

Tüberoz Sklerozlu Olguda Subepandimal Dev Hücreli Astrositom

SUBEPANDYMAL GIANT CELL ASTROCYTOMA IN A CASE WITH TUBEROUS SCLEROSIS

Uğur KOŞAR*, Filiz ŞİRİN**, Mahmut KACAR*, Övsev UZUNER***, M.Alp KARADEMİR****

* Dr.,Ankara Numune Hastanesi Radyoloji Bölümü, Başasist.,

** Uzm.Dr.,Ankara Numune Hastanesi Radyoloji Bölümü,

*** Dr.,Ankara Numune Hastanesi Radyoloji Bölümü, Asist.,

**** Dr.,Ankara Numune Hastanesi Radyoloji Bölümü, Şefi, ANKARA

Özet

Epilepsi ve görme kaybı yakınmaları olan 14 yaşındaki erkek hastanın BT incelemesinde: sol lateral ventrikülde tümöral kitle ile kalsifiye subepandimal nodüller saptandı. Tüberoz skleroz ve subepandimal dev hücreli astrositoma tanısı konan olgunun BT bulguları sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Tüberozskleroz, BT

T Klin Tıp Bilimleri 1998, 18:138-140

Summary

Tumoral mass in lateral ventricle and calcified subependymal nodules were detected on computed tomography in a 14 year-old boy with vision loss and epileptic seizures. The computed tomography findings were represented of the case diagnosed as tuberous sclerosis and subependymal giant cell astrocytoma.

Key Words: Tuberous sclerosis, CT

T Klin J Med Sci 1998, 18:138-140

1/150000 doğumda görülen ve penetransı düşük otozomal dominant genetik geçiş gösteren tüberoz skleroz hastalığı nörofibromatozis, von Hippel Lindau ve Sturge Weber hastalıkları ile birlikte; sinir sistemi, cilt, retina ve bulbus okülü gibi ektodermal yapıların etkilendiği konjenital malformasyonlar grubu fakomatozlar içinde yer almaktadır (1-3). Tüberoz sklerozlu hastalarda, lateral ventrikül duvarına lokalize subepandimal nodüllerden geliştiğine inanılan, subepandimal dev hücreli astrositom (SEDA) olarak adlandırılan benign tümörün gelişme riski bulunmaktadır (4,5).

Kranial bilgisayarlı tomografi (BT) incelemesinde intraventriküler kitlesi saptanan; eşlik eden kalsifiye subepandimal nodüllerin karakteristik görünümü ile tüberoz skleroz ve subepan-

dimal dev hücreli astrositom tanısı konan olgu sunulmaktadır.

Olgu

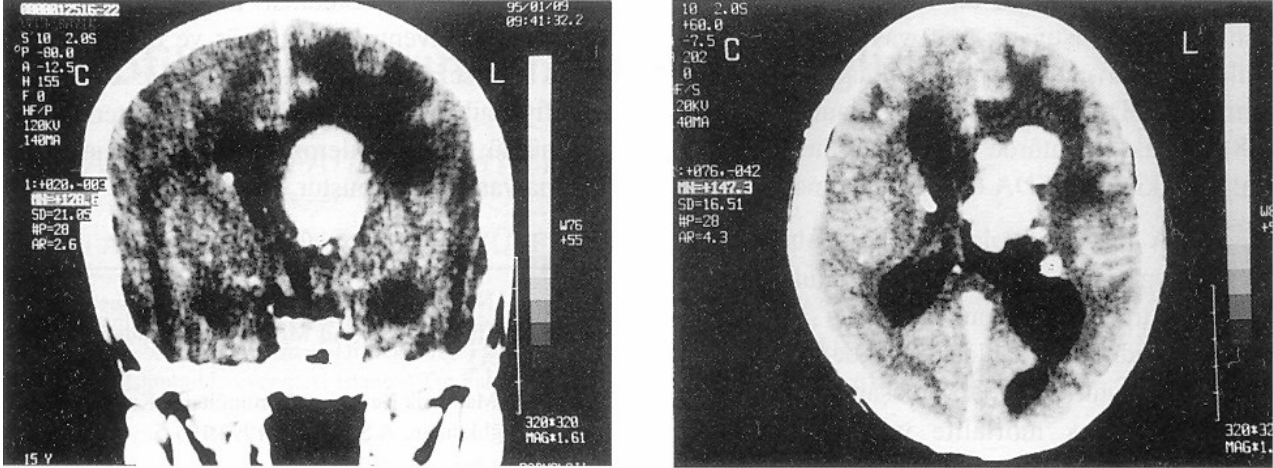
Epilepsi, kusma, sol gözde görme kaybı yakınmaları ile hastanemize başvuran 14 yaşındaki erkek hastaya intrakranial tümör ön tanısı ile; intravenöz kontrast verilerek aksiyel ve koronal planda kranial BT incelemesi yapıldı. Kesitlerin incelenmesinde sol lateral ventrikülde frontal hornu tümüyle dolduran, yoğun opaklaşmalı, kalsifikasyonlar içeren, yaklaşık 50x30 mm boyutlarda, tümöral kitle saptandı. Sol frontoparietal şiddetli ödem alanının eşlik ettiği kitle lezyonu sol Foramen Monro'yu obstrükte edip; septum pellucidum ile III. ventrikülü sağa itmişti ve lateral ventriküller dilate idi. Kesitlerde bilateral lateral ventriküle projekte olan 5-10 mm büyüklükte kalsifiye subepandimal nodüller dikkati çekmekteydi (Şekil 1). Nodüllerin tüberoz skleroz için karakteristik olduğu bildirilerek sol lateral ventriküldeki tümöral kitlenin subepandimal dev hücreli astrositoma olabileceği raporlandı.

Geliş Tarihi: 18.02.1997

Yazışma Adresi: Dr.Uğur KOŞAR

Kıbrıs sokak 19/15

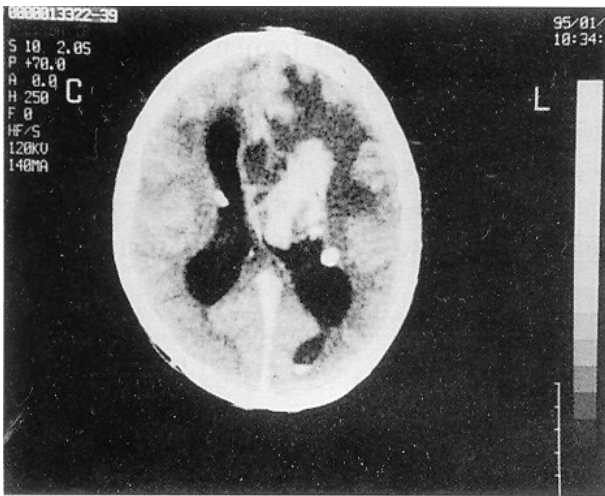
06690 Çankaya, ANKARA



Şekil 1. Koronal (1-a) ve aksiyal (1-b) BT kesitlerde sol lateral ventrikül frontal hornu tümüyle dolduran, yaklaşık 50x30 mm boyutlarda, yoğun opaklaşma gösteren kitle lezyonu izlenmektedir. Kitleye sol frontoparietal ödem eşlik etmektedir. Lateral ventriküller dilate olup lümenine projekte olan kalsifiye subepandimal nodüller dikkati çekmektedir.

Dermatoloji konsültasyonunda yüzde adenoma sebaceum saptanan hastaya yapılan abdominal ultrasonografik (US) incelemede sağ böbrekte iki adet anjiomyolipom izlendi ve hasta klinik olarak da tüberoz skleroz tanısı aldı.

Operasyonda parsiyel rezeksiyonu gerçekleştirilen kitlenin histopatolojik incelemesi sonucunda: geniş eozinofilik stoplazmalı, veziküler nükleuslu, santral belirgin nükleollü iri tümör hücrelerinin izlendiği belirtilerek subepandimal dev hücreli astrositoma tanısı bildirildi. Postoperatif dönemde yapılan incelemede rezidüel tümör izlenmekteydi (Şekil 2). Hasta epilepsi tedavisi ile takibe alındı.



Şekil 2. Postoperatif kontrol BT incelemede rezidü kitle izlenmekte olup oksipital homlarda kan değerleri alınmaktadır.

Tartışma

İlk kez 1862 yılında vonRecklinghausen tarafından tarif edilen tüberoz sklerozun klasik triadı; mental retardasyon, epilepsi ve karakteristik cilt lezyonlarıdır (papular fasyal nevüs veya adenoma sebaceum); ancak klasik bulgular olguların yarısından azında saptanır (1,4). Değişik organlarda hamartamatöz gelişimlere neden olan tüberoz sklerozdaki klinik bulgular kranial tutulumla ortaya çıkar. Subepandimal nodüller, kortikal tüberler ve periventriküler kalsifikasyonlar kranial tutulumun karakteristik bulgularıdır (4). Tüberoz skleroz tanısında BT ve manyetik rezonans görüntüleme (MR) teknikleri yüksek oranda sensitiftir, kalsifiye subepandimal nodüllerin görüntülenmesinde BT çok başarılıdır; ancak parankimal hamartomlarda MR üstündür (6).

Tüberoz sklerozlu hastalarda %2-15 oranında subepandimal dev hücreli astrositomun (SEDA) geliştiği bildirilmektedir (6). Shepherd ve arkadaşları 345 tüberoz sklerozlu olgudan oluşan serilerinde 21 hastada (%6.1) SEDA saptamışlardır (5). Lateral ventrikül duvarlarındaki subepandimal nodüllerden geliştiği düşünülen SEDA'da bu dönüşümü açıklayan tatmin edici bulgu yoktur ve subepandimal nodül ile SEDA'nın morfolojik karekteristikleri arasında belirgin farklılık saptanmamıştır (5).

SEDA lateral ventrikül duvarında lokalize olup en sık Foramen Monro ve komşuluğunda gelişmektedir (5,6). Jelinek ve arkadaşlarının çalışmasında

SEDA'nın tek bir lokalizasyonda (Fora-men Monro) geliştiği ve 6-30 yaş grubunda en sık rastlanan intraventricüler kitle olduğu bildirilmektedir (7). SEDA'nın tanı aldığı ortalama yaş 13'tür (5,8); ancak literatürde doğumdan hemen sonra saptanan iki tane SEDA olgusu bulunmaktadır (8).

SEDA histolojik olarak benign olmasına ve yavaş progresyon göstermesine karşın Foramen Monro obstrüksiyonu sonucu artmış intrakranial basınç ve hidrosefali tablosu ile akut olarak ortaya çıkabilir. Büyük boyutlara ulaşan kitlenin operasyonda yüksek mortalite ve morbidite riski yüzünden erken tesbiti klinik olarak önem taşımaktadır (5,6). Tümörün total eksizyonu tam tedavi anlamına gelmediği için bu tümörlerin görüntüleme yöntemleriyle erken tanısı önemlidir (4). Ayrıca aileye genetik danışma önerilip, hastanın birinci derece yakınları asemptomatik olsalar bile tüberoz skleroz açısından tetkik edilmelidirler (4,6).

Kontrastsız BT incelemede; Foramen Monro komşuluğunda lateral ventrikül içinde, büyük boyutlara ulaşabilen, yüksek dansitede ve kısmen kalsifiye olma eğiliminde kitle şeklinde izlenen SEDA, IV kontrast sonrası, yoğun ve heterojen opaklaşma göstermektedir, şiddetli periventricüler ödem kitleye eşlik edebilmektedir (6,7).

Olgumuz önceden tüberoz skleroz tanısı almamıştır; SEDA gelişimine bağlı semptomlar ile

intrakranial tümör öntanısı ile yapılan BT incelemede intraventricüler tümör ve obstrüksiyona bağlı hidrosefali saptanmıştır. Tümöre eşlik eden kalsifiye subepandimal nodüllerin karakteristik BT görünümü; tüberoz skleroz ve SEDA tanısının konmasına yardımcı olmuştur.

KAYNAKLAR

1. Altman NR, Purser RK, Post MJD. Tuberos sclerosi: Characteristics at CT and MR imaging. *Radiology* 1988; 167:527-32.
2. Diren B. Manyetik Rezonans Görüntüleme. *Kranial 1. Sevgi Özel Sağlık hizm. A.Ş. Ankara* 1994;103-5.
3. Gusnard DA. Craniocerebral anomalies. In: Lee SH, Rao KCVG, Zimmerman RA, ed. *Cranial MRI and CT*. 3rd ed. New York: McGraw-Hill Inc, 1992; 216-20.
4. Özek MM, Özek E, Pamir MN, Özer AF, Erzen C. Subepandymal giant cell astrocytomas in tuberous sclerosis. *Turkish J Pediatr* 1993; 35:145-50.
5. Shepherd CW, Scheithauer BW, Gomez MR, Altermatt HJ, Katzmann JA. Subepandymal giant cell astrocytoma: A clinical, pathological and flow cytometric study. *Neurosurgery* 1991; 28:864-8.
6. Rieger E, Binder B, Starz I, Oberbauer R, Ebner F, Urban C. Tuberos sclerosis complex: oligosymptomatic variant associated with subepandymal giant-cell astrocytoma. *Pediatr Radiol* 1991; 21:432.
7. Jelinek J, Smirniotopoulos JG, Parisi JE, Kanzer M. Lateral ventricular neoplasms of the brain: Differential diagnosis based on clinical, CT and MR findings. *AJR* 1990; 155:365-8.
8. Tien RD, Hesselink JR, Duberg A. Rare Subepandymal Giant Cell Astrocytoma in a neonate with TS. *AJNR* 1990; 11:1251-2.