



Berrak Hücreli Menenjiyom

Clear Cell Meningioma

Muhammet Bahadır YILMAZ

Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği, Kayseri, Türkiye

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

ÖZ

Berrak hücreli menenjiyom (BHM), son zamanlarda tanımlanmış nadir bir menenjiyom alt tipidir. Genellikle genç hastalarda ve serebral konveksite, pontocerebellar açı ve spinal intradural (torakal ve lomber) bölgede vuku bulur. Benign histolojik özelliklere rağmen diğer konvansiyonel menenjiyom alt tiplerine göre daha yüksek rekürrens oranına ve agresif davranış potansiyeline sahiptir. 1993'ten beri intrakraniyal ve intraspinal 65 hasta rapor edilmiştir. Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) 1993'de berrak hücreli menenjiyomu grade 1 olarak sınıflandırmıştır. Yüksek rekürrens oranı ve agresif davranış potansiyelinden dolayı güncel DSÖ sisteminde ise grade 2 olarak sınıflandırılmıştır. Bu nedenle total cerrahi çıkarım ve uzun süreli takip gereklidir.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Berrak hücreli menenjiyom, Menenjiyom, Beyin tümörü, Pontocerebellar açı

ABSTRACT

Clear cell meningioma (CCM) is a recently described uncommon histological subtypes of meningioma. Clear cell meningioma is usually occur in young patients, and located in the cerebral convexity, pontocerebellar angle and spinal/intradural (thoracic and lumbar) region. Although it has benign histologic nature, it has a high recurrence rate and potentially aggressive behaviour than other subtypes of conventional meningioma. 65 patients with intracranial and intraspinal CCMs have been reported since 1993. Clear cell meningioma was classified as grade 1 tumor by World Health Organization (WHO) in 1993. The current WHO system classifies CCM as grade 2 due to a high recurrence rates and potentially aggressive behavior. Therefore total surgical removal and long-term follow-up is required.

KEYWORDS: Clear cell meningioma, Meningioma, Brain tumor, Cerebellopontine angle

GİRİŞ

Berrak hücreli menenjiyom (BHM) son zamanlarda tanımlanan, nadir bir menenjiyom varyantıdır. Diğer menenjiyom alt tiplerine göre daha genç yaşlarda görülür ve cinsiyet baskınlığı yoktur (1-3). İlk olarak 1990 yılında Scheithauer tarafından tanımlanmıştır (4). 1993 yılında da Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) tarafından menenjiyom varyantı olarak sınıflanmıştır (1, 13). Benign histolojik özellikler göstermesine rağmen yüksek rekürrens oranına ve diğer menenjiyom alt tiplerine göre daha agresif davranışa sahiptir (2, 5-7). En sık spinal kanal ve posterior fossada yerleşir (1, 2, 7).

EPİDEMİYOLOJİ

BHM son zamanlarda tanımlanan nadir bir menenjiyom varyantıdır (22, 26, 30). Tüm menenjiyomların %0.2'sini oluşturmaktadır (2, 15). İlk rapor edildiğinden beri 25'i spinal (4, 5, 8-10, 12, 15, 16, 24, 26, 28-31, 36-38), 40'ı kraniyal (1-3, 6, 7, 9, 13-15, 17, 22, 23, 25, 27, 30, 33-38) olmak üzere 65 hasta rapor edilmiştir. Diğer menenjiyom alt tiplerinin aksine genellikle genç yaşlarda görülür ve cinsiyet baskınlığı yoktur (22, 30, 37). Bununla birlikte Oviedo ve ark. ise bu tümörde de kadın baskınlığının olduğunu rapor etmişlerdir (29).

LOKALİZASYON

Genellikle yerleştiği bölgeler spinal/intradural (torakal ve

lomber), pontocerebellar açı ve serebral konveksitedir (13, 29, 37, 38). Ayrıca orbita (3), intraventriküler (7), 4. ventrikül (6), kafa tabanı (2, 30) ve kranioservikal bileşkede (27) de rapor edilmiştir.

SEMPTOM ve KLİNİK BULGULAR

Kraniyal ve spinal yerleşim yerine göre uygun bulgularla, bazen de kafa içi basınç artışı bulgularıyla karşımıza çıkar.

RADYOLOJİK TANI

Radyolojik özellikleri diğer menenjiyom alt tiplerinden farklı değildir (9, 22, 23, 37). MRI'da T1 ağırlıklı görüntülerde izointens, T2 ağırlıklı görüntülerde izointens veya hiperintensdir. Kontrast madde enjeksiyonu sonrasında güçlü ve homojen kontrast tutulumu görülür (23, 29, 37). Ayırıcı tanıda mikrikistik menenjiyom, hemangioblastoma, metastatik renal hücreli karsinom, lipidden zengin glioblastoma, pleomorfik ksantostositom ve clear cell ependimomu içermektedir (5-9).

PATOLOJİ ve İMMÜNOHİSTOKİMYA

İlk olarak 1993'de DSÖ tarafından grade 1 tümör olarak sınıflandırılmakla birlikte, sonraki yıllarda yayınlanan olgu sunumlarında BHM'nin yeniden büyüme, rekürrens ve metastaz açısından yüksek risk taşıdığı, tekrarlayan operasyonlar ve radyoterapiye ihtiyaç duyulduğu vurgulanmaya başlanmış ve güncel sınıflamada grade 2 olarak sınıflandırılmıştır (13, 19,

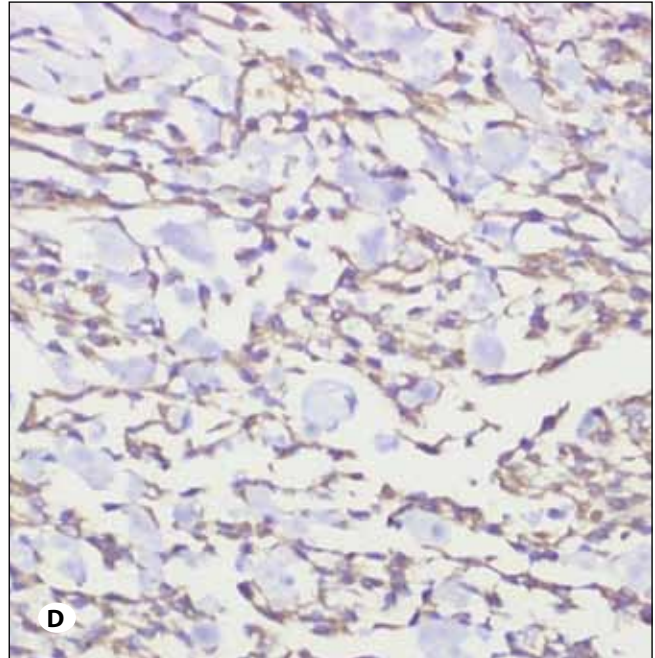
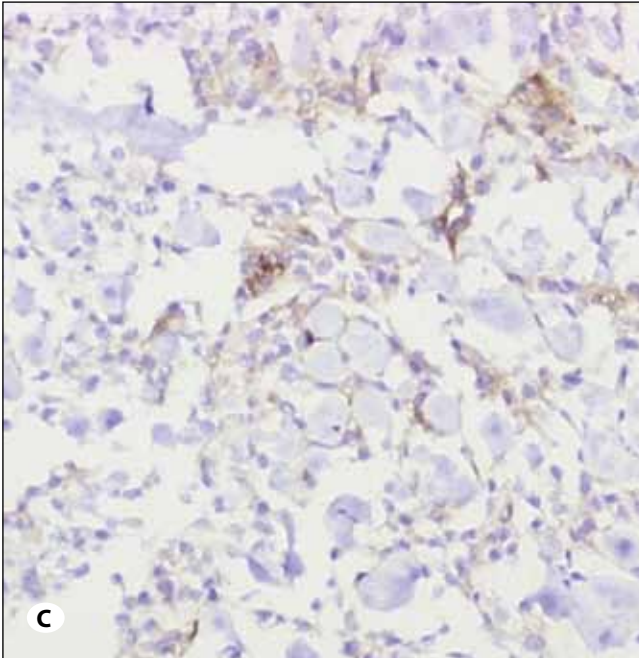
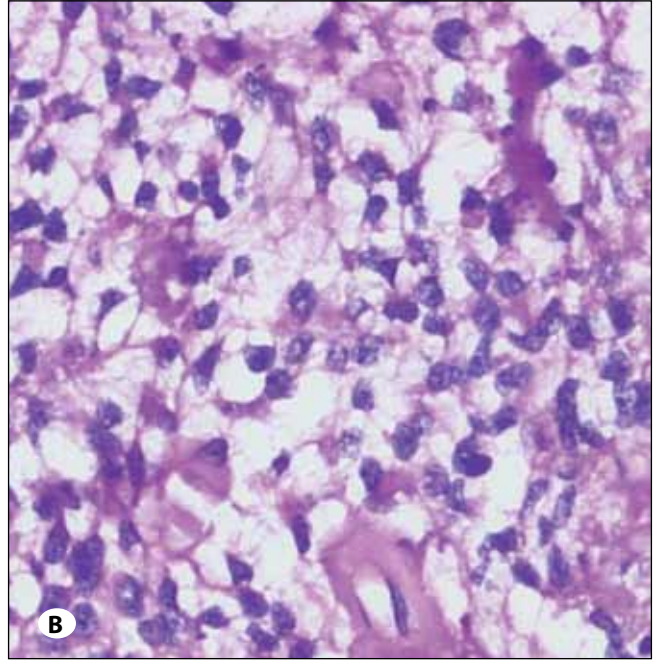
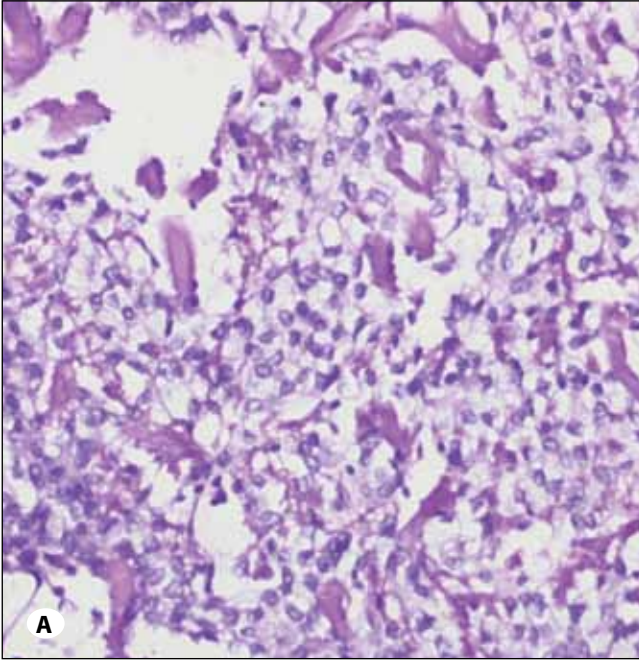
29, 38). Özellikle MIB-1 indeksi yüksek olanlarda rekürrens daha sık olduğu bildirilmiştir.

Sitopatolojik olarak berrak sitoplazmalı, perinükleer halo görünümü olan poligonal ve oval hücrelerden oluşmaktadır. Şeffaf vakuollü sitoplazmada hemotoksilen tutan bol glikojen mevcuttur (11, 22, 23, 30, 37). Hyalinize vasküler stroma belirgindir. Mitoz nadirdir. Sellüler anaplazi olmadığından dolayı histolojik görünüm rekürrens hakkında bilgi vermez (31, 37). Tümör hücreleri immünohistokimyasal olarak EMA

(+), vimentin (+), GFAP(-), sitokeratin (-) ve S-100 (-) 'dir (9, 21, 23, 30, 37) (Şekil 1A-D).

TEDAVİ SEÇENEKLERİ ve PROGNOZ

Tedavide ilk seçenek cerrahidir (13, 23). Agresif davranış potansiyeli ve yüksek lokal rekürrens oranı nedeniyle total rezeksiyon gereklidir. Stereotaksik radyocerrahi ve radyoterapi genellikle rekürren olgular için kullanılır (1). Cerrahi sonrası rezidüel veya rekürren tümörlerde gamma



Şekil 1: A, B) Haematoxylin- eosin boyama ile berrak sitoplazmalı, perinükleer halo olan oval ve poligonal hücreler görülmektedir (x40). **C)** EMA(+)(x40). **D)** GFAP(-)(x40).

knife radyocerrahisi güvenilir ve efektiftir (1, 13, 20). 12 Gy ve üstü marjinal dozlar ile klasik menenjiyomlarda mükemmel lokal kontrol sağlanabileceği bildirilmişken bazı yazılarda BHM'larda bunun elde edilemeyeceği iddia edilmektedir (13). Kemoterapinin rolü henüz yeterince açık değildir.

Sitopatolojik özellikler benign olmasına rağmen rekürrens oranı diğer menenjiyom tiplerinden daha fazladır. Rekürrens nedeni tümörün lokal ekstensif davranışı nedeniyle tümüyle mikroskopik çıkarılmamasıdır. Yüksek rekürrens oranı, lokal yayılım, BOS yoluyla seeding ve metastaz görülebilir ve bu sebeplerden dolayı klinik olarak agresif kabul edilir (23, 33). Bu agresif özellikler ve daha yüksek mortalite nedeniyle de uzun süreli, yakın takip gerekir (22). Literatürde %42-61 arasında değişen oranlarda rekürrens mevcuttur. Zorludemir ve ark.nın 13 olguluk serisinde rekürrens oranı %61 olarak bildirilmiştir (38). Lee ve ark. ise rekürrens oranını spinalde %46, kraniyalde %80 ve tümünde %60.9 olarak bildirmiştir (23).

SONUÇ

Berrak hücreli menenjiyom tipik menenjiyomlara göre nadir görülen ve yüksek rekürrens oranı olan bir tümördür. Bu rekürrens lokal yayılım ve BOS yoluyla seeding ile olur. Agresif karakterde ve yüksek rekürrens oranı olduğu için uzun süreli, yakın takip gerekmektedir.

KAYNAKLAR

1. Ahn ES, Chin LS, Gyure KA, Hudes RS, Ragheb J, DiPatri AJ Jr: Long-term control after resection and gamma knife surgery of an intracranial clear cell meningioma: Case report. *J Neurosurg* 102(3 Suppl):303-306, 2005
2. Baxter DS, Smith P, Stewart K, Murphy M: Clear cell meningioma presenting as rapidly deteriorating visual field and acuity during pregnancy. *J Clin Neurosci* 16(11):1502-1504, 2009
3. Benchetritt M, Hofman V, Long E, Odin G, Basc E, Pasquier B, Pedetour F, Hofman P: Primary clear cell meningioma of the orbit mimicking a metastatic carcinoma: usefulness of immunohistochemistry and cytogenetic analysis. *Virchows Arch* 452(2):209-213, 2008
4. Boet R, Ng HK, Kumta S, Chan LC, Chiu KW, Poon WS: Lumbosacral clear-cell meningioma treated with subtotal resection and radiotherapy. *J Clin Neurosci* 11:432-436, 2004
5. Cances C, Chaix Y, Karsenty C, Boetto S, Sevely A, Delisle MB, Carriere JP: Clear cell meningioma: Recurrent intraspinal tumor in a child. *Arch Pediatr* 5:758-762, 1998
6. Carlotti CG Jr, Neder L, Colli BO, dos Santos MB, Garcia AS, Elias J Jr, Chimelli LC: Clear cell meningioma of the fourth ventricle. *Am J Surg Pathol* 27(1):131-135, 2003
7. Cassereau J, Lavigne C, Michalak-Provost S, Ghali A, Dubas F, Fournier HD: An intraventricular clear cell meningioma revealed by an inflammatory syndrome in a male adult: A case report. *Clin Neurol Neurosurg* 110(7):743-746, 2008
8. Colen CB, Rayes M, McClendon Jr J, Rabah R, Ham SD: Pediatric spinal clear cell meningioma: Case report. *J Neurosurg Pediatr* 3:57-60, 2009
9. Dhall SS, Tumialán LM, Brat DJ, Barrow DL: Spinal intradural clear cell meningioma following resection of a suprasellar clear cell meningioma: Case report and recommendations for management. *J Neurosurg* 103(3):559-563, 2005
10. Dubois A, Sevely A, Boetto S, Delisle M.B, Manelfe C: Clear cell meningioma of the cauda equina. *Neuroradiology* 40:743-747, 1998
11. Gökden M, Roth KA, Carroll SL, Wick MR, Schmidt RE: Clear cell neoplasms and pseudoneoplastic lesions of the central nervous system. *Semin Diagn Pathol* 14(4):253-269, 1997
12. Holtzman RN, Jormark SC: Non dural-based lumbar clear cell meningioma: Case report. *J Neurosurg* 84:264-266, 1996
13. Ide M, Yamamoto M, Hagiwara S, Tanaka N, Kawamura H: Rapid regrowth of intracranial clear cell meningioma after craniotomy and gamma knife radiosurgery: Case report. *Neurol Med Chir* 44(6):321-325, 2004
14. Ito T, Nakamura H, Oka K, Nakagawara J, Nagashima K: A case of clear cell meningioma originating from the cerebellar tentorium. *No Shinkei Geka* 26(3):265-270, 1998
15. Jain D, Sharma M, Sarkar C, Suri V, Garg A, Singh M, Sharma BS, Mahapatra AK: Clear cell meningioma, an uncommon variant of meningioma: A clinicopathologic study of nine cases. *J Neurooncol* 81:315-321, 2007
16. Jallo GI, Kothbauer KF, Silvera VM, Epstein FJ: Intraspinal clear cell meningioma: Diagnosis and management: Report of two cases. *Neurosurgery* 48:218-221, 2001
17. Kakita A, Takahashi H, Fusejima T, Konno K, Nakazawa T, Aoki K, Tanaka R, Ikuta F: Clear cell variants of intracranial tumors: Meningioma and ependymoma. *Noshuyo Byori* 12(2): 111-116, 1995
18. Kleihues P, Burger PC, Scheithauer BW: The new classification of brain tumors. *Brain Pathol* 3(3):255-268, 1993
19. Kleihues P, Cavenee WK: World Health Organization Classification of Tumours: Tumours of the Nervous System, Lyon: IARC Press, 2000
20. Kobayashi T, Kida Y, Mori Y: Long-term results of stereotactic gamma radiosurgery of meningiomas. *Surg Neurol* 55(6): 325-331, 2001
21. Kubota T: Clear cell (glycogen-rich) meningioma with special reference to spherical collagen deposits. *Noshuyo Byori* 12(1): 53-60, 1995
22. Kuzeyli K, Cakir E, Usul H, Karaarslan G, Kadir Reis A, Temiz C, Baykal S: Clear cell meningioma: Case report and literature review. *J Clin Neurosci* 10(2):264-266, 2003
23. Lee W, Chang KH, Choe G, Chi JG, Chung CK, Kim IH, Han MH, Park SW, Shin SJ, Koh YH: MR imaging features of clear-cell meningioma with diffuse leptomeningeal seeding. *AJNR Am J Neuroradiol* 21(1):130-132, 2000
24. Liu PI, Liu GC, Tsai KB, Lin CL, Hsu JS: Intraspinal clear-cell meningioma: Case report and review of literature. *Surg Neurol* 63:285-288, 2005
25. Ma L, Liu WK, Wang K, Shrestha B, Zhang YK: Intracranial clear-cell meningioma. *Acta Neurochir* 151(4):373-378, 2009

26. Matsui H, Kanamori M, Abe Y, Sakai T, Wakaki K: Multifocal clear-cell meningioma in the spine: A case report. *Neurosurg Rev* 21:171-173, 1998
27. Miranda P, Simal JA, Vila M, Hernández M, Menor F, Alvarez-Garjito JA: Posterior fossa clear cell meningioma without dural attachment in a child. *Childs Nerv Syst* 25(3):389-392, 2009
28. Nakajima H, Uchida K, Kobayashi S, Takamura T, Yayama T, Baba H: Microsurgical excision of multiple clear cell meningiomas of the cauda equina: a case report. *Minim Invasive Neurosurg* 52(1):32-35, 2009
29. Oviedo A, Pang D, Zovickian J, Smith M: Clear cell meningioma: Case report and review of the literature. *Pediatr Dev Pathol* 8(3):386-390, 2005
30. Pimentel J: Clear cell meningioma variant and clinical aggressiveness. *Clin Neuropathol* 17: 141-146, 1998
31. Prinz M, Patt S, Mitrovics T, Cervós-Navarro J: Clear cell meningioma: Report of a spinal case. *Gen Diagn Pathol* 141(3-4):261-267, 1996
32. Scheithauer BW: Tumors of the meninges: Proposed modifications of the World Health Organization classification. *Acta Neuropathol* 80:343-354, 1990
33. Shih DF, Wang JS, Pan RG, Tseng HH: Clear cell meningioma: A case report. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi* 57: 452-456, 1996
34. Tena-Suck ML, Salinas-Lara C, Gomez C, Bojorquez DR: Frontotemporal clear cell meningioma. Report of 3 cases, *Ann Diagn Pathol* 11:182-189, 2007
35. Teo JG, Goh KY, Rosenblum MK, Muszynski CA, Epstein FJ: Intraparenchymal clear cell meningioma of the brainstem in a 2-year-old child. Case report and literature review. *Pediatr Neurosurg* 28(1):27-30, 1998
36. Tong-Tong W, Li-Juan B, Zhi L, Yang L, Bo-Ning L, Quan H: Clear cell meningioma with anaplastic features: Case report and review of literature. *Pathol Res Pract* 206(5):349-354, 2010
37. Yu KB, Lim MK, Kim HJ, Suh CH, Park HC, Kim EY, Han HS: Clear-cell meningioma: CT and MR imaging findings in two cases involving the spinal canal and cerebellopontine angle. *Korean J Radiol* 3(2):125-129, 2002
38. Zorludemir S, Scheithauer BW, Hirose T, Van Houten C, Miller G, Meyer FB: Clear cell meningioma. A clinicopathologic study of a potentially aggressive variant of meningioma. *Am J Surg Pathol* 19:493-505, 1995