

# Nadir Yerleşimli Beyin Sapı Gangliogliomu: Olgu Sunumu

## A Rare Localization Brainstem Ganglioglioma: Case Report

### ÖZ

Ganglioglioma santral sinir sisteminin nadir görülen miks tip bir tümördür. Daha çok çocukluk ve genç erişkinlik dönemlerinde görülür. En sık yerleşim yeri supratentoriyal bölgededir. Tipik olarak ilk semptom nöbetlerdir. İnfratentoriyal bölgede nadir olarak görülür. Tümörün glial yapısı nedeniyle malign transformasyon görülebilir. Birkaç ay ile birkaç yıl içerisinde yavaş yavaş büyüyerek nörolojik disfonksiyon oluşturur. Semptomların başlangıç zamanı posterior fossada, supratentoriyal bölgeye göre daha erkendir. Radyolojik incelemede genellikle solid lezyon şeklinde görülür. Posterior fossa gangliogliomu ayırıcı tanısında pleomorfik ksantoastrozitom, ependimom, dezmozplastik medulloblastom ve hemanjioblastom gibi tanılar akla gelmelidir. Bu makalede 15 yaşında baş ağrısı ve bulantı-kusma şikâyetleriyle doktora başvuran posterior fossada tümör tanısı konularak ameliyat edilen ve patolojisi ganglioglioma olarak raporlanan vaka bildirilmiştir.

**ANAHTAR SÖZCÜKLER:** Beyin sapı, Cerrahi, Ganglioglioma, Posterior fossa

### ABSTRACT

Ganglioglioma is a rare mixed type tumor of the central nervous system. It usually occurs in early childhood or young adult ages. This tumor is typically located in supratentorial region. First complaint is usually seizures. It is rare in infratentorial localization. Because of its glial structure, the tumor has a malignant transformation potential. Generally they grow slowly, their development may take from months to a few years, and cause a neurological dysfunction. The commencement of symptoms in posterior fossa is earlier because the infratentorial area is narrower than the supratentorial area. Usually it appears as a solid lesion in radiologic examination. Pleomorphic xantoastrocytomas, ependymomas, desmoplastic medulloblastomas and hemangioblastomas must be thought in differential diagnosis of posterior fossa gangliogliomas. In this report we present a 15-year old girl who was admitted with headache, nausea and vomiting, find out to be ganglioglioma in histological examination after the operation with the diagnosis of posterior fossa tumor.

**KEY WORDS:** Brainstem, Surgery, Ganglioglioma, Posterior fossa

Çağatay ÖZDÖL  
Ergün DAĞLIOĞLU  
Güner MENEKŞE  
Ersin POLAT  
Deniz BELEN

S.B. Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 2. Beyin Cerrahisi Kliniği, Ankara, Türkiye

Geliş Tarihi : 07.04.2010  
Kabul Tarihi : 12.05.2010

Yazışma adresi:  
Çağatay ÖZDÖL  
E-posta: cagatayozdol@yahoo.com

## GİRİŞ

Ganglioglioma (GG) santral sinir sisteminin nadir görülen nöronal ve glial elementlerden oluşan bir tümördür. Tüm intrakranial tümörlerin %0,4 ü oranında görülür (2,24). Görülme yaşı çocukluk çağı ve genç erişkinlik dönemleridir (5,8). GG yaygın olarak supratentorial yerleşir. En çok temporal ve frontal loblarda görülür (4). Hastalar tipik olarak epileptik nöbetle başvururlar (11,23). Nadiren lezyonlar serebellum, bazal ganglionlar, pineal gland, hipotalamus, optik sinir, spinal kord, hipofiz bezi ve beyin sapında da görülebilir (3, 13,17). İnfratentorial GG oldukça nadirdir ve az sayıda rapor edilmiş vaka vardır (14,22). Bu yazıda 15 yaşındaki kız çocukta beyin sapından ortaya çıkan gangliogliom vakası sunulmuştur.

## OLGU SUNUMU

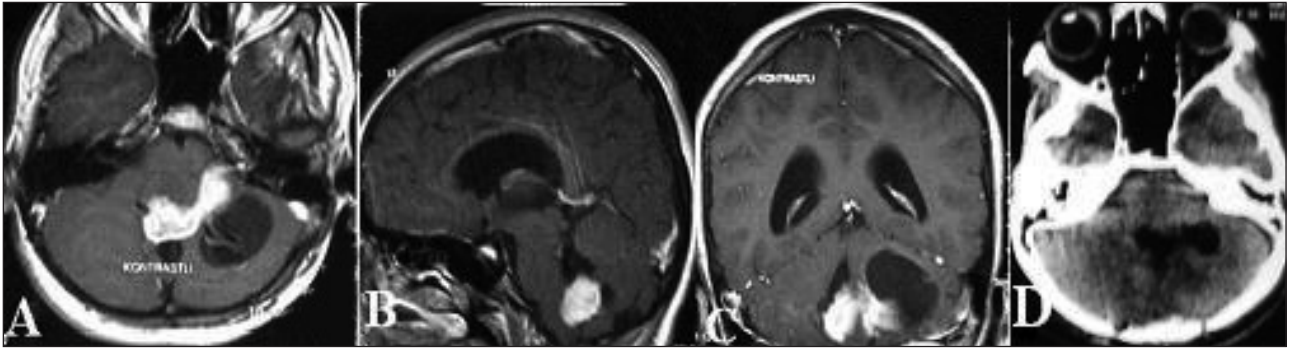
On beş yaşında kız hasta 3 aydır olan baş ağrısı, kusma şikayetleri ile kliniğimize başvurdu. Özgeçmiş ve soy geçmişinde özellik olmayan hastanın nörolojik muayenesinde patolojik bir bulguya rastlanılmadı. Manyetik rezonans görüntüleme (MRG)' de sağ serebellumda 6x5x5 cm boyutlarında kist ve sağ orta serebellar pedinküle

yapışık mural nodül izlendi (Şekil 1A,B,C,D). Hasta oturur pozisyonda suboksipital kraniyotomi yapıldı. Dura açılmasını takiben sağ serebellar hemisferden ponksiyon iğnesiyle ponksiyon yapılarak 25 cc ksantokromik renkte tümör sıvısı aspire edildi. Ardından transvermian yolla girilerek tümör dokusuna ulaşıldı. Tümör dokusu kanamasız ve oldukça sertti. Mikroskop altında beyin sapına yapışık kısmı da dahil olmak üzere tümörün tamamı çıkarıldı (Şekil 1A,B,C,D). Patoloji preparatları GG WHO Grade I olarak rapor edildi.

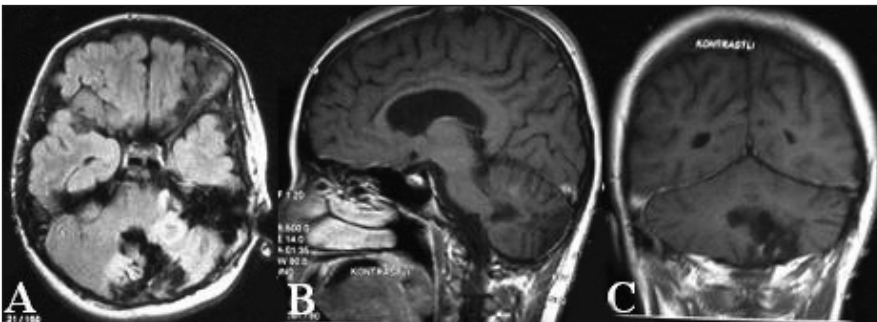
Hastada postoperatif erken dönemde alt kranial sinir parezisi gelişti. 1 yıllık takibinde yürümesinde hafif bir ataksi dışında semptomu kalmadı. Kontrol kraniyal MRG' sinde nüks gözlenmedi (Şekil 2A,B,C).

## TARTIŞMA

GG, ganglion ve glial hücrelerin karışımından meydana gelen miks bir tümördür. Genelde benign bir yapıya sahiptir ancak tümörün glial yapısı nedeniyle malign transformasyon görülebilir (14). Beyin sapı GG' larının tembel bir doğası vardır ve tipik olarak birkaç ay ile birkaç yıl içerisinde yavaş yavaş büyüyerek nörolojik disfonksiyon oluştururlar



Şekil 1: Aksiyel (A), sagittal (B) ve koronal (C) kontrast madde enjeksiyonu sonrası alınan T1 ağırlıklı kraniyal MR kesitlerinde sağ serebellumda kontrast tutan kistik kitle lezyonu izlenmektedir. Postoperatif erken dönemde alınan kontrastsız aksiyel BT (D) kesitlerinde kitlenin gros total eksize edildiği ve operasyona sekonder değişikliklerin olduğu gözlenmiştir.



Şekil 2 A,B,C: Post operatif 1. yılda alınan kontrastlı MR kesitlerinde ameliyata sekonder değişiklikler izlenmekte ve nüks rezidü görülmemektedir.

(14). Posterior fossa GG' ları fokal nörolojik defisit, kranial sinir felci, hidrosefali, konuşma ve yürüyüş değişiklikleri, kafa içi basınç artışı, myoklonus gibi semptomlarla ortaya çıkarlar (10,11). Bizim olgumuzda bu semptomların hiçbirisi yoktu. Semptomların başlangıcı zamanı infratentorial bölgenin supratentorial bölgeye göre daha dar olmasından dolayı posterior fossada daha erkendir (1). GG' ların yaklaşık %5' i Down sendromu, korpus kallozum agenezisi, polimikrogria, Turcot sendromu gibi konjenital hastalıklarla beraber görülür (6). Radyolojik incelemede GG düşük dereceli tümörlere benzer. Genellikle solid lezyon şeklinde görülür. Hastamızın radyolojik incelemesinde tümörün hem solid hem de kistik yapıda olduğu izlendi. Tomografide kontrast tutulumu gösteren düşük yoğunluklu bir lezyon olarak görülür. Kistik komponentlerin yaklaşık yarısı kontrast tutar ve çoğu kalsifikasyon içerir. Solid olanların çoğu kontrast tutulumu gösterir ve seyrek olarak kalsifikasyon içerir (24). MR görünümü değişkendir. T1 ağırlıklı görüntülerde GG yüksek ya da düşük sinyal intensiteli, T2 ağırlıklı görüntülerde ise genellikle hiperintens görülür (3). Posterior fossa GG' ları hem beyin sapı hem de serebellumda bildirilmiştir (13,19). Çocukluk çağı ve genç erişkinlerde posterior fossada GG' larının ayırıcı tanısında pleomorfik ksantoastrocitom, ependimom, DNET, dezmoplastik medulloblastom ve hemanjioblastom akla gelmelidir.

Gangliogliomların histopatolojik tanısı, glial komponent arasında yayılmış nöronal hücrelerin gösterilmesiyle konulur. Doğru histopatolojik değerlendirme için dört özellik tarif edilmiştir. Bunlar; potansiyel olarak nöronları andıran geniş hücre kümeleri, glial hücrelerin neoplastik nöron hücrelerinin etrafında kümeleşme göstermemesi, fibrozi ve kalsifikasyon varlığıdır (20). Tam bir histolojik tanı için nöronal ve glial işaretleyicilere bakılır (20). En güvenilir nöronal belirleyici sinaptofizdir. Sinaptofizin normal koşullarda nöropilde noktasal boyanma gösterirken, neoplastik nöronlarda sitoplazmayı boyamaktadır. Böylece tümörün bir mikst glial-nöronal tümör olduğu kanıtlanmış olur.

GG tedavisinde temel yaklaşım uzun dönem hastalık kontrolü için tümörün tamamının çıkarılmasıdır (8,9,12,18). Beyin sapı GG' unda çoğu zaman gros total rezeksiyon yapılamaz (15). Bu gibi

durumlarda eksofitik komponentlerin subtotal rezeksiyonu tek seçenek olabilir. Yine de parsiyel rezeksiyon yapılmış beyin sapı GG' larının uzun dönem prognozu iyi olduğunu bildiren yazarlar vardır. Beyin sapı GG' lu total (%33) veya subtotal (%67) rezeksiyon yapılmış, post operatif radyoterapi almamış 9 vakalık bir seride 5 yıllık yaşam oranı %78 bulunmuştur (7). Anaplazi ya da nüks gösteren hastalarda adjuvan radyoterapi tedavi endikedir (16). Bununla birlikte çocuklarda entelektüel ve endokrin gelişim açısından intrakraniyal radyasyonun zararlı etkileri dikkate alınmalıdır. Kemoterapinin bu tümörlerde faydası yoktur (10). Posterior fossadaki GG' ların doğal seyirleri ve post operatif davranışları az bilinmektedir. Posterior fossa GG' lu hastaların supratentorial GG' lu hastalara göre nüks ve ölüm riski 5 kat daha fazladır (21). Histolojik derece ve rezeksiyon derecesinin bu riski etkilemediği ve tümörün lokalizasyonu veya derecesinin post operatif adjuvan tedavi verilmesinde etkili olmadığı gösterilmiştir (21).

## SONUÇ

GG santral sinir sisteminin nadir bir tümörüdür ve nadiren posterior fossada görülür. Nadir görülmesi nedeniyle posterior fossa beyin tümörleri içerisinde ayırıcı tanıda akla gelir. Posterior fossadaki diğer tümörlerden daha iyi bir prognoza sahiptir. Beyin sapında görülen tümör mümkün olduğunca total çıkarılmalıdır. Ancak bu her zaman mümkün değildir. Kısmi rezeksiyonda bile tümörün biyolojisi nedeniyle prognoz iyidir. Hastaların yakın takibi ve tümör boyutlarında artma gösteren vakalara yeniden cerrahi ya da radyoterapi düşünülmelidir.

## KAYNAKLAR

1. Baussard B, Di Rocco F, Garnett MR, Boddaert N, Lellouch-Tubiana A, Grill J, Puget S, Roujeau T, Zerah M, Sainte-Rose C: Pediatric infratentorial gangliogliomas : A retrospective series. J Neurosurg 107: 286-291, 2007
2. Binatlı AÖ, Uluğ E, Özhan İ, Altınel D, Özdamar N: Ganglioglioma: A case report. Türk Onkoloji Dergisi 23:142-146, 2008
3. Blatt GL, Ahuja A, Miller LL, Ostrow PT, Soloniuk DS : Cerebellomedullary ganglioglioma : CT and MR findings. AJNR Am J Neuroradiol 16: 790-792, 1995
4. Castillo M: Gangliogliomas: Ubiquitous or not? AJNR Am J Neuroradiol 19: 807-809, 1998
5. Demierre B, Stichnoth FA, Hori A, Spoerri O: Intracerebral ganglioglioma. J Neurosurg 65:177-182, 1986
6. Elmacı İ, Bayraklı F, Kurtkaya Ö, Peker S, Sav A, Pamir N: Erişkin hastada serebellar gangliogliom. Türk Patoloji Dergisi 17: 81-84, 2001

7. Garcia CA, McGarry PA, Colland M: Ganglioglioma of the brain stem: Case report. *J Neurosurg* 60: 431-434, 1984
8. Haddad SF, Moore SA, Menezes AH, VanGilder JC: Ganglioglioma: 13 years of experience. *Neurosurgery* 31:171-178, 1992
9. Hakim R, Loeffler JS, Anthony DC, Black PM: Gangliogliomas in Adults. *Cancer* 79:127-131, 1997
10. Im SH, Chung CK, Cho BK, Wang KC, Yu IK, Song IC, Cheon GC, Lee DS, Kim NR, Chi JG: Intracranial ganglioglioma : Preoperative characteristics and oncologic outcome after surgery. *J Neurooncol* 59: 173-183, 2002
11. Johannsson JH, Rekate HL, Roessmann U: Gangliogliomas : pathological and clinical correlation. *J Neurosurg* 54: 58-63, 1981
12. Kaylan-Raman UP, Olivero WC: Ganglioglioma: A correlative clinicopathological and radiographical study of ten surgically treated cases with follow up. *Neurosurgery* 20: 428-433, 1987
13. Kwon JW, Kim IO, Cheon JE, Kim WS, Chi JG, Wang KC, Yeon KM: Cerebellopontine angle ganglioglioma : MR Findings. *AJNR Am J Neuroradiol* 22: 1377-1379, 2001
14. Lagares A, Gomez PA, Lobato RD, Ricoy JR, Ramos A, Lama A: Ganglioglioma of the brainstem: Report of three cases and review of the literature. *Surg Neurol* 56: 315-322, 2001
15. Lang FF, Epstein FJ, Ransohoff J, Allen JC, Wisoff J, Abbott IR, Miller DC: Central nervous system ganglioglioma. Part 2: Clinical outcome. *J Neurosurg* 79: 867-873, 1993
16. Liauw SL, Byer JE, Yachnis AT, Amdur RJ, Mendenhall WM: Radiotherapy after subtotally resected or recurrent ganglioglioma. *Int J Radiation Oncology Biol Phys* 67: 244-247, 2007
17. Lu WY, Goldman M, Young B, Davis DG: Optic nerve ganglioglioma. Case report. *J Neurosurg* 78: 979-982, 1993
18. Luyken C, Blümcke I, Fimmers R, Urbach H, Wiestler OD, Schramm J: Supratentorial gangliogliomas: Histopathologic grading and tumor recurrence in 184 patients with a median follow-up of 8 years. *Cancer* 101: 146-155, 2004
19. Matsuzaki K, Uno M, Kageji T, Hirose T, Nagahiro S: Anaplastic ganglioglioma of the cerebellopontine angle. Case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 45: 591-595, 2005
20. Miller DC, Lang FF, Epstein FJ: Central nervous system gangliogliomas. Part 1: Pathology. *J Neurosurg* 79: 859-866, 1993
21. Milligan BD, Giannini C, Link MJ: Ganglioglioma in the cerebellopontine angle in a child. Case report and review of the literature. *J Neurosurg* 107: 292-296, 2007
22. Safavi-Abbasi S, Di Rocco F, Chantra K, Feigl GC, El-Shawarby A, Samii A, Samii M: Posterior cranial fossa gangliogliomas. *Skull Base* 7: 253-264, 2007
23. Silver JM, Rawlings CE 3rd, Rossitch E Jr, Zeidman SM, Friedman AH: Ganglioglioma: A clinical study with long-term follow-up. *Surg Neurol* 35:261-266, 1991
24. Zentner J, Wolf HK, Ostertun B, Hufnagel A, Campos MG, Solymosi L, Schramm J: Gangliogliomas: clinical, radiological, and histopathological findings in 51 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 57: 1497-1502, 1994