nadir görülen infratentoryal ekstraaksiyal yerleşmiş ve dördüncü ventrikül ile ilişkisi olmayan, internal akustik kanaldan klivusa uzanan sağ pontoserebellar köşeyi tamamı ile işgal eden nüks ependimom, nörovasküler yapılar yapışıklığı nedeniyle subtotal çıkarılmıştır. Takiben hastaya radyoterapi ve kemoterapi önerilmiş ancak hasta yakınları bu tedaviyi önce ret etmişler ancak geçen yedi aylık süreçte kitle boyutlarında artma ve dördüncü ventrikül obstrüksiyonu ve hidrosefali gelişince kabul etmişlerdir. Ventriküloperitoneal şant takılmasını takiben radyoterapi ve kemoterapi alan hastada kitle boyutlarında artış devam etmiştir. Dört defa ameliyat edilen hastanın son operasyonunda ameliyat sırasında dördüncü ventrikül ile ilişkisi olmayan, internal akustik kanaldan klivusa uzanan nüks kitle yine subtotal çıkarılabilmektedir. Kitlenin nörovasküler yapılar yakın komşuluğu nedeniyle mükerrer subtotal çıkarılması ve adjuvan tedavinin zamanında uygulanamaması kötü prognozlu seyirde en önemli etkenler olmuştur. Aynı şekilde lezyonun beyin sapına yapışık olması ilk ameliyatta total olarak çıkarılmamasında etkin olmuştur.

Sonuç olarak literatür bilgileri ışığında infratentoryal ekstraaksiyal yerleşimli bu kitlenin, zamanında radyoterapi almamasından çok subtotal çıkarılmasının rekürrens için ana faktör olduğu kanaatindeyiz.

KAYNAKLAR

- Torun F, Tuna H, Bozkurt M, Deda H. Extra-axial ependymoma of posterior fossa extending to the Meckel's cave. *Clin Neurol Neurosurg* 2005;107(4):334-6.
- Akalan N. [Ependymomas]. *Türkiye Klinikleri J Surg Med Sci* 2007;3(34):57-60
- Reni M, Gatta G, Mazza E, Vecht C. Ependymoma. *Crit Rev Oncol Hematol* 2007;63(1): 81-9.
- Ertan Y, Sezak M, Kantar M, Turhan T, Arun S, Çetingül N, Akalın T. Çocukluk Çağı İntrakranial Ependimal Tümörleri: 28 Olgunun Klinikopatolojik Değerlendirilmesi 2009;25(2): 20-6.
- Ortiz J, Otero A, Bengoechea O, Goncalves J, Sousa P, Figols P et al. Divergent ependymal tumor (ependymblastoma/anaplastic ependymoma) of the posterior fossa: an uncommon case observed in a child. *J Child Neurol* 2008;23(9):1058-61.
- Saydam L, Akbaşak A, Tecimer T. Baş Boyun kanserlerinde dura tutulumu. *K.B.B Baş ve boyun cerrahisi Dergisi* 2005;3:80-3.
- Sparaco M, Morelli L, Piscioli I, Donato S, Catalucci A, Licci S. Primary myxopapillary ependymoma of the cerebellopontine angle: report of a case. *Neurosurg Rev* 2009;32(2): 241-4.
- Louis DN, Ohgaki H, Westler OD, Cavenee WK, Burger PC, Jouvet A, et al. The 2007 WHO classification of tumours of the central nervous system. *Acta Neuropathol* 2007;114 (2):97-109.
- Merchant TE, Haida T, Wang MH, Finlay JL, Leibel SA. Anaplastic ependymoma: treatment of pediatric patients with or without craniospinal radiation therapy. *J Neurosurg* 1997;86(6): 943-9.
- Guyotat J, Metellus P, Giorgi R, Barrie M, Jouvet A, Fevre-Montange M, et al. Infratentorial ependymomas: prognostic factors and outcome analysis in a multi-center retrospective series of 106 adult patients. *Acta Neurochir (Wien)* 2009;151(8):947-60.
- Tihan T, Zhou T, Holmes E, Burger PC, Ozuyal S, Rushing EJ. The prognostic value of histological grading of posterior fossa ependymomas in children: a Children's Oncology Group study and a review of prognostic factors. *Mod Pathol* 2008;21(2):165-77.

12. Spagnoli D, Tomei G, Ceccarelli G, Grimoldi N, Lanterna A, Bello L et al. Combined treatment of fourth ventricle ependymomas: report of 26 cases. *Surg Neurol* 2000;54(1): 19-26.
13. Paulino AC, Wen BC. The significance of radiotherapy treatment duration in intracranial ependymoma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2000;47(3):585-9.
14. Von Hoff K, Kieffer V, Habrand JL, Kalifa C, Dellatolas G, Grill J. Impairment of intellectual functions after surgery and posterior fossa irradiation in children with ependymoma is related to age and neurologic complications. *BMC Cancer* 2008;(21):8-15.