

# Agresif Bir Meningiom Formu: Rabdoid Meningiom

## An Aggressive Form of Meningioma: Rhabdoid Meningioma

### ÖZ

Meningiomas primer intrakranial tümörlerin yaklaşık %13-26'sını oluştururlar. Pek çok küçük meningiom hayat boyu semptom vermeksizin kalabilir ve otopside insidental olarak saptanabilir. Son yıllarda BT ve MR kullanımı insidental meningioma tanınmasını arttırmıştır. Malign meningioma ise %1-2.8 oranında olup, nadiren izlenmektedirler. Son DSÖ (Dünya Sağlık Örgütü) sınıflamasına göre malignitenin morfolojik kriterlerini göstermeseler bile şeffaf hücreli ve kordoid meningiom histolojik derece II ve rabdoid ve papiller meningioma ise histolojik derece III tümörler olarak tanımlanmışlardır. Bu çalışmada 31 yaşındaki erkek bir hastada meningioma agresif ve nadir bir formu olan rabdoid meningiom olgusu sunulmakta ve bu histopatolojik tipin tanınmasının prognostik önemi literatür eşliğinde tartışılmaktadır.

**ANAHTAR SÖZCÜKLER:** Meningiom, rabdoid meningiom, prognostik önem

### ABSTRACT

Meningiomas represent approximately 13-26% of primary intracranial tumours. Many small meningiomas have no symptoms during life and may be found incidentally at autopsy. Such incidental meningiomas are detected more frequently in recent years because of the advent of CT and MRI. Malignant (anaplastic) meningiomas are less common lesions, accounting for 1-2.8% of meningiomas. Recently, clear cell and chordoid meningiomas have been classified as WHO Grade II and rhabdoid and papillary meningiomas classified as WHO Grade III tumors without pathological criteria for malignancy. Here we report a rare case of rhabdoid meningioma in a 31 year-old man. Using the presented case we discuss the prognostic significance of recognition of a rhabdoid meningioma in light of the literature.

**KEY WORDS:** Meningioma, rhabdoid meningioma, prognostic significance

Gaye GÜLER TEZEL<sup>1</sup>

Ayşen TERZİ<sup>2</sup>

Bülent ÖNAL<sup>3</sup>

İbrahim ZİYAL<sup>4</sup>

Figen SÖYLEMEZOĞLU<sup>5</sup>

1,2,5 Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Patoloji Anabilim Dalı, Ankara

3,4 Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Beyin Cerrahisi Anabilim Dalı,  
Ankara

Geliş Tarihi: 19.04.2004

Kabul Tarihi: 05.07.2004

Yazışma adresi:

**Gaye GÜLER TEZEL,**

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Patoloji Anabilim Dalı,

Sıhhiye, 06100, Ankara.

Tel : 312-305 15 63

Faks : 312-305 26 21

E-posta : gayejp@yahoo.com

## GİRİŞ

Meningiomların pek çoğu benign ve DSÖ (Dünya Sağlık Örgütü) histolojik derece I tümörlerdir. Buna karşın bazı meningiom histolojik alt tipleri daha kötü klinik gidiş ile ilişkili olup, DSÖ histolojik derece II ve III tümörlerdir. Rabdoid meningiom ilk kez 1998 yılında yüksek proliferasyon aktivitesi gösteren nadir bir meningiom varyantı olarak tanımlanmıştır. DSÖ 2000 sinir sistemi tümörleri sınıflamasında artmış nüks riski ve daha agresif seyri nedeniyle DSÖ histolojik derece III meningiom alt tipi olarak yerini almıştır (1,2,3).

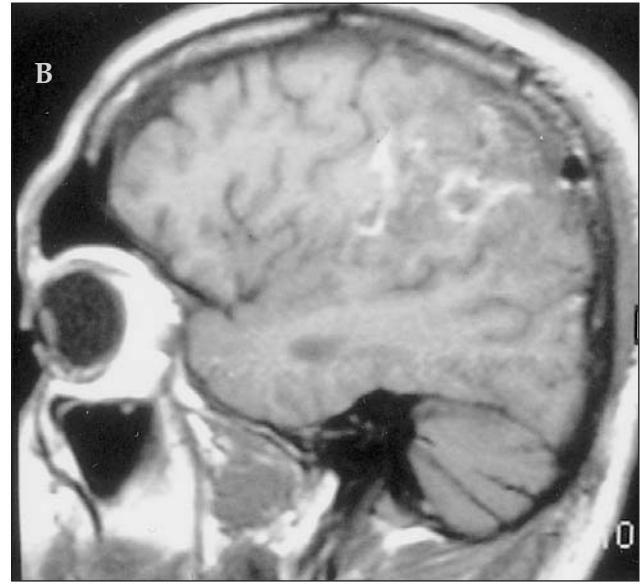
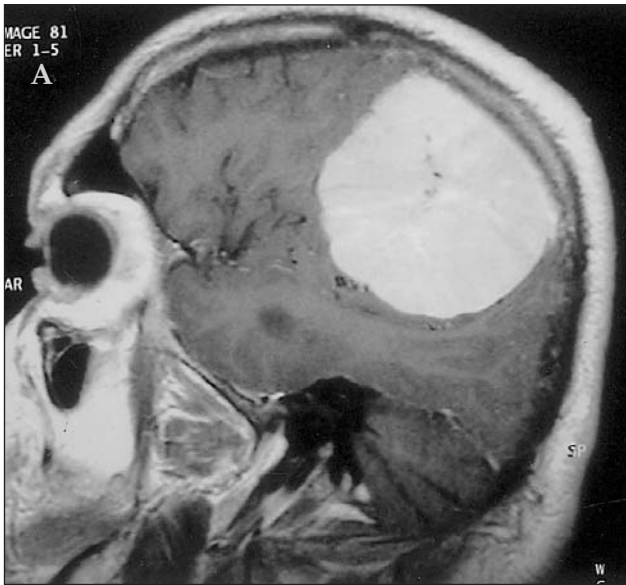
## OLGU SUNUMU

9 yıl önce sol parietal kistik kitle nedeniyle dış merkezde opere edilerek meningiom tanısı alan 31 yaşında erkek hasta sağ kolda uyuşma ve konuşma bozukluğu şikayetleri ile HÜTF Beyin Cerrahisi Polikliniğine başvurdu. Yapılan fizik muayenesi normal bulundu. Çekilen MR'da parietal kraniotomi defekti yanısıra, defekt komşuluğunda hava-sıvı seviyesi veren subakut subdural kolleksiyon ve sol frontoparietal yerleşimli yoğun boyanma gösteren yaklaşık 7 cm çapında rezidü meningiom izlendi. Hastaya nüks meningiom ön tanısı ile sol temporoparietal kraniotomi yoluyla gross total kitle eksizyonu yapıldı (Şekil 1).

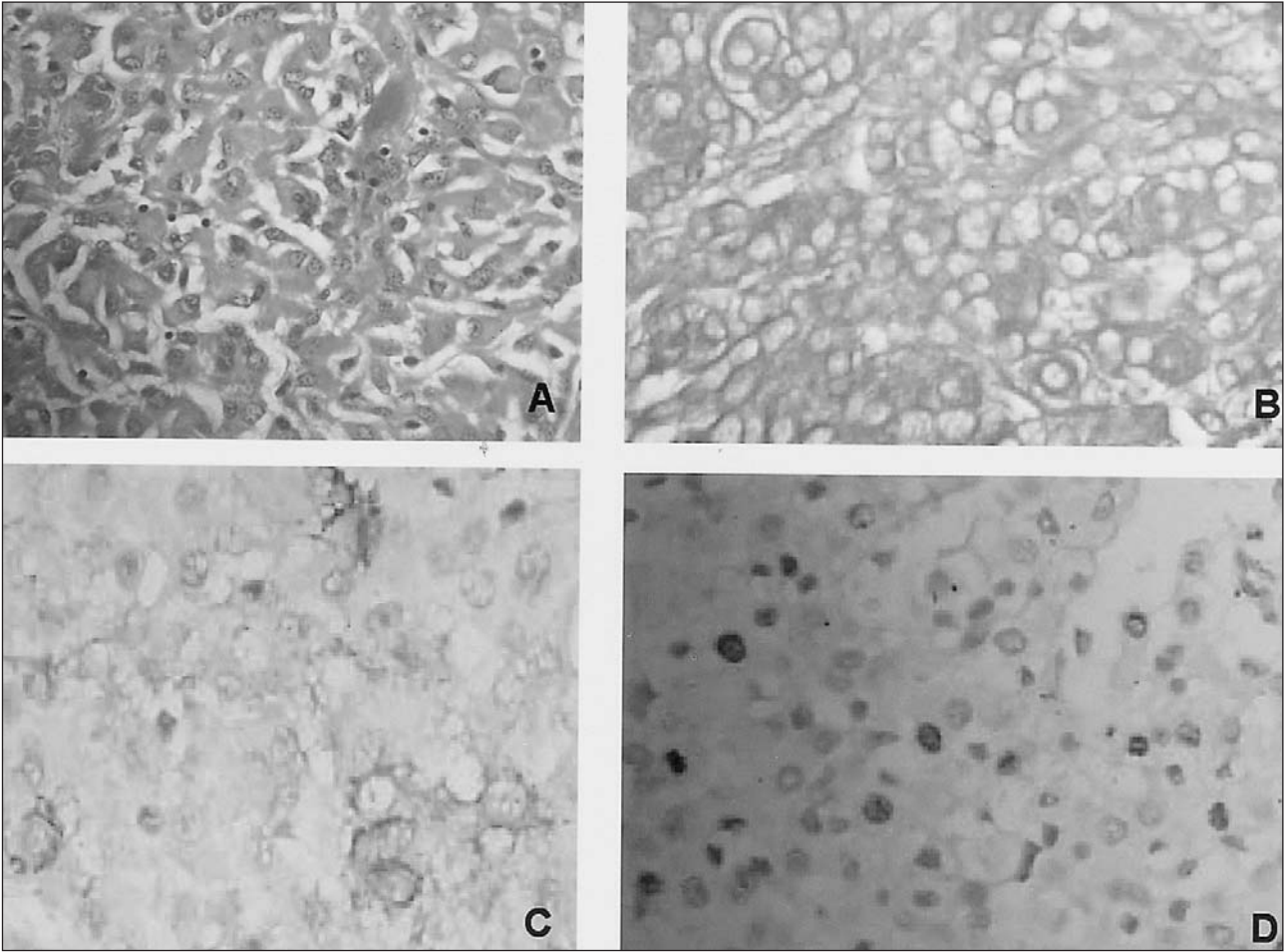
Patoloji bölümüne gönderilen materyal topluca 7X7X4cm boyutlarda kirli sarı-kahverengi renkte, yer yer kanamalı görünümde, kesit yüzü granüler, parlak krem renkte elastik kıvamda bir doku idi. Materyalin mikroskopik incelenmesinde, diffüz gelişim paternine sahip neoplazm izlendi. Neoplastik hücreler bir kısmı şeffaf, genellikle geniş eozinofilik sitoplazmalı, iri veziküle egzantrik yerleşimli nükleuslu olup rabdoid görünümde idi (Şekil 2A). On büyük büyütme alanında 5'den az mitoz mevcut olup, nekroz izlenmedi. Bir alanda beyin dokusu ile yakın komşulukta izlenen neoplazm beyin dokusuna invaze değildi, ancak dura invazyonu gözlemlendi. Yapılan immunohisto kimya panelinde neoplastik hücrelerde diffüz ve kuvvetli sitoplazmik vimentin (Şekil 2B), membranöz EMA (Şekil 2C) pozitifliği saptandı. GFAP negatifti. Ki-67 (Şekil 2D) proliferasyon indeksi yaklaşık %5 bulundu. Tüm bu morfolojik ve immunohistokimyasal bulgular eşliğinde olgu rabdoid meningiom olarak değerlendirildi.

## TARTIŞMA

Neoplastik meningotelyal hücrelerden köken alan meningiomlar geniş bir histopatolojik spektruma sahiptirler. Pek çok alt tip aynı zamanda benzer klinik davranış göstermektedir. Buna karşın, bazı alt tipler ise daha sık nüks ve daha agresif bir



**Şekil 1:** 31 yaşındaki erkek hastanın T1 kontrastlı sagittal MR tetkikinde sol temporoparietal nüks meningiom görülmektedir (A). Hasta sol temporoparietal kraniotomi ile opere edildi. Postoperatif kontrastlı sagittal MR tetkiki tümörün gross total olarak çıkarıldığını göstermektedir (B).



**Şekil 2:** Rabdoid menenjiom. Geniş eozinofilik sitoplazmalı, egzantrik nükleuslu neoplastik hücrelerin hematoxilen-eozin boyası ile görünümü (A) (HEX200). İmmunohistokimyasal olarak diffüz sitoplazmik vimentin (B) ve membranöz EMA (C) pozitivitesi saptandı. Ki-67 antikoru ile immunohistokimyasal boyanma (D) (İHKX400).

seyir gösterirler. Nükleer pleomorfizm ve nadir mitoz daha agresif bir seyirle ilişkili olmaksızın hemen her menenjiom tipinde izlenebilen bulgulardır (3,4,5). Rabdoid menenjiom son yıllarda tanımlanmış, klinik olarak agresif seyirli, sitoplazmik intermediyer flaman varlığı ile karakterize bir klinikopatolojik antitedir.

Rabdoid morfoloji ilk kez Kepes ve ark. tarafından agresif biyolojik ve klinik davranış ile ilişkili olarak bulunmuş ve ilk kez böbreğin rabdoid tümörünü anımsatan farklı agresif bir menenjiom varyantı olarak rabdoid menenjiom terimi kullanılarak Perry tarafından tanımlanmıştır (1,2).

Rabdoid histoloji karsinom, sarkom, gliom, melanom gibi pek çok malignitede izlenebilen ve agresif seyiri işaret eden sık bir fenomendir (6,7,8). Metastazlarında da rabdoid morfolojinin mevcut olması menenjiomların malign progresyonunda

rabdoid özelliklerin malign komponentin bir parçası olduğunu düşündürmektedir (2).

Literatürdeki mevcut yayınlar rabdoid morfolojiye sahip menenjiomların yüksek proliferasyon hızına sahip olduklarını ve agresif seyir gösterdiklerini ortaya koymaktadır (1,2). Yine bu fenotip esansiyel natüründen bağımsız olarak agresif davranış ve kötü prognoz ile ilişkili bulunmuştur. Bizim olgumuz 9 yıl önce dış merkezde menenjiom tanısı almış olup, rekürrensi ile karşımıza gelmiştir. Rekürrensinde tümüyle rabdoid morfolojide izlenmiştir. İlk spesimde rabdoid morfolojinin varlığı bilinmemektedir. Bu rabdoid morfolojinin tanınmamasından kaynaklanmış olabileceği gibi Perry ve ark. rabdoid özellikler gösteren 15 menenjiom olgusunun altısında olduğu gibi sadece rekürrenslerinde rabdoid morfoloji saptanmış olabilir (2). Rabdoid

meningiomlarda sıklıkla konvansiyonel meningiom alanı saptanmakta ve genellikle morfolojik malignite kriterleri izlenmektedir. Pür rabdoid meningiomlarda ayırıcı tanıda metastatik melanom, karsinom, dura kökenli sarkomlar, dural invazyon gösteren malign gliomlar yer almaktadır. Malign melanom belirgin nukleol ile karşımıza çıkar. İntranükleer pseudoinklüzyonlar her iki tümörde de görülebilir. Yine gemistositik astrositolar ve ependimom ayırıcı tanıda akılda tutulmalıdır. Bizim olgumuzda histolojik olarak konvansiyonel meningiom alanı mevcut olmamakla beraber immunohistokimyasal çalışmada diffüz kuvvetli EMA ve Vimentin pozitivitesi saptanmış olup, GFAP negatif bulunmuştur. Bazen papiller ve rabdoid özellikler aynı anda izlenebilir. Bu durumda da daha agresif seyir beklenmektedir (9).

Özet olarak, bu çalışmada rabdoid morfolojiye sahip meningiom olgusu sunulmakta ve histolojik olarak malign, klinik olarak da agresif seyredebilen bu meningiom alt tipinin tanınmasının önemi vurgulanmaktadır. Çünkü bu fenotip nadir olarak saf formda izlenmektedir ve meningiomların malign transformasyonu için bir belirleyici olarak görülmektedir. Rabdoid meningiom olgularında genellikle malign meningiom kriterleri mevcut olmakla beraber kesin malignite bulgusu mevcut olmayan klasik ya da benign meningiom morfolojisine sahip meningiomlarda da fokal rabdoid morfoloji izlenebilmektedir. Bu nedenle

olası agresif seyir açısından bu fenotipin tanınması ve kliniğin yakın izlem için uyarılması önem taşımaktadır.

#### KAYNAKLAR

1. Kepes JL, Moral LA, Wilkinson SB, Abdullah A, Llena JF: Rhabdoid transformation of tumor cells in meningiomas: A histologic indication of increased proliferative activity. *Am J Surg Pathol* 22(2):231-238, 1998
2. Perry A, Scheithauer B, Stafford SL, Abell-Aleff PC, Meyer FB: "Rhabdoid" meningioma an aggressive variant. *Am J Surg Pathol* 22(12):1482-1490, 1998
3. Louis DN, Scheithauer BW, Budka H, von Deimling A, Kepes JJ. Meningiomas. Kleihues P, Cavenee W, (ed.) *Pathology and Genetics Tumours of the nervous system*. Lyon, IARC Press. 2000:176
4. Lantos PL, Vander Berg SR, Kleihues P. Tumours of the nervous system. Graham DI, Lantos PL, (ed.), *Greenfield's Neuropathology*, Altıncı baskı London: Arnold, 1997: 583-879
5. Perry A, Stafford SL, Scheithauer BW, Suman VJ, Lohse CM. Meningioma grading: an analysis of histologic parameters. *Am J Surg Pathol* 21:1455-65, 1997
6. Kepes JL, Moral LA: Malignant rhabdoid tumors (MRT-s) of the central nervous system (CNS) and their morphological features seen in other CNS neoplasms. *J Neuropathol Exp Neurol* 50:362, 1991
7. Leong FJ, Leong AS: Malignant rhabdoid tumor in adults-heterogenous tumors with a unique morphological phenotype. *Pathol Res Pract* 198:796-807, 1996
8. Parham DM, Weeks DA, Beckwith JB: The clinicopathologic spectrum of putative extrarenal rhabdoid tumors. An analysis of 42cases studied with immunohistochemistry or electron microscopy. *Am J Surg Pathol* 18:1010-29, 1994
9. Hojo H, Abe M; Rhabdoid Papillary Meningioma. *Am J Surg Pathol* 25(7):964-969, 2001