

Pleomorfik Ksantoastrositom (Olgu Sunumu)

Ramazan ATABEY*, Nizamettin KAZAN*, Şennur İLVAN**, Murad ASİLTÜRK*,
Halil TOPLAMAOĞLU*

ÖZET

Pleomorfik Ksantoastrositom (PKA) genellikle supratentorial yerleşimli, genç hastalarda görülen özel formda bir astrositom türüdür. 16 yaşında bayan hastaya ait sol temporal superfisial lokalizasyonlu bir pleomorfik ksantoastrositom olgusu klinikopatolojik özellikleriyle sunulmaktadır.

Klinik ve morfolojik özellikleriyle literatüre uygun pleomorfik ksantoastrositom özelliklerine sahip olguda operasyonu takiben 13 ay içinde lokal nüks gözlenmiş ve hasta bu nedenle kaybedilmiştir. Pleomorfik ksantoastrositoma nadir görülmesi nedeniyle dünya literatürü taranarak bu çalışmada yeniden gözden geçirildi.

Anahtar kelimeler: Pleomorfik ksantoastrositom, GFAP, anaploidi, rekürrens

Düşünen Adam; 1995, 8 (1): 60-63

SUMMARY

Pleomorphic xanthoastrocytoma is a specific type of astrocytoma generally observed in young patients and supratentorially located. A 16 year old girl with left temporal superficial pleomorphic xanthoastrocytoma is discussed.

The case was in accordance with literature clinically and morphologically. 13 months after the operation local recurrence occurred and the patient died. Because of rare occurrence of pleomorphic xanthoastrocytoma literature is evaluated in this article.

Key words: Pleomorphic xanthoastrocytoma, GFAP, aneuploidy, recurrence

GİRİŞ

Pleomorfik Ksantoastrositom (PKA); Dünya Sağlık Teşkilatının (WHO) 1990 yılında yayınladığı beyin tümörleri sınıflamasında astrositik tümörlerin özel bir alt grubu olarak sınıflandırılmıştır (9). İlk olarak yayınlandığı 1979 yılından beri tüm dünya literatüründe 72 olgu bildirilmiştir (18). Nadir görülür, genellikle iyi prognoz gösterir ve 15-25 yaşları arasında siktir (4,5,6,11,16,17,18,20). Fakat literatürde son

yıllarda nüks gösteren olgular rapor edilmektedir (1,7,8). Genellikle selim prognoza sahip olduğu bildirilen PKA için uzun süreli takipler ve az sayıdaki literatür gözden geçirilip lokal nüks ve fetal seyirli olgular gözlemlendiğinde bu konudaki ötürler hastaların gözlem altında tutulmasını önermektedirler (8).

PKA klasik olarak supratentorial, periferik yerleşimli ve temporal lokalizasyonda sık olarak görülür (2,4,5,6,11,14,17,18,20). Çok yakın zamanda ya-

* Bakırköy Ruh ve Sinir Hastalıkları Hastanesi 3. Nöroşirürji Kliniği
** İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı

yımlanan iki farklı literatürde bir tanesi cerebellar (18) bir tanesi de spinal kord lokalizasyonlu (3) olmak üzere iki farklı lokalizasyonda olgu bildirilmiştir. Sınırları belirgin, mural nodüllü, genellikle kistik yapıda ve zaman zaman kalsifikasyon gösterebilir (11,12,14,15,17,20). Dural yayılım sıktır (17,20). Von Renclinghausen neurofibramatosis (12) ve ganglioma (2,11) ile birlikte görülebilir. Klinik olarak özellikle genç hastalarda medikal tedaviye dirençli epilepsi, başağrısı, bulantı ve kusma ile karakterizedir (Kibas) (4,5,15,17).

Bilgisayarlı beyin tomografisi incelemesinde homojen, sınırları belirgin, hipodens, kistik ve kontrast tutan, peritümöral ödemi mevcut, bazan kalsifikasyon gösteren, özellikle de temporal ve daha az sıklıkla da parietal ve diğer lokalizasyonlarda kitle görülür (10,14,17).

Patolojik incelemede çevre beyin dokusundan oldukça belirgin sınırlarla ayrılan tümörü oluşturan hücreler belirgin derecede pleomorfizm gösterirler ve tümörde yaygın retikülozis mevcuttur. Pleomorfizmin belirgin oluşuna karşın nekroz hiçbir zaman gözlenmez, mitoz nadirdir. İmmunohistokimyasal olarak tümör hücrelerinin sitoplazmasında GFAP (Glial Fibriler Asidik Protein) pozitifdir. Bazı tümör hücrelerinin sitoplazmasında lipid vakuelleri gözlenir (2,6,7,10,13,16,18). Elektron mikroskopik incelemede tümör hücrelerinin basal lamina ile sarılı olduğu, sitoplazmada lipid vakuoli içerdiğinin gösterilmesi bu tümörün subpial glial elementlerden kaynaklandığını destekler özelliklerdir (6,8). Radyoterapi ve kemoterapinin yeri henüz tam olarak anlaşılammıştır (19).

Bu yazıda kısa sürede (13 ay) nüks eden ve ölümle sonuçlanan genç bir olgu nedeniyle, özellikle malign eğilimi vurgulanarak pleomorfik ksantoastrozitom dünya literatürüyle birlikte yeniden gözden geçirildi.

OLGU

16 yaşında bayan hasta, kliniğimize bir yıl önce başlayan ve ara ara gelen, son bir aydır giderek artan başağrısı, bulantı, kusma ve fokal epileptik nöbet (iki defa) geçirmesi nedeniyle başvurdu. Son bir haftadır çift görme ve yürümede zorluk olduğu öğrenildi. Yapılan nörolojik muayenede bilinç açık,

koopere, oriente, ışık reaksiyonu bilateral mevcut, pupiller izokorik, göz dibi incelemesinde bilateral grade II papil stazı, sağda 6. sinir parestezisi mevcuttu. Fasial asimetri tesbit edilmedi. Kas gücü bilateral tam, duyu kusuru yok, derin tendon refleksleri tüm odalarda hipoaktif olarak anılıyordu. Taban cildi refleksi sağda dorsal, solda plantardı. Cerebellar ve ekstrapiramidal sistem muayeneleri normal sınırlardaydı.

Bilgisayarlı beyin tomografisi tetkikinde sol temporal bölgede kistik, lateral ventrikülü itmiş ve 2 cm kadar sift etkisi yapan, kist duvarında mural nodülü olan ve kontrast uygulaması sonucu kist duvarı ve mural nodüde yoğun kontrast tutulumu mevcut kitle tesbit edilen hasta kliniğimize yatırıldı. Hastaya 3.8.1993 tarihinde sol temporal kranyotomi uygulandı. Kistik kısım aspire edildikten sonra tümör ve kist duvarı makroskopik total olarak çıkartıldı. Tümör dokusunun durayla bağlantılı olduğu gözlenerek atake dura parçası da çıkartıldı.

Morfolojik incelemede beyin dokusuyla oldukça keskin sınır oluşturmuş pleomorfik hücreden zengin tümör izlendi. Tümörü oluşturan hücreler temel olarak iki şekildeydi; fusiform nüveli bipolar sitoplazmik uzantıya sahip olanlar ve arada oldukça iri pleomorfik ve bizar çok çekirdekli genellikle geniş eozonofilik stoplazmaya sahip hücreler ve sitoplazmaları berrak vakuollü olanlar mevcut idi ve bu hücrelerde Oil Red O boyası ile pozitif boyanan yağ vakuelleri gözlendi. Tümörden alınan çok sayıda örneklemede nekroz alanına rastlanmadı ve vasküler endotelial proliferasyon yoktu. Az sayıda mitotik figür izlendi. Uygulanan retikülün boyası ile tümör hücrelerini kuşatan yaygın retikülogenez ve perivasküler lenfoplasmositer hücre infiltrasyonu gözlendi.

İmmunohistokimyasal olarak uygulanan Glial Fibriler Asidik Protein (GFAP) antikoru ile tümör hücre sitoplazmalarında pozitif boyanma saptandı. Operasyon sonrası hastanın papil stazı düzeldi, başağrısı oldukça azaldı, çift görme şikayetleri azalmasına rağmen devam etmekteydi. Radyoterapi ve kemoterapi yapılmadı. Operasyon sonrası şikayetlerinde gerileme izlenen hastanın 3. hafta yapılan kranial BT incelemesinde postoperatif değişiklikler ve hafif ödem dışında özellik tesbit edilmedi.

Postoperatif dönemde takip edilen hastanın 12 ay problemi olmadı. 13. ayda hasta tekrar başağrısı, bulantı, kusma (Kibas) şikayetleriyle başvurduğunda, yapılan kranial BT incelemesinde lezyon yerinde tümörün nüks ettiği ve büyük kistik kitlenin mevcut olduğu görüldü. Kist aspirasyonu için ponksiyon yapıldı. Hasta kist aspire edildikten 2 gün sonra kaybedildi. Otopsi yapılamadı.

TARTIŞMA

İlk olarak 1979 yılında Kepes ve arkadaşları tarafından tanımlanan pleomorfik ksantoastrozitom, tüm astrositik tümörler içinde küçük bir kısmını oluşturmaktadır (6). Bugüne kadar yayımlanmış 72 olgu bildirilmektedir (18). Vakaların % 90'ı 30 yaşından küçüktür ve cinsiyet farkı yoktur (18). Sunulan olguda olduğu gibi; PKA genç erişkinlerde temporal veya parietal lobda yüzeysel yerleşimli, sıklıkla gözle görülebilir büyük kistin eşlik ettiği, sarı renkte kapsüllü kitle şeklinde görülür (2,4,5,6,11,13,20). Son bildirilere kadar supratentorial olduğu bildirilen pleomorfik ksantoastrozitom cerebellar ve spinal kord lokalizasyonlarında da bildirilmiştir (3,18). Sunulan olgu supratentorial yerleşimliydi. Histolojik olarak üç asıl hücre tipinden (fusiform, bizar ve lenfositik hücreler) oluşan tümör düşük mitotik aktivasyon ve nekroz olmayışıyla karakterlidir.

Birçok fusiform ve bizar hücrelerdeki GFAP pozitifliği ve retikülogenezin varlığı ve vasküler endotel proliferasyon olmayışı karakteristik özelliklerdir (2,6,7,10,16,18). Elektron mikroskopik çalışmada basal laminanın varlığı bu tümörlerin subpial hücrelerden köken aldığını göstermektedir (6,8). Radyodiagnostik olarak kranial BT'de temporal veya parietal lokalizasyonda kontrast tutan, sınırları belirgin, büyük kist içinde mural nodüllü tümöral doku görülür (10,14,17). Resim 1'de görüldüğü gibi sunulan olgunun kranial BT'si PKA karakteristiklerini taşımaktaydı. MRI yapılamadı. Kranial tomografi ve MRI tanı koydurucu değildi (10,14,17).

Operasyonda tümörün durayla bağlantılı oluşunun gözlenmesi ayırıcı tanıda leptomeningeal tümörleri akla getirmektedir. Ancak astrositik seriden oluşunun saptanması (GFAP pozitifliği) bu düşüncüyü ekarte etti. Ayırıcı tanıda meningeal fibrohistiositik tümörler, lipid hücreli glioblastomlar ve gang-

liogliomlar düşünülmelidir. Sunulan olguda ksantomatöz hücrelerde GFAP pozitifliği, meningeal fibroz histiositlerin görülmeyişi, düşük mitotik aktivasyon ve vasküler endotelial proliferasyonun olmayışı glioblastom tanısından uzaklaştıran morfolojik özellikler olarak düşünülmektedir (6,8,18).

PKA'nın büyük bir çoğunluğunun selim seyirli olduğunun vurgulanmasına rağmen literatürde bildirilen olguların % 12'si lokal nüks göstermiştir (18). Literatürde 6 ay ile 15 yıl arasında nüks eden vakalar bildirilmiştir (7). Sunulan olguda buna benzer olarak 13 ay içinde kaybedilmiştir. Kepes morfolojik olarak erken nüks gösteren (malign transformasyon) olgularda mitotik aktivitede artma, nekroz alanları içeren küçük hücreli glioblastom geliştiğini bildirmiştir (7). Ayrıca nüks gösteren olgularda primer tümörlerde oldukça belirgin olan retikülogenezisin azalma gösterdiği ya da kaybolduğunu söylemektedir (7,18). Olguda otopsi yapılamadığı için nüks ait morfoloji hakkında bilgi vermek mümkün olmamıştır.

Radyoterapi ve kemoterapinin yeri tam olarak anlaşılamamıştır (16,19). Sunulan olguya postoperatif dönemde radyoterapi yapılmadı, nüks ettiğinde ise hasta yaşamadığı için yapılamadı. PKA'nın biyolojik davranışı hakkındaki bilgiler henüz tartışmalıdır. Olgunun kısa sürede nüks etmesi PKA'nın malign transformasyon gösterme eğiliminde olduğu görüşünü destekler görünmektedir.

KAYNAKLAR

1. Allegranza A, Ferraresi S, Bruzzone M: Cerebromeningeal pleomorphic xanthoastrocytoma. *Neurosurgery Rev* 1:43-9, 1991.
2. Furuta A, Takahashi H, Ikuta F: Temporal lobe tumor demonstrating ganglioma an pleomorphic xanthoastrocytoma components. *Case Report. J Neurosurg* 1:143,7, 1992
3. Herpers MJHM, Freling G, Beuls EAM: Pleomorphic xanthoastrocytoma in the spinal cord: Case Report. *J Neurosurg* 80:564-569, 1994.
4. İzgi N, Bozboğa M, Kılınçer C, et al: Pleomorfik Ksantoastom. *Türk Nöroşirürji Dergisi*. Mayıs 1991, Ek 3.
5. Kadioğlu HH, Reis A, Çiftçiöğlu MA, et al: Pleomorfik ksantoastrozitom. *Türk Nöroşirürji* 1:31-35, 1994.
6. Kepes JJ, Rubinstein LJ, Eng LF: Pleomorphic xanthoastrocytoma: A distinctive meningocerebral glioma of young subjects with relatively favorable prognosis. A study of 12 cases. *Cancer* 44:1839-1852, 1979.
7. Kepes JJ, Rubinstein LJ: Histopathological features of recurrent pleomorphic xanthoastrocytoma: Further corroboration of the glial nature of this neoplasm. *Acta Neuropathol Berl* 6:585-93, 1989.
8. Kepes JJ: Pleomorphic xanthoastrocytoma: The birth of a diagnosis and concept. *Brain Pathology* 3:269-274-1993.

9. Kleiheus P, Burger PC, Scheithauer BW: The new WHO classification of brain tumors. *Brain Pathol* 3:255-268, 1993.
10. Kros JM, Vecch CJ, Stefanko SZ: The pleomorphic xanthoastrocytoma and its differential diagnosis. *Hum Pathol* 11:1128-35, 1991.
11. Lindboe CF, Cappelan J: Pleomorphic xanthoastrocytoma as a component of a cerebellar ganglioma. *Neurosurgery* 2:353-5, 1992.
12. Özek MM, Sav A, Pamir MN, et al: Pleomorphic xanthoastrocytoma associated with von Reclinhausen neurofibromatosis. *Childs Nerv Syst* 1:39-42, 1993.
13. Palma L, Maleci A, Lorenzo ND, et al: Pleomorphic xanthoastrocytoma with 18-year survival: Case Report *J Neurosurg* 63:808-810, 1985.
14. Rippe DJ, Boyko OB, Radi M, et al: MR1 of temporal lobe pleomorphic xanthoastrocytoma. *J Comput Assist Tomogr* 6:856,9, 1992.
15. Stuart G, Appleton DB: Pleomorphic xanthoastrocytoma: Report of two cases. *Neurosurgery* 2:422-7, 1988.
16. Sugita Y, Kepes JJ, Shigemori M, et al: Pleomorphic xanthoastrocytoma with desmoplastic reaction: Anjiomatöz variant. Report of two cases. *Clin Neuropathol* 6:271-8, 1990.
17. Tien RD, Cardas CA, Rajagopalan S: Pleomorphic xanthoastrocytoma of the brain: MR findings in six patients. *Am J Rev Roentgenol* 6:1287-90, 1992.
18. Wasdahl DA, Scheithauer BW, Andrews BT, et al: Cerebellar Pleomorphic xanthoastrocytoma: Case Report. *Neurosurgery* 35:947-951, 1994.
19. Whittle IR, Gordon A: Pleomorphic xanthoastrocytoma. Report of four cases. *J Neurosurgery* 3:463-8, 1989.
20. Yoshimo MT, Lucio R: Pleomorphic xanthoastrocytoma. *Am J Neurosurg Neuroradial* 5:1330-2, 1992.

becya