

# Basit Parsiyel Motor Nöbetle Ortaya Çıkan Desmoplastik İnfantil Astrositom: Olgu Sunumu ve Literatürün Gözden Geçirilmesi

## *Desmoplastic Infantile Astrocytoma Diagnosed after Simple Partial Seizure: A Case Report and Review of Literature*

Memduh KAYMAZ, Muhammet Bahadır YILMAZ, Çağatay GÜVEN, Ö. Hakan EMMERZ, Kemali BAYKANER

Gazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

Yazışma Adresi: Muhammet Bahadır YILMAZ / E-posta: mbahadiryilmaz@yahoo.com.tr

### ÖZ

Desmoplastik infantil astrositom nadir görülen, genellikle iyi prognozlu, benign beyin tümörüdür. 2 yaş altı çocuklarda dural bağlantılı, büyük kistik ve solid komponentli supratentoryal tümör olarak karşımıza çıkar. İnfantil olmayan vakalar bildirilmiş olmasına rağmen, genellikle erken çocukluk döneminde görülür. Desmoplastik infantil astrositom, belirgin desmoplastik stroma ve nöroepitelial hücreli WHO grade 1 nöroepitelial tümördür. En sık prezentasyon, artmış intrakraniyal basınç nedeniyle anormal kafa çevresi artışı ile fontanel gerginliğidir. Fokal nörolojik defisit, hemiparezi ve nöbetler görülebilir. Desmoplastik infantil astrositomun radyolojik ve histolojik özellikleri yanıltıcı olmasına rağmen genellikle iyi prognoza sahiptir. Çoğu vakada tümörün tam veya tama yakın cerrahi çıkarım tedavisi için yeterlidir ve başka tedaviye gerek olmayabilir. Bu yazıda nadir bir vaka olan, 7 aylık erkek çocukta desmoplastik infantil astrositom ve literatürün gözden geçirilmesi sunuldu.

**ANAHTAR SÖZCÜKLER:** Desmoplastik infantil astrositom, Beyin tümörü, Pediatrik, Nöbet

### ABSTRACT

Desmoplastic infantile astrocytoma is a rare and usually benign brain tumor with good prognosis that presents as a large cystic and solid supratentorial tumor with dural attachment in children under 2 years-old. Although non-infantile cases of DIA have been reported, it is usually seen in early childhood. DIA is a WHO grade I neuroepithelial tumor with prominent desmoplastic stroma and neuroepithelial cells. The most common presentation is abnormal increase of head circumference with tense fontanelles due to increased intracranial pressure. Focal neurological deficit, hemiparesis and seizures may occur. DIA usually has a favorable prognosis although radiological and histological features of DIA are misleading. Total or near-total resection of the tumor is sufficient treatment for DIA in most cases and further therapy may not be needed. In this article, we present a rare case of desmoplastic infantile astrocytoma in a 7-month-old child and a review of the literature.

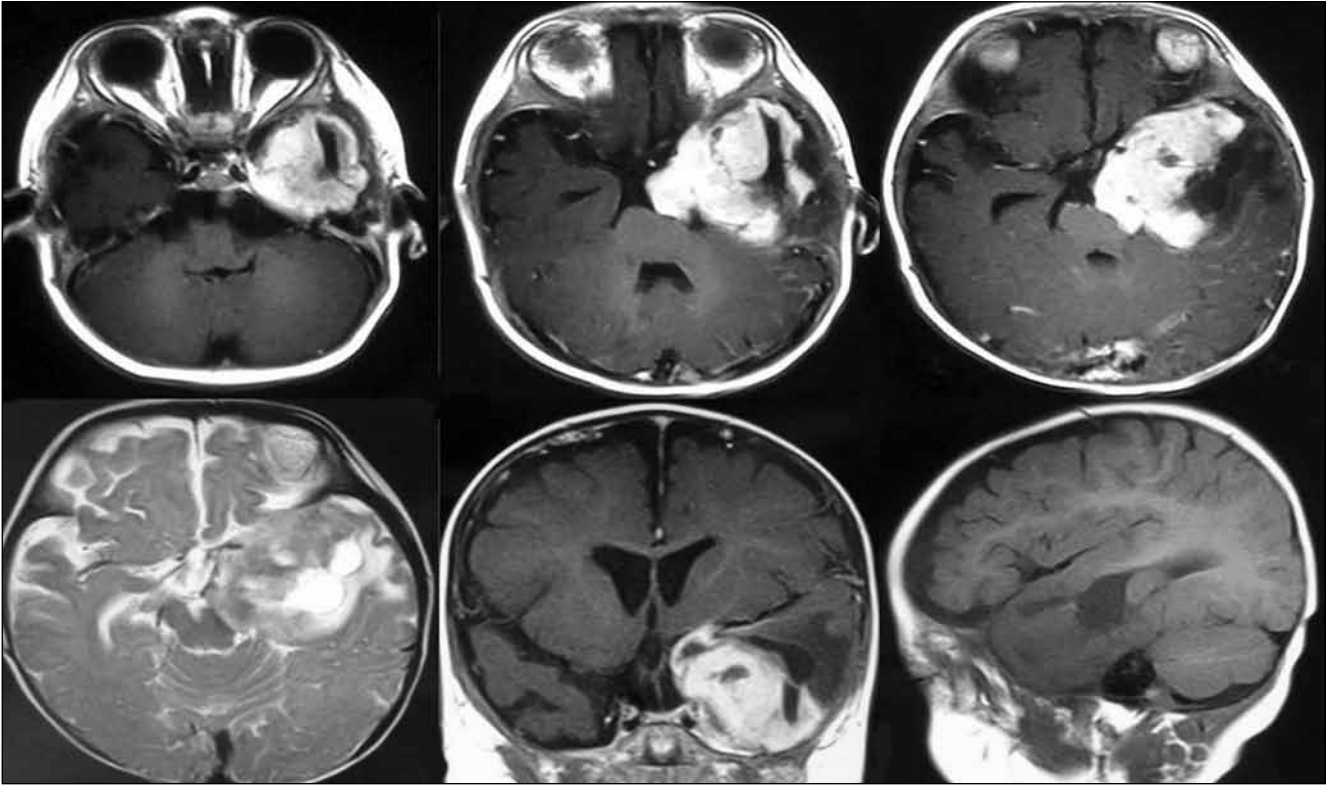
**KEYWORDS:** Desmoplastic infantile astrocytoma, Brain tumor, Pediatrics, Seizure

### GİRİŞ

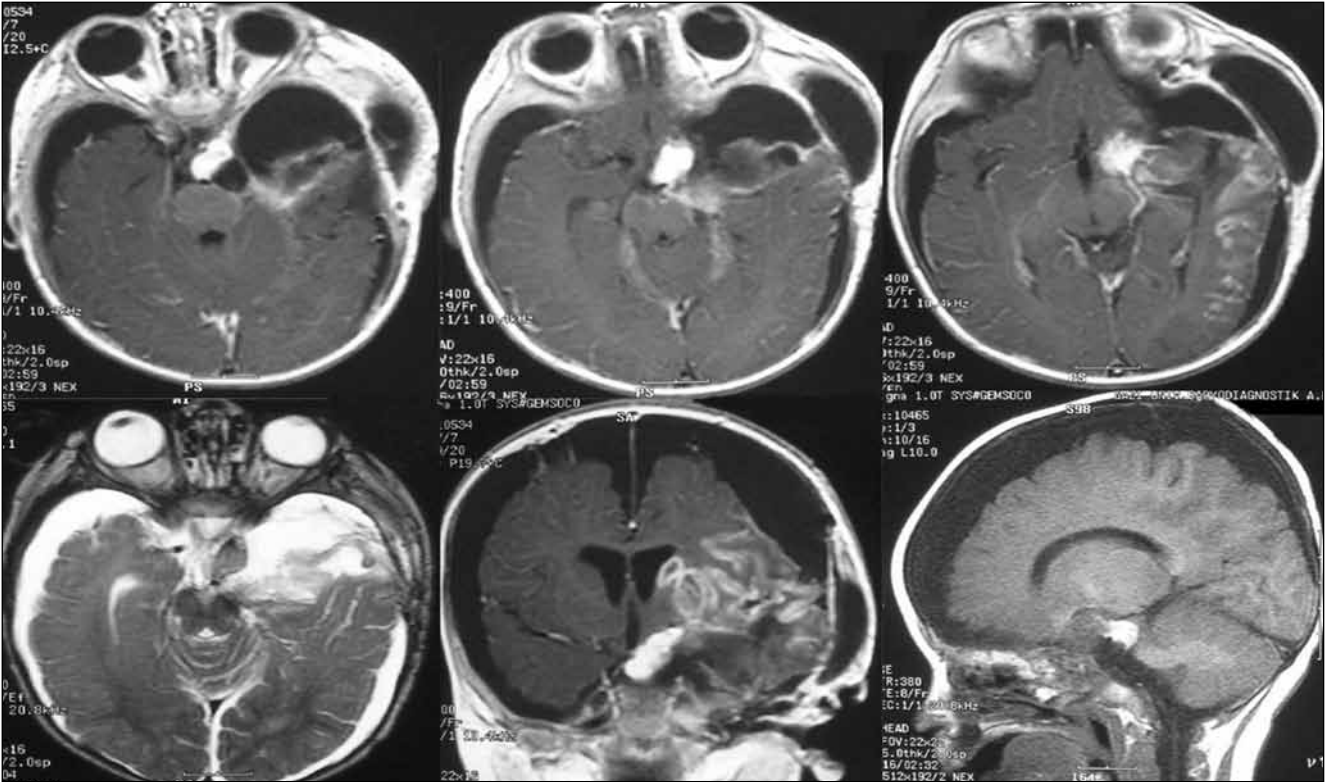
Desmoplastik infantil astrositom (DIA) ilk olarak 1984 yılında Taratuto ve ark. tarafından tanımlanmıştır (4, 12). Genellikle infantlarda görülen, nadir, çoğunlukla benign ve WHO grade 1 olarak sınıflanan bir tümördür. Subpial astrositlerden kaynaklandığı düşünülmektedir. En sık 3-6 aylar arasındaki çocuklarda görülmekte ve kafa çapında artış, parezi, nöbet geçirme nedeniyle tanı almaktadır. Başta frontal lob olmak üzere pariyetal ve temporal loblara sık yerleşir. Büyük, ventrikülü basılamış bir kist ve kortikal ve dural tabanlı, durada kalınlaşmaya neden olan solid kısımdan oluşur (4, 5, 8). Radyolojik ve histopatolojik görüntüsü maliniteyi düşündürmesine rağmen benign ve iyi prognozludur. Biz bu vakamızda basit parsiyel nöbetle prezente olan ve nadir görülen vakayı sunuyoruz.

### OLGU SUNUMU

Daha önce herhangi bir hastalığı olmayan 7 aylık erkek çocukta sağ kol ve bacakta kasılma olması üzerine sağlık merkezine götürülmüş. Burada da aynı tarz kasılmaları devam eden çocuğun nöbet sonrası ilk muayenesinde nörolojik defisit saptanmamış. Basit parsiyel motor nöbet olarak değerlendirilen çocuğa kraniyal MRI çekilmiş ve temporal lobda yerleşen, kistik ve solid komponentleri olan, heterojen kontrast tutan, 5x5x4cm boyutlarında dev kitle saptanmış (Şekil 1). Bunun üzerine hastanemize yönlendirilen hastanın nörolojik muayenesinde defisit saptanmadı. Operasyon hazırlıkları tamamlandıktan sonra operasyona alınan hastanın Sol internal karotid arter ve orta serebral arter adventisiasına yapışık olan tümör dokusu bırakılarak kitlesi subtotal çıkarıldı (Şekil 2). Postoperatif dönemde, 6. ayda düzelen solda 3. ve 7. sinir paralizisi, sağda minimal hemiparezi mevcuttu.



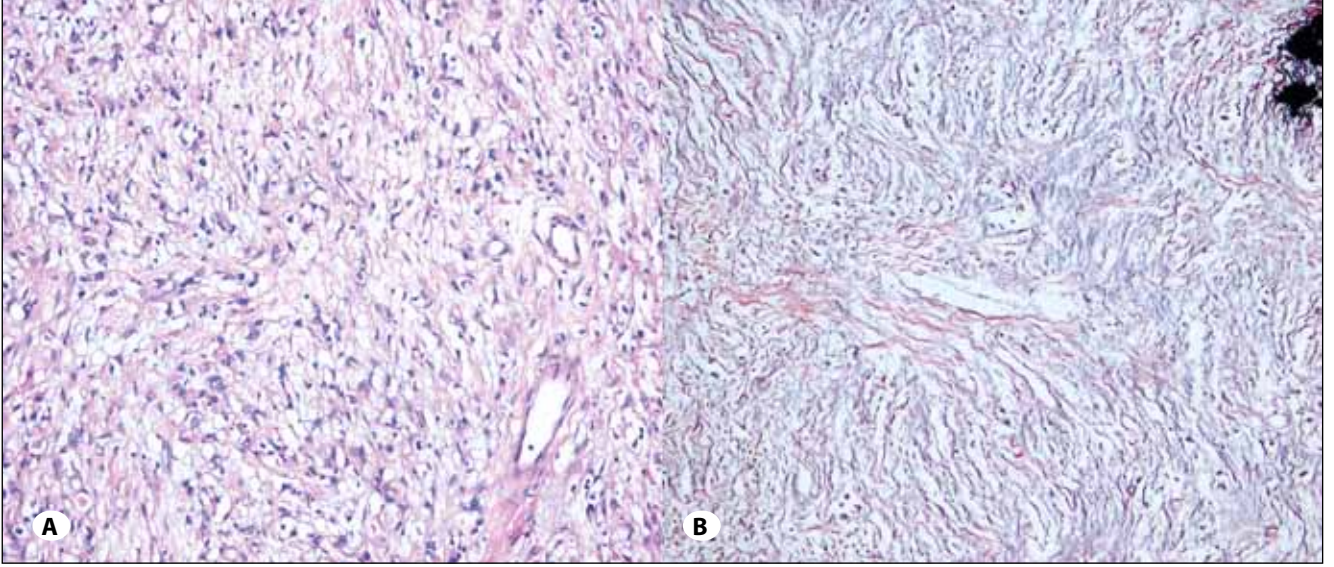
**Şekil 1:** Temporal lobda yerleşen, suprasellar sistern ve soldan mezensefalona ulaşan, kistik ve solid komponentleri olan, heterojen kontrast tutan, 5x5x4cm boyutlarında dev kitle görülmektedir.



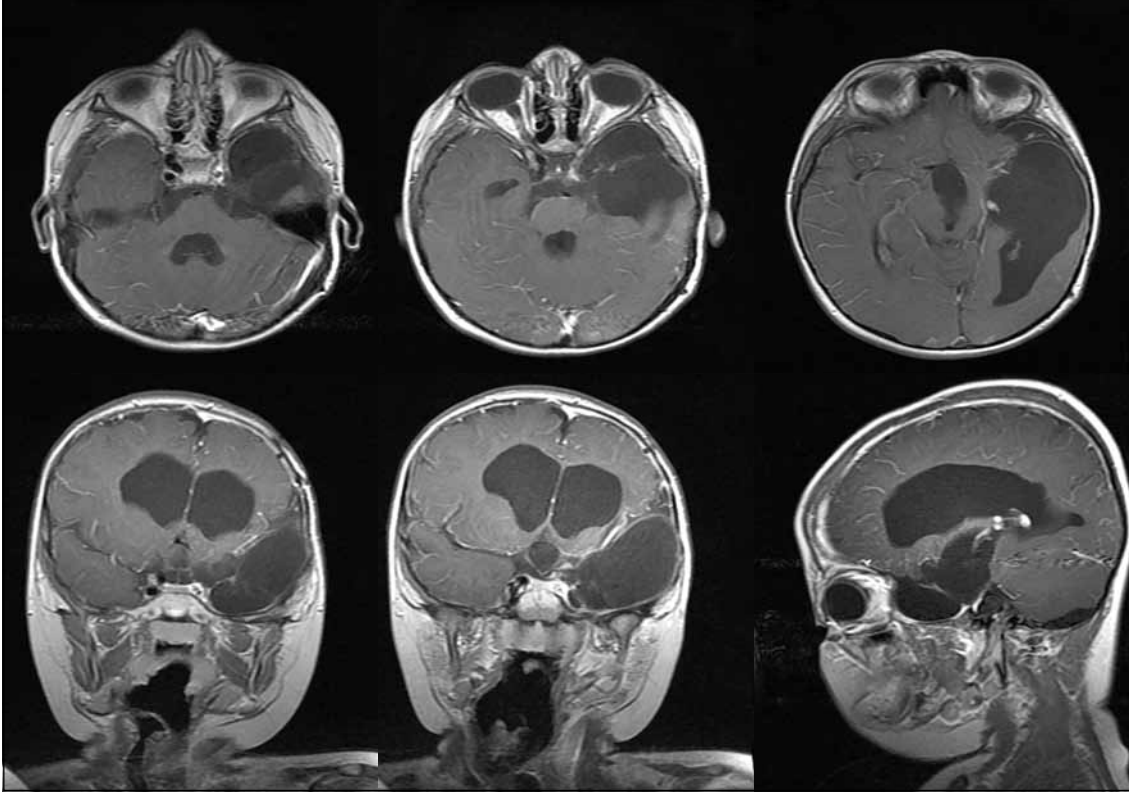
**Şekil 2:** Postoperatif 1. ay kontrol kranial MRI'ında, sol internal karotid arter ve orta serebral artere yapışık olup bırakılan, kontrastlı T1 ağırlıklı kesitlerde hiperintens, T2 ağırlıklı görüntülerde isointens, milimetrik rezidü lezyon, bilateral subdural mesafelerde genişleme görülmektedir.

Patoloji desmoplastik infantil astrositoma (Şekil 3A,B) olarak raporlanan hastanın kalan rezidü kitlesine yönelik pediatrik onkoloji tarafından vinkristin, siklofosamid ve mesna'dan oluşan siklus A; cisplatin ve Etoposid'den oluşan siklus B

kemoterapötikler verildi. Takiplerinde nörolojik açıdan problemi olmayan hastanın 4. yıl kontrolünde rezidü kitlesinin kaybolduğu görüldü (Şekil 4).



**Şekil 3:** A) x25 büyütmede, Hemotoksilen-eozin boyamada yoğun desmoplastik component görülmektedir. B) x25 büyütmede, Retikülin boyasının yoğun olarak tutulduğu görülmektedir.



**Şekil 4:** Mevcut rezidü için kemoterapi alan hastanın postoperatif 4. yıl kontrol filmlerinde, sol internal karotid arter ve orta serebral artere yapışık olup bırakılan, kontrastlı T1 ağırlıklı kesitlerde hiperintens, T2 ağırlıklı görüntülerde isointens, milimetrik rezidü lezyonun kaybolduğu görülmektedir. Postoperatif erken dönem görülen subdural mesafede genişlemenin normale döndüğü, lezyonun eksize edildiği temporal lob kısmının BOS ile dolduğu görülmektedir.

## TARTIŞMA

DIA nadir görülen, büyük bir kistik ve solid kısımları olan, genellikle 2 yaş altında görülmekle birlikte son zamanlarda infantil olmayan vakaların da bildirildiği bir tümördür (2, 5, 6, 9, 16). Erkek çocuklarda biraz daha fazla görülür (14). Radyolojik ve histolojik kötü görünümünün aksine genellikle iyi prognozlidir (16). Desmoplastik bir stroma ve içerisindeki nöroepitelyal hücrelerden oluşan bu tümör WHO tarafından grade 1 olarak sınıflanmıştır (4). Bazı araştırmacılar bu tümörün subpial astrositlerden kaynaklandığını ileri sürmüşlerdir.

En sık prezentasyon kafa içi basınç artışına bağlı olarak kafa çevresinde anormal artış ve fontanel gerginliğidir (16). Fokal nörolojik defisitler, hemiparezi ve nöbet görülebilir (17). Radyolojik tetkiklerde, belirgin kontrast tutan periferik solid komponent ve büyük bir kistten oluşan supratentorial kitle olarak görülür. Genellikle frontal ve pariyetal loblarda yerleşir. Kist duvarı kontrastlanmaz veya zayıf kontrastlanır (1, 13). Solid kısım periferik yerleşir ve genellikle leptomeningeal ilişkisi varken, kistik kısım tek veya multilobule olabilir ve beyin derinliklerine kadar uzanır (1, 14, 11). Literatürde kist duvarının tümör içermediğini bildiren yazılar mevcuttur (1, 6). Kist MRI'da T1'de hipointens, T2'de hiperintensdir. Periferik solid komponent ise çoğunlukla T1 ve T2'de isointensdir (16). Vazojenik ödem yoktur veya hafiftir (14). Radyolojik olarak ayırıcı tanıda desmoplastik infantil ganglioglioma (DIG), primitif nöroektodermal tümör, pleomorfik ksantoastrozitom (PXA), menenjiom, düşük gradeli astrositom ve ependimom düşünülmelidir (5, 11, 14).

DIA'nın histolojisinde zengin retikülin ve kollajen çatı içeren desmoplastik stroma ve içinde uzamış nükleuslu küçük astrositler görülür (13). Neoplastik astrosit hücreleri glial fibriler asidik protein (GFAP) ve S-100 ile boyanır. DIA ve DIG benzer klinik ve patolojik özellikler gösterirler. Ayırımında DIA'da nöronal komponent olmaması önemlidir (1). Anaplazi çok nadirdir. PXA daha geç yaşlarda görülür. DIA ve DID ile benzer klinik ve patolojik özellikler göstermektedir. DIA'nın PXA'nın infantil formu olduğunu iddia eden yazılar mevcuttur (5). Ortak orjinden farklı diferansiasyonla oluştuklarını savunanlarda mevcuttur (5, 10). PXA'nın total rezeksiyon sonrası rekürrens oranı DIA/DIG'a göre daha yüksektir. Bu iddialar göz önünde bulundurulursa DIA'nın takibinde ihtiyatlı davranmak gerekmektedir (5).

DIA'nın elektron mikroskopisinde bazal lamina ile çevrili tümör hücreleri görülmektedir. Bu nedenle subpial astrositlerden köken aldığı yönünde fikir ortaya atılmıştır (2, 5, 7). Bazal lamina matriks proteinin gliom hücrelerinde büyüme ve farklılaşmayı inhibe ettiği, tümörün iyi prognozunun bazal laminanın bu otokrin üretimine bağlı olabileceği düşünülmektedir (5).

Tümörün solid kısmı yüzeysel yerleşimi ve beyin dokusundan iyi sınır vermesi nedeniyle çoğunlukla kolay çıkarılabilmeyle birlikte bazen venöz sinüs ve önemli arteriyel yapılara yapışıklık nedeniyle total çıkarıma izin vermemektedir (1). Kist duvarının kontrast tutmadığı durumlarda, duvarın tümör içermediğini gösteren yayınlarda göz önünde bulundurulur,

solid kısmın çıkarılmasının yeterli olduğu bildirilmiştir (1, 6). Şayet total veya totale yakın cerrahi rezeksiyon yapılabilirse, rekürrens olmayacağı, postoperatif kemoterapi ve/veya radyoterapiye ihtiyaç olmayabileceği bildirilmektedir (5, 7, 14, 16). Total cerrahi rezeksiyon ile %70'e varan uzun süreli sağ kalım mümkündür (7, 14). Trehan ve ark., inkomplet rezeksiyonda bile iyi prognozun %73'lere çıkabildiğini bildirmişler ve bu hastalarda adjuvan terapinin her hastada ayrı değerlendirilmesi gerektiğini savunmuşlardır (14). Nadir olarak rezidüel tümörde postoperatif regresyon da bildirilmiştir (15). Parsiyel rezeksiyon sonrası radyoterapi ve kemoterapi ile adjuvan tedavi yapılabilir. Parsiyel rezeksiyon, tekrar operasyon için uygun olmayan rekürren veya progresif rezidüel tümörlerde kemoterapi endikasyonu vardır (3, 13). Radyoterapi ise kemoterapinin başarısız olduğu ve 5 yaşın üstünde olan hastalarda tavsiye edilmektedir (13). PXA'da total çıkarım sonrası rekürrens oranı DIA ve DIG'den yüksektir. Bu nedenle DIA, PXA'nın infantil formu olarak kabul edilirse, ihtiyatlı postoperatif takip gerekeceği düşünülmektedir.

## KAYNAKLAR

1. Beppu T, Sato Y, Uesugi N, Kuzu Y, Ogasawara K, Ogawa A: Desmoplastic infantile astrocytoma and characteristics of the accompanying cyst. Case report. J Neurosurg Pediatr 1: 148-151, 2008
2. Chacko G, Chandi SM, Chandy MJ: Desmoplastic low grade astrocytoma: A case report and review of literature. Clin Neurol Neurosurg 97: 32-35, 1995
3. Darwish B, Arbuckle S, Kellie S, Besser M, Chaseling R: Desmoplastic infantile ganglioglioma/astrocytoma with cerebrosplinal metastasis. J Clin Neurosci 14: 498-501, 2007
4. de Chadarevian JP, Pattisapu JV, Faerber EN: Desmoplastic cerebral astrocytoma of infancy. Light microscopy, immunocytochemistry, and ultrastructure. Cancer 66: 173-179, 1990
5. Kato M, Yano H, Okumura A, Shinoda J, Sakai N, Shimokawa K: A non-infantile case of desmoplastic infantile astrocytoma. Childs Nerv Syst 20: 499-501, 2004
6. Kurose A, Beppu T, Miura Y, Suzuki M, Ogawa A, Arai H, et al: Desmoplastic cerebral astrocytoma of infancy intermingling with atypical glial cells. Pathol Int 50: 744-749, 2000
7. Larysz D, Baumert M, Manderla M, Larysz P: Desmoplastic infantile astrocytoma - a case report and review of literature. J Ped Neonatal 3: 24-26, 2006
8. Louis DN, von Deimling A, Dickersin GR, Dooling EC, Seizinger BR: Desmoplastic cerebral astrocytomas of infancy: A histopathologic, immunohistochemical, ultrastructural, and molecular genetic study. Hum Pathol 23: 1402-1409, 1992
9. Mallucci C, Lellouch-Tubiana A, Salazar C, Cinalli G, Renier D, Sainte-Rose C, et al: The management of desmoplastic neuroepithelial tumors in childhood. Childs Nerv Syst 16: 8-14, 2000
10. Paulus W, Schlote W, Perentes E, Jacobi G, Warmuth-Metz M, Roggendorf W: Desmoplastic supratentorial neuroepithelial tumours of infancy. Histopathology 21: 43-49, 1992

11. Rypens F, Esteban MJ, Lellouch-Tubiana A, Bastien-Fagnou C, Renier D, Baraton J, et al: Desmoplastic supratentorial neuroepithelial tumours of childhood: Imaging in 5 patients. *Neuroradiology* 38: 165–168, 1996
12. Taratuto AL, Monges J, Lylyk P, Leiguarda R: Superficial cerebral astrocytoma attached to dura: Report of six cases in infants. *Cancer* 54: 2505–2512, 1984
13. Tonn JC, Westphal M, Rutka JT, Grossman SA: *Neuro-oncology of CNS tumors*, Germany: Springer-Verlag, Berlin Heidelberg, 2006: part 1, chapter 10, 172-173
14. Trehan G, Bruge H, Vinchon M, Khalil C, Ruchoux MM, Dhellemmes P, et al: MR imaging in the diagnosis of desmoplastic infantile tumor: Retrospective study of six cases. *AJNR Am J Neuroradiol* 25:1028-1033, 2004
15. Tsuji K, Nakasu S, Tsuji A, Fukami T, Nozaki K: Postoperative regression of desmoplastic infantile astrocytoma. *No Shinkei Geka* 36:1035-1039, 2008
16. Ulu MO, Tanrıöver N, Biçeroğlu H, Oz B, Canbaz B: A case re-port: A noninfantile desmoplastic astrocytoma. *Turk Neurosurg* 18: 42-46, 2008
17. VandenBerg SR: Desmoplastic infantile ganglioglioma and desmoplastic cerebral astrocytoma of infancy. *Brain Pathol* 3: 275-281, 1993