

Derleme

# Posterior Fossa Hemanjioblastomalarında ve Atipik Teratoid/Rabdoid Tümör, Lhermitte-Duclos gibi Nadir Görülen Diğer Tümörlerde Tanı, Tedavi ve Cerrahi Prensipler

## Diagnosis, Management and Surgical Principles in Posterior Fossa Hemangioblastomas and Rare Tumors such as Atypical Teratoid/Rhabdoid Tumor and Lhermitte-Duclos

Tufan HİÇDÖNMEZ

Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği, İstanbul, Türkiye

### ÖZ

Merkezi sinir sisteminde görülen hemanjioblastomalar iyi davranışlı tümörlerdir. Sporadik veya von Hippel-Lindau hastalığı ile ilintili olarak gelişirler. Hemanjioblastomalar en çok serebellum, beyin sapı ve omurilikde yerleşir. Atipik Teratoid/Rabdoid Tümör merkezi sinir sisteminin ender görülen, çoğunlukla üç yaşın altındaki çocuklarda ortaya çıkan, son derece kötü huylu embriyonel tümördür. Lhermitte-Duclos hastalığı veya Displastik Serebellar Gangliositoma, serebellumun malformasyon, hamartoma ve benign neoplazm özellikleri gösteren bir bozukluğudur. Posterior fossada yerleşimli bu tümörler çeşitli özellikleri ile gözden geçirilmiştir.

**ANAHTAR SÖZCÜKLER:** Hemanjioblastoma, vonHippel-Lindau, Atipik teratoid/rabdoid tümör, Lhermitte-Duclos, Displastik serebellar gangliositoma

### ABSTRACT

Hemangioblastomas of the central nervous system are benign tumors. They present sporadically or in association with von Hippel-Lindau disease. They are mostly located in the cerebellum, the brainstem, and the spinal cord. Atypical teratoid/rhabdoid tumor is a rare, extremely malignant embryonal tumor of the central nervous system, and occurs mostly in children under three years of age. Lhermitte-Duclos disease or dysplastic cerebellar gangliocytoma is a cerebellar disorder with features of cerebellar malformation, hamartoma, and benign neoplasma. These posterior fossa tumors are reviewed with their various characteristics.

**KEYWORDS:** Hemangioblastoma, vonHippel-Lindau, Atypical teratoid/rhabdoid tumor, Lhermitte-Duclos, Dysplastic cerebellar gangliocytoma



Yazışma adresi: Tufan HİÇDÖNMEZ

E-posta: thicdonmez@hotmail.com

## ■ SEREBELLAR HEMANJİOBLASTOMA

### Genel Bilgiler

**H**emanjioblastoma (HB) Dünya Sağlık Örgütü'nün (WHO) 2016 yılında gözden geçirdiği son Merkezi Sinir Sistemi Tümörleri Sınıflamasında "Mezenkimal non-ningotelial" adı altında geçen, davranışı kesin olarak bilinmeyen, borderline, birinci derece (WHO Grade I) tümörlerdir (22).

HB'lar sporadik veya von Hippel-Lindau (VHL) hastalığı ile ilintili olarak gelişir (6,16,21,36). Sporadik tümörler tüm HB'ların yaklaşık %60-75 kadını oluşturur, genelde ileri yaşlarda ve sıklıkla tek lezyonlar olarak ortaya çıkarlar (5,9,16,21). Şekil 1'de sporadik hemanjioblastoma olgusu 32 yaşında kadın hastada kontrastlı T1 manyetik rezonans (MR) sagittal kesitinde sağ hemisfer yerleşimli kontrast tutan tümör ve tümör kisti görülmektedir. Bunun yanında, sporadik HB'ların başka alanlarda dissemine yayımları görülebilir (5). VHL hastalığı ile ilintili olan HB'lar olguların yaklaşık %25-40 kadını oluşturur ve genelde daha genç hastalarda görülür (5,15,16,36). VHL hastalığına 3p25-6 kromozomu üzerindeki VHL geninde mutasyon yol açar. Bunun sonucunda pVHL tümör süpresyon protein işlevi kaybı gelişir. Bu proteinin ana işlevi vasküler endotelial büyüme faktörünün (VEGF) düzenlemesi olup, kaybı ile hemanjioblastoma, retinal anjioma, renal kistler ve berrak hücreli karsinoma, feokromositoma, pankreas tümörleri, epidermal kistler ve orta kulağın endolenfatik kese tümörü gibi neoplastik oluşumlar gelişir (5,39).

HB'lar en çok serebellum, beyin sapı ve omurilik olmak üzere, merkezi sinir sisteminin her yerinde primer olarak ortaya çıkar. Amerikan NIH (Ulusal Sağlık Enstitüsü) kayıtlarında yaş ortalaması 32,6±11,6 olan 19 hastada 143 VHL ilintili HB tümörün %48'i serebellumda, %12'si beyin sapında ve %40'nın da omurilikte yerleşik oldukları görülmüştür (2).

Serebellar HB solid ve kistik olabilir, solid tümör kistik şekle dönebilir. VHL ilintili HB'da solid tümörlerden kistik tümörlere gelişimi irdeleyen Slater ve ark.nın serisinde 8 hastada 28 tümör izlenmiş, 14 kistik tümörün baştan kistik olduğu, diğer 14 solid tümörün ise, sadece bir solid tümörün kistik olmadan büyümesi dışında, 13 solid tümörün zaman içinde kistik şekle döndüğü bildirilmiştir (34). Şekil 2A ve B' de VHL ilintili bir tümörün 1,5-2 yıllık bir izlem süresinde kistik şekle geldiği görülmektedir.

HB hastalarının yakınma, belirti ve bulguları posterior fossa tümör hastalarının genel özelliklerini taşır. Jagannathan ve ark. Bethesda, Maryland' daki VHL ilintili HB'da 88 olguluk ve girişim yapılan 164 serebellar tümör serisinde hastaların başvuru nedenleri baş ağrısı (%75), ataksi (%55), dismetri (%29) belirti ve bulguları ve hidrosefali (%28) şeklinde olduğunu bildirmişlerdir (14). Bu seride belirti ve bulgulara yol açan semptomatik tümörlerin ortalama çapı 1,8±1,9 cm, hacmi 2,8±3,4 cm<sup>3</sup>; belirti vermeyen asemptomatik tümörlerin ortalama çapı 1,1±0,9 cm ve hacmi 0,7±0,4 cm<sup>3</sup> olarak bulunmuştur (14). Fukuda ve ark. 17-79 yaş arası (ort 49 yaş) 36 hastalık serebellar sporadik HB serilerinde tümör boyutunun (tümör ve kist) 10-67 mm (ort 36,4 mm) olduğunu, % 58,3 olguda hidrosefaliye neden olduğunu bildirmişlerdir (10).

VHL ilintili HB hastalarında birçok tümörün de, hiçbir zaman semptom vermeyebildiği ve bu nedenle tedavi gerektirmediği de bildirilmiştir (2). Bu nedenle sonradan semptomatik hale gelebilecek lezyonların erken dönemde tanınmalarının önemine değinilmiştir. Bu konuda Ammerman ve ark.nın Ulusal Sağlık Enstitüsü (NIH) kayıtlarında 143 HB tümöründe 12,4±1,4 yıl takip süresince tümörlerin %97'sinde ölçülebilir boyut artışı olmasına karşılık sadece %41 tümörün semptomatik hale geldiği ortaya çıkmıştır. Bu tümörlerin %45'inin ilk radyolojik incelemelerde belirgin olmayan tümörlerden geliştiği görülmüştür. Serebellar HB'ların ayda 112 mm<sup>3</sup>'den daha fazla büyüyen veya 69 mm<sup>3</sup>'den daha büyük ve birlikte olduğu tümör ve kist büyüme hızı ayda 14 mm<sup>3</sup> ve daha büyük olan serebellar HB'ların semptomatik hale geçtiği sonucuna varılmıştır (2).

### Görüntüleme

Kontrastsız bilgisayarlı tomografi (BT) incelemesinde hipodens kistik lezyon ve serebellumun pial yüzeyinde izodens tümöral mural nodül görülür, kontrast verilmesi sonrası tümör mural nodülü yoğun şekilde boyanır (27,36). Manyetik rezonans (MR) incelemesinde, T1 kesitlerde tümör kisti beyin-omurilik sıvısına (BOS) göre izointens, T2 kesitlerde izo-hiperintens şekilde görülür. Tümör nodülünün intensitesi değişkendir, büyük nodüllerde akım (flow void) görülebilir. Kanama bulguları sıklıkla. Değişik boyutlarda peritümöral ödem görülebilir. Tümör nodülü kontrast madde ile yoğun şekilde boyanır. Dijital substraksiyon anjiyografisinde (DSA) tümör boyanması ve değişik derecelerde arterio-venöz (AV) şantlar görülebilir (27).

### Tedavi, Sonuçlar ve İzlem

Sporadik ve VHL ilintili serebellar hemanjioblastoma olgularında tümörün genel prensipler uyarınca rezidü ve nüks olması için total çıkarılması amaçlanır. Sporadik ve tek lezyon olan olgularda tedavi cerrahi olup, total çıkarıldığında olguların çoğunda nüks görülmez (16). HB doğası gereği damarlanmadan zengin tümörler olduğundan cerrahisi zor olabileceği için preoperatif embolizasyonun bazı olgularda dikkate alınması gerektiği vurgulanmıştır (32).

Tümörün solid kısmı olan mural nodülün boyutu, yoğun damarsal yapısı ve kanlanması dikkate alınarak, özellikle büyük mural nodül varlığında dikkatli davranılması gerekir. Tümörün öncelikle besleyici damarı belirlenmeli (Şekil 2C) ve yakılıp tümörün kanlanması kontrol altına alınmalıdır. HB' da kist duvarının çıkarılması şart değildir (36).

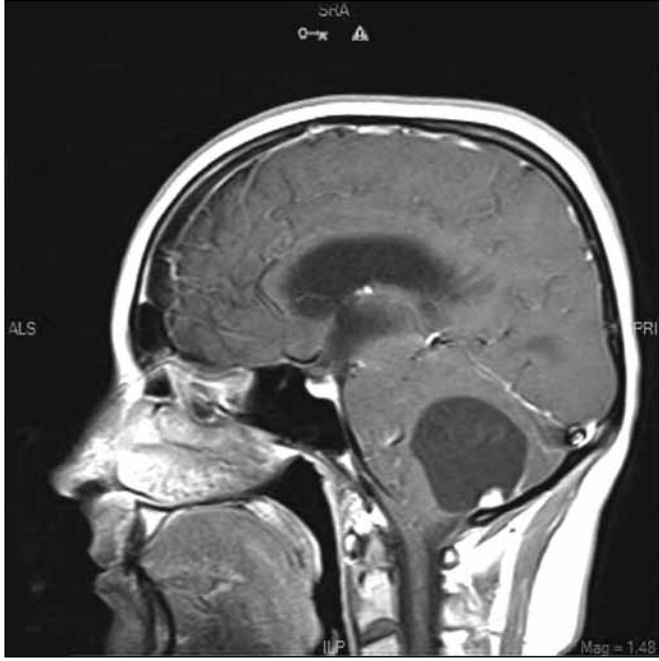
Fukuda ve ark.nın 36 hastalık serebellar sporadik HB serisinde total rezeksiyon %86 olguda sağlanmış, hasta yaşının ve tümör özelliklerinin uzun dönem prognoz da etkili olduğu ve kistik tümörlerin prognozlarının solid olanlara göre daha iyi olduğu bildirilmiştir (10).

VHL ilintili HB'da 164 serebellar tümörlü 88 olguluk serilerinde Jagannathan ve ark. cerrahi girişim ve rezeksiyon sonrası üçüncü ayda semptomların %98 ve hidrosefalinin %94 olguda düzeldiğinin görüldüğünü ve beş yıllık takipte nüks görülmediğini bildirilmektedir (14).

VHL ilintili hemanjioblastomada yıllık kontrol kranial ve spinal MR incelemesi ve yıllık retinal anjioma takibi önerilmektedir (4).

VHL ilintili serebellar HB'un ameliyat edildikleri dönemde renal kistleri olduğu belirlenen iki olguda uzun dönem takiplerinde 111 ve 209 ay sonunda renal hücreli karsinoma'ya progresyon bildirilmiştir (20). VHL ilintili HB'nın serebellar tümör ameliyatından 5 yıl sonra filum terminalede ortaya çıktığı bildirilmiştir (38).

VHL ilintili hemanjiyoblastom olgularının yaşamlarında birçok kez cerrahi girişim geçirdiklerinden yola çıkarak, Amerikan



**Şekil 1:** Sporadik hemanjiyoblastoma olgusu 32 yaşında kadın hastada kontrastlı sagittal T1 MR kesitinde sağ hemisfer yerleşimli kist ve kontrast tutan tümör görülmekte. Dr. Lütfi Kırdar Kartal EAH Beyin Cerrahisi Kliniği olgusu.

NIH ve Ulusal Kanser Enstitüsü kraniyospinal infratentoriyal radyoterapinin etkisini araştırmış ve tümör büyüme hızının doğal seyre göre azaldığı, cerrahi girişim sayısını azalttığı ve önemli bir potansiyel tedavi seçeneği olarak değerlendirildiği sonucuna varmıştır (33).

## ■ ATİPİK TERATOİD/RABDOİD TÜMÖR

### Genel Bilgiler

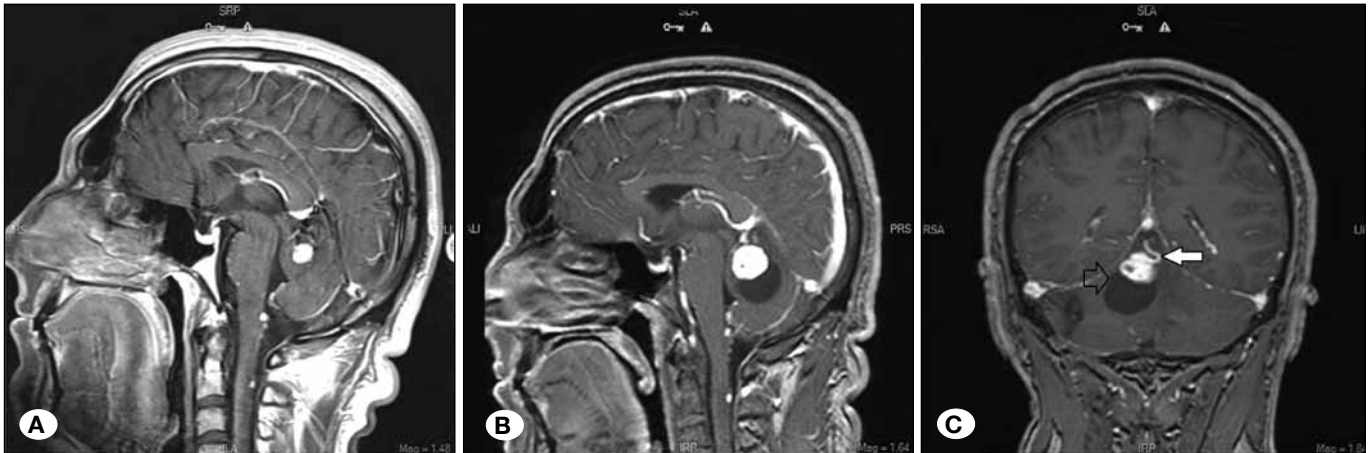
Atipik Teratoid/Rabdoid Tümör (AT/RT) merkezi sinir sisteminin ender ve çok küçük çocuklarda ortaya çıkan, son derece kötü huylu ve kötü seyirli embriyonel tümördür (7,13,19,23,25,35,37,40). Dünya Sağlık Örgütü 2016 Sınıflamasında Embriyonel Tümörler başlığı altında yer almaktadır. Bu sınıflamada, malign karakterli ve dördüncü derece (WHO Grade IV) tümörlerdir (22).

AT/RT çocuk beyin tümörlerinin %1-2'si olup, çoğu ilk 2 yaşta çok sık olmak üzere 5 yaş öncesi görülür (11,13,19,25,28,37,40). Primitif nöroektodermal tümörlere (PNET) göre daha da küçük yaşta görülür. Ancak PNET terimi WHO 2016 sınıflamasında listeden çıkartılmıştır (22). Erişkinlerde nadiren ortaya çıkar (13,30). Az bir erkek predominansından söz edilmektedir (28).

AT/RT olguların yaklaşık yarısında posterior fossa yerleşimlidir (18). Meyers ve ark.nın serisinde tümörler %47 infratentoriyal, %41 supratentoriyal, %4-12 arasında ise hem infratentoriyal ve hem supratentoriyal yerleşimli ve ortalama boyutu 3,6x3,8x3,9 cm olarak bildirilmiştir (24).

Klinik belirti ve bulgu olarak, yerleşimleri ile ilgili olarak AT/RT'li çocuklarda letarji, bulantı, kusma ve kraniyal sinir bulguları vardır (18).

AT/RT sadece tümör süpresör gen ile ilintili olan tek pediatrik tümördür. Gen analizinde 22. kromozom üzerinde yerleşik INI1/hSNF5/BAF47 tümör süpresyon geni kaybı



**Şekil 2: A)** vonHippel-Lindau hastalığı olan serebellar hemanjiyoblastoma olgusu 28 yaşında erkek hastada kontrastlı T1 MR incelemesinde (Nisan 2013) posterior fossa orta hat yerleşimli vasküler tümör. Dr. Lütfi Kırdar Kartal EAH Beyin Cerrahisi Kliniği olgusu. **B)** Aynı hastanın takibinde (Aralık 2014) 20 ay içinde serebellar hemanjiyoblastoma kitlesinin belirgin şekilde büyümesi ve kist gelişimi görülmekte. **C)** Aynı hastanın koronal T1 kontrastlı MR kesitinde vasküler tümörün besleyici damarı (beyaz ok) ve kitlenin yeni gelişmiş olan kistik bölümü (ok) görülüyor. Daha önce sağ serebellar hemanjiyoblastoma nedeniyle ameliyat edilen hastanın cerrahi girişim izi de görülmekte.

gösterilmiştir (18,28). Genin tümör gelişiminde işlevi tam olarak belirlenememiş olmakla beraber hücre döngüsünü kontrolünde bir bozukluk ve INI-1 yokluğunda, Siklin D1'in rabdoid tümör proliferasyonunu başlatmaya ve AT/RT ortaya çıkmasına neden olduğu gösterilmiştir (11,18).

Görece olarak daha yeni tanımlanmış bir tümör olan AT/RT ile ilgili klinik, nöroradyolojik ve histopatolojik farkındalığın artması bu tümörün giderek daha fazla doğru tanı konulur olmasına yol açmıştır (37). Özellikle 2 yaşın altındaki çocuklarda büyük, heterojen, kistik/solid posterior fossa kitlesi görüldüğünde ayırıcı tanı olasılıkları içinde AT/RT düşünülmelidir (7). AT/RT'nin morfolojik özellikleri çok değişik olabileceğinden, tanısında immünohistokimyanın ve moleküler genetik panelinin önemi vurgulanmıştır (1,23). Histopatolojik olarak indifferansiye küçük hücreler yanında, AT/RT rabdoid tümör hücreleri ve mezenkimal ögeler ile, EMA, vimentin, sinaptofizin ve düz kas aktini immünohistokimyasal olarak boyanma gösterir (23,40). İmmünohistokimyasal ayırıcı tanıda özellikle PNET için infantların ve çocukların merkezi sinir sistemi embriyonal tümörlerinde INI-1/BAF47 immünboyası tanıda önemlidir (1,23,40).

Meyers ve ark.nın yaş ortalaması 4 ay ve 15 yıl arasında (med. 2,9 yaş) olan 13 olguluk Rochester serisinde serisinde tanı

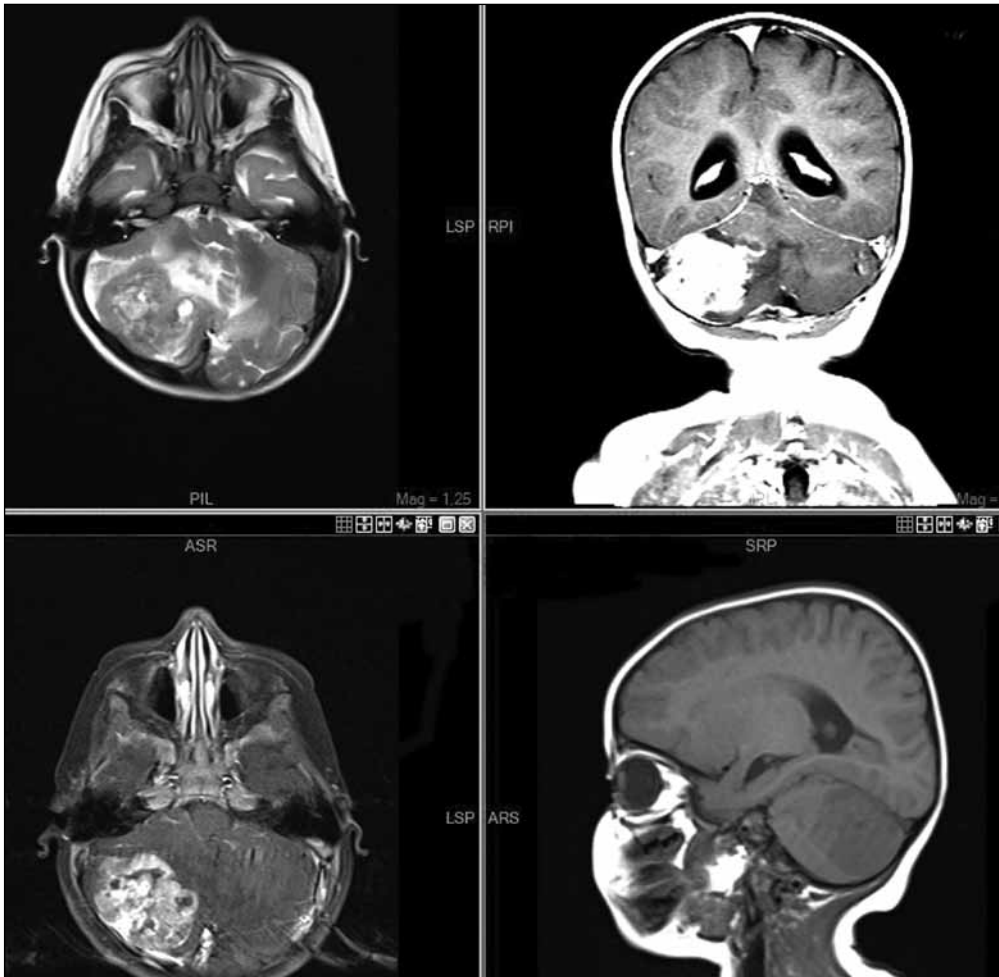
aşamasında MR'da % 24 olguda disseminasyon bulunduğu bildirilmiştir (24). Bu oran Kubicky ve ark. tarafından %35-40 olarak verilmiştir (18). Meyers ve ark.nın serilerinde diğer bir %35 olguda ise disseminasyonun cerrahiden ortalama 1,1 yıl sonra ortaya çıktığı ve MR'da disseminasyon bulgusunun kötü prognozu gösterdiği bildirilmektedir (24).

### Görüntüleme

Diğer embriyonal tümörler ile ortak yönleri bulunmakta, BT ve MR görünümüleri PNET ile benzemektedir. Yoğun hücresel yapı, sıklıkla tümör içi kanama, nekroz, kist, kalsifikasyon oluşumları nedeniyle heterojen BT dansite ve MR intensiteleri solid ve kistik bileşenlerin karışık özelliklerini yansıtır (13,18,24,28). Tümör BT incelemesinde tipik olarak hiperdens görünür, yoğun şekilde kontrastlanma gösterir, kalsifikasyon sık değildir (13,17).

MR incelemesinde heterojen olarak T1 sekanslarda beyin ile hipo-izointens, T2 sekanslarda izo-hiperintens (Şekil 3), difüzyon sekansında hafif - orta derece difüzyon kısıtlaması, MR spektrografide ise yüksel Cho değeri ve azalmış NAA değerleri görülür (18,28).

Supratentoriyel tümörlerde PNET, supratentoriyel ependimoma, teratoma, yüksek dereceli astrositoma; infratentoriyel yerleşen



**Şekil 3:** Atipik teratoid/rabdoid tümör (AT/RT) olgusu 14 aylık bebeğin sağ serebellumda yerleşmiş, kitle etkisi yapan, heterojen yapıda posterior fossa tümörünün T2 aksiyal (sol üst) ve T1 kontrastsız sagittal, T1 kontrastlı koronal ve aksiyal MR sekanslarında özellikleri görülüyor. Marmara Üniversitesi Pendik EAH Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği olgusu.

tümörlerde ise özellikle medulloblastoma ile ayırıcı tanı önem taşır. Primitif nöroektodermal tümörlerin (PNET) tersine AT/RT orta hat dışında yerleşir, kalsifikasyon görülebilir, kist oluşumu vardır ve kist duvarı kontrast tutabilir (7).

### Tedavi

Ender görülmesi ve randomize kontrollü çalışmaların eksikliği nedeniyle yaygın kabul gören ve uygulanan optimal tedavi protokolü oluşturulamamıştır (3,11). Bu tip agresif ve kötü seyirli tümörlere genel yaklaşım, cerrahi girişim ve ardından lokal veya kraniospinal radyoterapi ve kemoterapi şeklinde olmalıdır. Her tümör gibi AT/RT'ün total veya olabildiğince subtotal cerrahi rezeksiyonu prognostik açıdan önemlidir (18). AT/RT kemoterapiye duyarlı olmasına karşın, 6 ay içinde nüksler görülebilir ve hızlı ilerler (7). Athale ve ark. değişik kemoterapi protokollerinin, cerrahi rezeksiyon oranı, yaş ve tümör yerleşiminden bağımsız olarak, genel sağ kalım süresini artırdığı (med 17,3 ay) ve intratekal kemoterapinin daha etkili olduğunu bildirmektedir (3).

Ek radyoterapi, prognoz üzerine etkisi olmasına karşın, genel yaklaşım olarak üç yaşın altındaki çocuklara uzun dönem nörokognitif zararları nedeniyle verilmemektedir. Ancak, AT/RT'de birçok kemoterapi protokolünün yanında, sadece

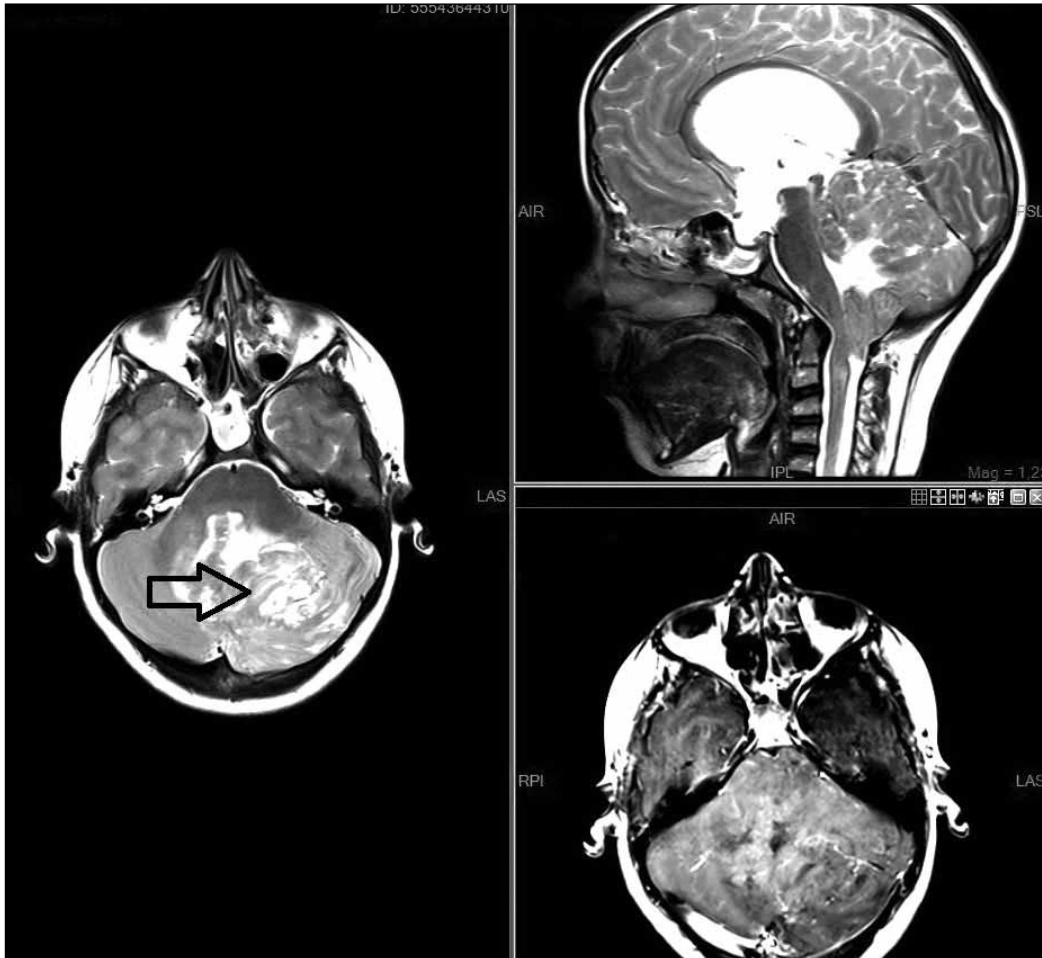
tümör rezeksiyon alanı ve rezidü tümöre yönelik radyoterapi ve disseminasyon varlığında kraniospinal radyoterapinin gündeme geldiği ve prospektif klinik çalışmaların başladığı bildirilmektedir (3,18).

AT/RT son derece agresif seyreden bir tümördür. Genel sağ kalım oranı düşüktür ve medyan değeri 9,5 - 10 ay olarak bildirilmiştir (17). Kore'li Lee ve ark.nın cerrahi ve ek tedavi sonuçlarının irdelendiği 13 çocuk hastalık serisinde, (7 hasta bir yaşın altında, 7 hastada tanı sırasında disseminasyon, ikisi 3 yaşın altında 4 hastaya radyoterapi uygulanmış, 10 hastaya kemoterapi verilmiş) progresyonsuz süre 4 ay ve medyan sağ kalım süresi 9 ay olarak bildirilmiştir (19). Bir başka çalışmada medyan sağ kalım değeri 17 ay olarak bulunmuştur (11).

## ■ LHERMITTE-DUCLOS HASTALIĞI veya DİSPLASTİK SEREBELLAR GANGLİOSİTOMA

### Genel Bilgiler

Lhermitte-Duclos (LD) Hastalığı, Displastik Serebellar Gangliositoma, serebellumun malformasyon, hamartoma ve benign neoplazma özellikleri gösteren bir bozukluğudur, histolojik olarak gangliositoma ile örtüşen yönlerine karşın gerçek bir neoplazmadan çok, genişlemiş displastik hücreler ile daha çok



**Şekil 4:** Lhermitte-Duclos, Displastik Serebellar Gangliositoma, olgusu 12 yaşında çocuk hastanın MR görüntülerinde T2 aksiyal ve sagittal ve kontrastlı T1 aksiyal MR sekanslarında sol serebellar hemisferi dolduran ve orta hatta uzanan kitle ve çizgisel (ok) genişlemiş serebellar folya hipertrofilerinin özellikleri görülmekte. Marmara Üniversitesi Pendik EAH Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği olgusu.

hamartoma ve malformasyon özellikleri gösterir (8,17,26,31). Ancak, Dünya Sağlık Örgütü'nün 2016 Tümör Sınıflamasında Nöronal ve miks Nöronal-gliyal tümörler başlığı altında geçen Serebellumun Displastik Gangliositoması, Lhermitte-Duclos (LD) adı altında yer almaktadır. Bu sınıflamada birinci derece, iyi huylu (WHO Grade I) tümördür (22).

Serebellumda yerleşen, oldukça ender görülen ve her yaşta görülmesine karşın, genç-orta yaşlarda 20-40 yaşları arasında daha fazla ortaya çıkan bu patolojik sürecin son dönemlerde fakomatozlar ve Cowden Sendromu ile ilişkisi öne çıkmaktadır (8,12,29,31). Cowden Sendromu, Cowden Mültipl Neoplazi/Hamartoma Sendromu son derece ender görülen, otozomal dominant geçişli ve malign tümörlerle yakın ilişkili olan bir süreçtir (12). Lhermitte-Duclos olgularının % 40 kadarı Cowden sendromu ile ilişkilidir (29). Bunun yanında, özellikle çocukluk çağına ortaya çıkan sporadik Lhermitte-Duclos hastalığı olguları da bulunmaktadır (8,26).

Lhermitte-Duclos hastalığında lezyon serebellar hemisferlerde ve vermiste yerleşir. Her iki serebellar hemisferi tutmuş bilateral LD olguları da bildirilmiştir (5). Klinik özellikleri ele alındığında, değişken ve çoğunlukla ilerleyici olarak posterior fossa da kitle etkisi ve serebellar disfonksiyon özellikleri ile baş ağrısı, dispraksi, denge bozukluğu, yürüme bozukluğu, papil ödemi gibi belirti ve bulgularla seyredir (5,18,26,28).

Histopatolojik tanıda özellikle Lhermitte-Duclos konusunda farkındalık önemli olup düşük dereceli gliyal tümörlerden ve nöronal tümörlerden ayırt edilmelidir (26). Özellikle granüler tabakada diffüz hipertrofi, displastik özellikte matür ganglion hücreleri, perivasküler lenfositik infiltrasyon olması, gliyal neoplastik özelliklerin olmaması histopatolojik tanıda önemlidir. İmmünohistokimyasal değerlendirmede, ganglion hücrelerinin nörofilamentler, MAP2 proteini, sinaptofizin, kromogranin A ve S-100 proteini ekspresyonu ettikleri görülür (17).

### Görüntüleme

BT'de hipodens alanlar, 4.ventrikülün basısı, kitle etkisi, obstrüktif hidrosefali serebellopontin sisternanın basılması ve silinmesi ve belirgin bir kontrastlanma olmaması görülen özelliklerdir. MR incelemesinde T1-sekanslarda çizgisel hipointens yapılar tipiktir, T2 sekanslarda kaplan çizgilerine benzetilen genişlemiş serebellar folya yapıları (serebellar folya hipertrofisi) görülür (Şekil 4)(29). Ayrıca eşlik eden beyaz madde atrofisi de bulunur (12). Ayırıcı tanıda, medulloblastoma, serebellar infarkt alanları, ganglioglioma, serebellar kortikal displazi gibi lezyonlar göz önünde tutulmalıdır (29).

### Tedavi

Cowden sendromu ile olan LD hastalarında serebellar gangliositomun nörolojik belirti ve bulgu olmayan ve tümörün yavaş büyüme sergilediği olgularda konservatif takip bir seçenek olabilir. Ancak takip süresince tümörlerin gelişebileceği olasılığının göz önünde tutulması gerekir (31). Cerrahi girişimde şant (hidrosefali nedeniyle) ve cerrahi rezeksiyon seçenekleri vardır. Lhermitte-Duclos tümörü kapsüllü ve sınırlı değil, buna karşılık diffüz olduğu için tümör sınırının ve normal serebellar dokunun ayırt edilmesi kolay değildir. Bu nedenle cerrahi rezeksiyon zorluk gösterebilir ve morbiditeye yol açma riski bulunur.

### KAYNAKLAR

1. Al-Hussaini M, Dissi N, Al-Jumaily U, Swaidan M: Atypical teratoid rhabdoid tumor in childhood, 15 cases of a single institute experience. *Turk Patoloji Derg* 30(1): 43-54, 2014
2. Ammerman JM, Lonser RR, Dambrosia J, Butman JA, Oldfield EH: Long-term natural history of hemangioblastomas in patients with von Hippel-Lindau disease: Implications for treatment. *J Neurosurg* 105(2): 248-255, 2006
3. Athale UH, Duckworth J, Odame I, Barr R: Childhood atypical teratoid rhabdoid tumor of the central nervous system: A meta-analysis of observational studies. *J Pediatr Hematol Oncol* 31(9): 651-663, 2009
4. Bamps S, Calenbergh FV, Vleeschouwer SD, Loon JV, Sciot R, Legius E, Goffin J: What the neurosurgeon should know about hemangioblastoma, both sporadic and in Von Hippel-Lindau disease: A literature review. *Surg Neurol Int* 4: 145, 2013
5. Bozbuga M, Gulec I, Suslu HT, Bayindir C: Bilateral Lhermitte-Duclos disease. *Neurol India* 58(2): 309-311, 2010
6. Chung SY, Jeun SS, Park JH: Disseminated hemangioblastoma of the central nervous system without Von Hippel-Lindau Disease. *Brain Tumor Res Treat* 2(2): 96-101, 2014
7. Çolak A: Atipik teratoid rhabdoid tümörler. Baykaner K, Mutluer S, Erşahin Y, Özek MM (ed), *Pediyatrik Nöroşirürji*, Ankara: Türk Nöroşirürji Derneği, 2014
8. Derrey S, Proust F, Debono B, Langlois O, Layet A, Layet V, Longy M, Fréger P, Laquerrière A: Association between Cowden syndrome and Lhermitte-Duclos disease: Report of two cases and review of the literature. *Surg Neurol* 61(5): 447-454, 2004
9. Fuchs HE, Tomita T: Neurocutaneous syndromes and meningiomas of childhood. McLone DG (ed), *Pediatric Neurosurgery*, WB Saunders Company, 2001:771-781
10. Fukuda M, Takao T, Hiraishi T, Yoshimura J, Yajima N, Saito A, Fujii Y: Clinical factors predicting outcomes after surgical resection for sporadic cerebellar hemangioblastomas. *World Neurosurg* 82(5): 815-821, 2014
11. Ginn KF, Gajjar A: Atypical teratoid rhabdoid tumor: Current therapy and future directions. *Front Oncol* 2:114, 2012
12. Giorgianni A, Pellegrino C, De Benedictis A, Mercuri A, Baruzzi F, Minotto R, Tabano A, Balbi S: Lhermitte-Duclos disease. A case report. *Neuroradiol J* 26(6): 655-660, 2013
13. Han L, Qiu Y, Xie C, Zhang J, Lv X, Xiong W, Wang W, Zhang X, Wu P: Atypical teratoid/rhabdoid tumors in adult patients: CT and MR imaging features. *Am J Neuroradiol* 32(1):103-108, 2011
14. Jagannathan J, Lonser RR, Smith R, DeVroom HL, Oldfield EH: Surgical management of cerebellar hemangioblastomas in patients with von Hippel-Lindau disease. *J Neurosurg* 108(2): 210-222, 2008
15. Jayaraman MV, Boxerman JL: Adult brain tumors. Atlas SW (ed), *Magnetic Resonance Imaging of the Brain and Spine*, dördüncü baskı, Wolters Kluwer Lippincott Williams and Wilkins, 2009: 445-590
16. Jito J, Nozaki K: Treatment strategies for cerebellar hemangioblastomas: Simple or further studies? *World Neurosurg* 82(5): 619-620, 2014

17. Joly M, Valmary-Degano S, Cattin F, Vasiljevic A, Jouvet A, Viennet G: Cerebellar gangliocytoma in an 11-year-old child. *Ann Pathol* 34(6): 477-480, 2014
18. Kubicky CD, Sahgal A, Chang EL, Lo SS: Rare primary central nervous system tumors. *Rare Tumors* 6(3): 5449, 2014
19. Lee JY, Kim IK, Phi JH, Wang KC, Cho BK, Park SH, Ahn HS, Kim IH, Kim SK: Atypical teratoid/rhabdoid tumors: The need for more active therapeutic measures in younger patients. *J Neurooncol* 107(2): 413-419, 2012
20. Lee SH, Park BJ, Kim TS, Lim YJ: Long-term follow-up clinical courses of cerebellar hemangioblastoma in von hippel-lindau disease: Two case reports and a literature review. *J Korean Neurosurg Soc* 48(3):263-267, 2010
21. Liao CC, Huang YH: Clinical features and surgical outcomes of sporadic cerebellar hemangioblastomas. *Clin Neurol Neurosurg* 125: 160-165, 2014
22. Louis DN, Perry A, Reifenberger G, von Deimling A, Figarella-Branger D, Cavenee WK, Ohgaki H, Kleihues P, Ellison DW: The 2016 World Health Organization classification of tumours of the central nervous system: A summary. *Acta Neuropathol* 131(6): 803-820, 2016
23. Markoç F, Köseoğlu RD, Deresoy FA, Arikan AB, Deniz FE, Öksüz E: Atypical teratoid rhabdoid tumor: Case report. *Türk Patoloji Derg* 29(2): 160-163, 2013
24. Meyers SP, Khademian ZP, Biegel JA, Chuang SH, Korones DN, Zimmerman RA: Primary intracranial atypical teratoid/rhabdoid tumors of infancy and childhood: MRI features and patient outcomes. *Am J Neuroradiol* 27(5): 962-971, 2006
25. Montes JL, Farmer JP: Tumors of the cerebral hemispheres. McLone DG (ed), *Pediatric Neurosurgery*, WB Saunders Company, 2001: 738-750
26. Onder E, Arikök AT, Türkoğlu E, Alper M: Lhermitte-Duclos disease: A rare lesion with variable presentations and obscure histopathology. *Türk Patoloji Derg* 2014 (Ahead of Print)
27. Osborn AG: Neoplasms, cysts, and tumor-like lesions. Ronlund AE (ed), *Osborn's Brain, Imaging, Pathology, and Anatomy*, birinci baskı, Amirsys Publishing Inc., 2013:561-583
28. Osborn AG: Neoplasms, cysts, and tumor-like lesions. Ronlund AE (ed), *Osborn's Brain, Imaging, Pathology, and Anatomy*, birinci baskı, Amirsys Publishing Inc., 2013: 443-582
29. Osborn AG: Neoplasms, cysts, and tumor-like lesions. Ronlund AE (ed), *Osborn's Brain, Imaging, Pathology, and Anatomy*, birinci baskı, Amirsys Publishing Inc., 2013: 1131-1170
30. Park HG, Yoon JH, Kim SH, Cho KH, Park HJ, Kim SH, Kim EH: Adult-onset sellar and suprasellar atypical teratoid rhabdoid tumor treated with a multimodal approach: A case report. *Brain Tumor Res Treat* 2(2):108-113, 2014
31. Peltier J, Lok C, Fichten A, Bruniau A, Lefranc M, Toussaint P, Desenclos C, Le Gars D: Lhermitte-Duclos disease and Cowden's syndrome. Report of two cases. *Neurochirurgie* 52(5): 407-414, 2006
32. Seong Eom K, Won Kim D, Sung Choi S, Ha Choi K, Young Kim T: Preoperative embolization of a cerebellar haemangioblastoma using Onyx: Case report and literature review. *Neurol Neurochir Pol* 45(3): 292-296, 2011
33. Simone CB 2nd, Lonser RR, Ondos J, Oldfield EH, Camphausen K, Simone NL: Infratentorial craniospinal irradiation for von Hippel-Lindau: A retrospective study supporting a new treatment for patients with CNS hemangioblastomas. *Neuro Oncol* 13(9):1030-1036, 2011
34. Slater A, Moore NR, Huson SM: The natural history of cerebellar hemangioblastomas in von Hippel-Lindau disease. *Am J Neuroradiol* 24(8):1570-1574, 2003
35. Slavc I, Chocholous M, Leiss U, Haberler C, Peyrl A, Azizi AA, Dieckmann K, Woehrer A, Peters C, Widhalm G, Dorfer C, Czech T: Atypical teratoid rhabdoid tumor: Improved long-term survival with an intensive multimodal therapy and delayed radiotherapy. *The Medical University of Vienna Experience 1992-2012. Cancer Med* 3(1):91-100, 2014
36. Taşkapılıoğlu MÖ, Aksoy K: Hemanjioblastomalar. *Temel Nöroşirürji*. Ankara: Türk Nöroşirürji Derneği, birinci baskı, 2005:719-723
37. Tez S, Köktener A, Güler G, Ozişik P: Atypical teratoid/rhabdoid tumors: Imaging findings of two cases and review of the literature. *Türk Neurosurg* 18(1):30-34, 2008
38. Tucer B, Ekici MA, Kazancı B, Guclu B: Hemangioblastoma of the filum terminale associated with von Hippel-Lindau disease: A case report. *Türk Neurosurg* 23(5): 672-675, 2013
39. Vortmeyer AO, Falke EA, Gläsker S, Li J, Oldfield EH: Nervous system involvement in von Hippel-Lindau disease: Pathology and mechanisms. *Acta Neuropathol* 125(3): 333-350, 2013
40. Yang M, Chen X, Wang N, Zhu K, Hu YZ, Zhao Y, Shu Y, Zhao ML, Gu WZ, Tang HF: Primary atypical teratoid/rhabdoid tumor of central nervous system in children: A clinicopathological analysis and review of literature in China. *Int J Clin Exp Pathol* 7(5): 2411-2420, 2014