

# İntraventriküler Tümörler: Subependimom ve Subependimal Dev Hücreli Astrositom

## *Intraventricular Tumors: Subependymoma and Subependymal Giant Cell Astrocytoma*

Saim KAZAN, Ethem GÖKSU

*Akdeniz Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, Antalya, Türkiye*

**Yazışma Adresi:** Saim KAZAN / E-posta: saimkazan@gmail.com

### ÖZ

Subependimomlar, iyi huylu, nadir rastlanan ve sıklıkla semptom vermeyen tümörlerdir. Çoğunlukla rutin radyolojik incelemeler ve otopsielerde tespit edilirler. Bazen büyük boyutlara ulaşmış, beyin omurilik sıvısı (BOS) yollarını tıkayarak ya da nöral bası ile belirti ve bulgu oluşturabilirler. Nadiren, görüntüleme ve histopatolojik incelemelerde habis bulgular içerebilirler. Total çıkarımları genellikle tam tedavi sağlar. Subependimal dev hücreli astrositomlar, Monro deliği çevresindeki ventrikül bölgesinden çıkan, iyi huylu tümörlerdir. Otozomal dominant geçişli, sistemik bir hastalık olan tüberosklerozda tanımlayıcı bir lezyondur. Tüberosklerozda ayrıca kortikal tüberler ve subependimal nodüller gibi santral sinir sistemi lezyonları da izlenebilir. BOS dolanımının bozulması sonucu hidrosefaliyle ilişkili belirti ve bulgular verebilirler. Semptomatik olgularda total cerrahi çıkartım ile tam şifa sağlanabilir.

**ANAHTAR SÖZCÜKLER:** Ventrikül içi tümör, Subependimom, Subependimal dev hücreli astrositom

### ABSTRACT

Subependymomas are rare, benign and usually asymptomatic neoplasms. They are mostly detected with routine imaging or autopsy studies. Large tumors may be symptomatic due to obstruction of cerebrospinal fluid (CSF) pathways or neural compression. They occasionally demonstrate malignant characteristics in radiological and histopathological studies. Complete excision is usually curative. Subependymal giant cell astrocytomas are benign tumors that originate from the ventricular region neighbouring the foramen of Monro. These lesions are pathognomonic for tuberous sclerosis, an autosomal dominant and multisystem syndrome. Cortical tubers or subependymal nodules may also be found in tuberous sclerosis. Hydrocephalus may develop due to impaired CSF circulation. Total surgical removal is needed for symptomatic cases.

**KEYWORDS:** Intraventricular tumor, Subependymoma, Subependymal giant cell astrocytoma

### GİRİŞ

İntraventriküler tümöral patolojiler yerleşimlerine bağlı ve neden oldukları kafa içi basınç artış bulgularını içeren bir klinik tablo ile karşımıza çıkabilir veya değişik nedenlerle alınmış bilgisayarlı beyin tomografi (BBT) ve kraniyal magnetik rezonans görüntüleme (MRG) gibi modern görüntüleme yöntemlerinde ya da rutin otopsielerde rastlantısal olarak görülebilir. Klinik, demografik ve görüntüleme bulgularının ayrıntılı değerlendirilmesine rağmen çoğunlukla asemptomatik subependimom (SE), santral nörositom (SN), subependimal dev hücreli astrositom (SEDHA) ve pilositik astrositom gibi patolojilerin yanı sıra yüksek oranda klinik bulgu ve belirti verebilen endimom, menenjiyom, kolloid kistler, koroid pleksus papillom, koroid pleksus karsinom ve metastaz gibi kitlelerin ayırıcı tanısı ve tedavi yönetimi güç olabilmektedir. Bu bölümde subependimom ve subependimal dev hücreli astrositoma yer verilecektir.

### SUBEPENDİMOM

Subependimomlar nadir karşılaşılan, noninvaziv, yavaş büyüyen ve genellikle semptom vermeyen benign yapıda

tümörlerdir (2,7,11,13,29,31). Serebral ventrikülleri çevreleyen subependimal glial tabakadan kaynaklandığı düşünülmüş, ancak gerçek histogenezisi bilinmemektedir (1,29). SE ilk olarak 1945 yılında Scheinker tarafından 7 olguluk bir seride subependimal glial tabakadan kaynaklanan bir IV. ventrikül tümörü olarak tanımlanmıştır (1). İntrakraniyal tümörler içinde rastlanma sıklığı %0,2 – %0,7 arasında değişir (13,20,29,36). Ancak asemptomatik kalabildiği ve çoğu olgu ile rastlantısal olarak otopside karşılaşıldığı için bu tümörlerin gerçek sıklığını belirlemek güçtür. Matsumura ve ark. (20) otopsi bulgusu olarak intraserebral SE sıklığını 1000 ardışık rutin otopside %0,4 olarak bildirmiştir. Buna karşılık semptomatik intrakraniyal neoplazmlarda sıklığını ise 1000 ardışık patolojik örnekleme incelenmesi sonucunda %0,7 olarak bildirmiştir. 298 endimomu içeren çoklu merkez çalışmasında ise (örneğin; endimom, mikso papiller endimom ve SE... vb) SE oranı % 8.3 olarak bulunmuştur (33).

SE her iki cinste ve tüm yaş gruplarında görülmekle birlikte, daha sık olarak ortalama 39 – 59 yaş ile orta yaşlı ve yaşlı erkekte görüldüğü bildirilmiştir (1, 24, 32). Bildirilen olguların büyük

çoğunluğu (%82) 15 yaş üzeridir. (16) Yerleşim olarak en sık IV ventrikülde (%50 - 60) ve lateral ventrikülde (%30-40), daha az sıklıkta septum pellucidum ile spinal kordda karşılaşılır (24, 32). Lateral ventrikülde SE ön kısımda yerleşme eğilimindedir. Beyin parenkimi, serebello-pontin köşe, septum pellucidum ve III. ventrikülde bildirilmiş az sayıda olgu vardır (1, 16).

### **Doğal Seyir ve Klinik Özellikler**

İntrakraniyal SE'ların doğal seyri iyi tanımlanmış değildir (29). Karşılaşılan olgular değerlendirildiğinde büyüme oranlarının çok düşük hızda olduğu ya da yaşam boyu asemptomatik kalma olasılığı da göz önüne alınırsa büyümedikleri söylenebilir. Maiuri ve ark. (18) SE'ların yaklaşık %40'nın değişken bir sessiz dönem sonrası yavaş büyümeye başladıklarını ve sonra semptomatik hale geldiklerini bildirmişlerdir.

Semptomatik bir SE'da bulgu ve belirtilerin ortaya çıkması büyük oranda tümörün büyüklüğü ve yerleşim yerine bağlıdır. Semptomatik SE'lar yaklaşık 4 cm ya da daha büyük çapta ve asemptomatik olanlara göre genellikle daha büyüktür (13). Ayrıca semptomatik bir SE'nın büyüklüğü de direkt olarak tümörün yerleşim yeri ile ilişkilidir. Beyin omurilik sıvısı (BOS) dolanım yollarını bloke eden tümörlere daha küçük boyutta tanı konulabilirken, BOS dolanımını etkilemeyen tümörler ile daha büyük boyutta karşılaşılır. Septum pellucidum ve foramen Monro'da yerleşmiş tümörler diğer yerleşimlere göre daha erken klinik bulgu ve belirti verirler (1, 5, 8, 29).

İntrakraniyal SE'larda ortaya çıkan semptomlar BOS dolanımının bozulmasına bağlı hidrosefaliye ilişkin semptomlar, örneğin; pozisyonel baş ağrısı, bulantı, kusma, bilinç değişikliği ya da nöral yapıların basısına ilişkin semptomlar, örneğin; duysal semptomlar, motor zayıflık, nöbet olarak iki gruba ayrılabilir. Asemptomatik bir SE, subaraknoid kanama ya da intraventriküler kanamaya bağlı semptomatik hale gelebilir (2, 13). Subaraknoid kanama ya da intraventriküler kanama ile tanı konmuş SE olgularının yaş aralığı 16 - 81 yaş arasında geniş bir yelpazede, daha çok lateral ventrikül ve septum pellucidum yerleşimli olduğu, ayrıca büyük boyutlara (5 - 7 cm) ulaşabildiği bildirilmiştir (2) Daha önce SE tanısı almış asemptomatik olgularda ani ölümler de bildirilmiştir (8, 27).

### **Görüntüleme Özellikleri**

Subependimom; BBT ve kraniyal MRG gibi santral sinir sistemi görüntüleme yöntemlerinde keskin sınırlı, nodüler bir görünüme sahip ve genellikle 2 cm büyüklüğü aşmayan boyuttadır. BBT'de çoğu SE iyi sınırlı, içinde sık internal kistik komponentler barındıran ve kontrastlı incelemelerde kontrast tutmayan veya çok hafif tutan, izo- ya da hipodens kitleler olarak görülür (Şekil 1A). Kalsifikasyon SE'da sık karşılaşılan bir bulgu değildir. MRG'de SE'lar nadir paraventriküler uzanım ve sık intratümöral kist oluşumu ile lobüle intraventriküler kitleler olarak görülür. Beyin parenkimine invazyon göstermez, intraventriküler olmalarına karşın BOS yoluyla yayılım yapmazlar. T1A MRG'de hipo- ya da izointens, T2A MRG'de hiperintens görülürler; kontrastlı çekimlerde kontrast tutulumu yok ya da çok hafiftir (Şekil 1B, C). Peritümöral ödem, yoğun kontrast-

lanma, kitle etkisi, yüksek vaskülarite ve tümör içi kanama % 12'lik bir prevalans ile nadirdir. Nadiren birden fazla SE görülebilir, bu lezyonların kontrast tutulumunun olmayışı metastatik lezyonlardan ayırt edilmesine yardımcı olur (7, 11, 16, 26, 29, 36).

Septum pellucidumdan kaynaklanan SE'nın MR spektroskopisi (MRS) bulguları normal kolin pik ve düşük N-asetil aspartat pik değerleri ile düşük dereceli tümör bulguları gösterir (15). Nüks SE'ların MRS karakteristikleri incelenmiş, primer olgulara göre nüks olgularda daha yüksek bir kolin / kreatin oranı bildirilmiştir. Ancak bu MRS bulgularından kesin sonuçlar çıkarılamaz.

Genel olarak SE'ların görüntüleme karakteristikleri preoperatif tanıları güçleştirecek şekilde nonspesifik olabilir. SE'nın ayırıcı tanısında ependimom, koroid pleksus tümörü, SEDHA, SN, menenjiyom, astrositom ve metastatik hastalık gibi diğer supratentorial intraventriküler tümörlerden ayırt edilmesi için ayrıntılı değerlendirme gereklidir. Bu tümörler genellikle T1A, T2A ve flair MRG kesitlerinde hemoraji, nekroz ve kalsifikasyon alanlarına bağlı heterojen olma ve heterojen kontrast tutma eğilimindedir (1, 16, 26, 29, 36).

### **Patoloji**

SE'nın gerçek histogenezisi açık değildir (29). Kaynaklandığı hücre olarak ependimal-gliyal prekürsör hücre (örneğin; ependimal hücre ya da astrosite farklılaşabilme yeteneği olabilen subependimal hücre), subependimal tabaka astrositleri ya da astrosit ve ependimal hücrelerin bir karışımını kapsayan birçok hücre tipi ileri sürülmüştür (20). Diğer potansiyel teoriler SE'nın bir hamartomatöz lezyon olduğu ya da kronik ependimite bir reaksiyon olarak geliştiğidir. En olası durum subependimal glia'dan kaynaklandığıdır (1, 16, 20, 29, 31).

İntraoperatif olarak SE lastik kıvamda, damarlanması az, tümör ve beyin dokusu arasında keskin sınırlara sahip, beyaz renkli tümörlerdir (13, 24, 29). Histolojik olarak fibriler bir zeminde belirgin sitoplazmik sınırlı yuvarlak hücre kümelerinin varlığı ile karakterizedir. Bazı alanlarda mikrokistik dejenerasyon saptanabilir. Nükleer pleomorfizm ile karşılaşılabilir, ancak mitozlar çok nadir ya da yoktur (36). Ki-67 indeksi % 1'den azdır (24, 29). Prayson ve ark. (28) klinik belirti vererek tanı konmuş SE'da Ki- 67 indeksinin otopside saptananlara göre daha yüksek olduğunu bildirmişlerdir. Bu proliferatif oranda hafif bir artışın bile klinik davranışı etkilediğini gösterir. İlginç olarak tümör nüksünde Ki-67 değişiklik göstermez (29). Vasküler proliferasyon, nekroz, mineralizasyon odakları, hemosiderin ve fokal olarak sklerotik damar değişiklikleri de görülebilir. Perivasküler psödoretikler ya da gerçek ependimal retikler SE'da genellikle gözlenmez, bunlar iki tümörün karışımı olmadıkça daha ziyade ependimom karakteristikleridir. Histolojik olarak SE, mitoz yokluğu aşırı düşük MIB-1 indeksi ile Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) derece - 1 tümör olarak belirtilmiştir. Çoğu tümör saf SE olmakla birlikte, olguların %10'u ependimom ve SE'nın bir karışımını gösterebilir. Böyle kombine tümörler miks ependimom / SE olarak sınıflandırılır ve ependimomun içeriğine göre derecelendirilir (1, 32).

### Tedavi ve Prognoz

SE'lar asemptomatik kalabilen, iyi huylu, non-invaziv yavaş büyüyen tümörlerdir. Bu nedenle tedavi endikasyonlarını belirlemek güç olabilir. Yaklaşım seçenekleri 'bekle ve gör' ve 'cerrahi çıkarım' ı kapsar (7). Sinir sistemi görüntüleme özellikleri SE ile uyumlu asemptomatik bir hastada seri görüntüleme ile izlem akla yatkındır. Ancak intraventriküler kanama ile gelen ya da ani klinik kötüleşme gösteren SE olguları da bildirilmiştir (2, 4). Bu tümörlerin doğal seyri üzerine gözleme dayanan prospektif bir çalışma yoktur. Cerrahi girişimin patolojik tanı konması ya da nöral yapıların dekompresyonu yönünden endikasyonu vardır (26, 31).

Total cerrahi çıkarım hem intraserebral, hem de spinal kord yerleşimli tümörlerde genellikle tam tedavi ile sonuçlanır. Bu tümörlerin benign karakterde, yavaş ekspansiyonla büyümeleri ve infiltratif özellikte olmamaları total çıkarımlarını kolaylaştırır. SE'nın cerrahi çıkarımı öncesi iki faktör göz önünde bulundurulmalıdır. Boyut ve yerleşim (18, 29). Büyük SE'lar sıklıkla çevre yapılarla yapışıklık gösterebilir ve cerrahide komşu yapılarla hasar verilmemesi için son derece dikkatli olmak gerekir. Kritik yerleşimdeki tümörlerin çıkarımında aşırı uygulama ciddi morbidite ile sonuçlanabilir. Bu nedenle subtotal çıkarımın sıklıkla uygun bir prognozla sonlanabileceği

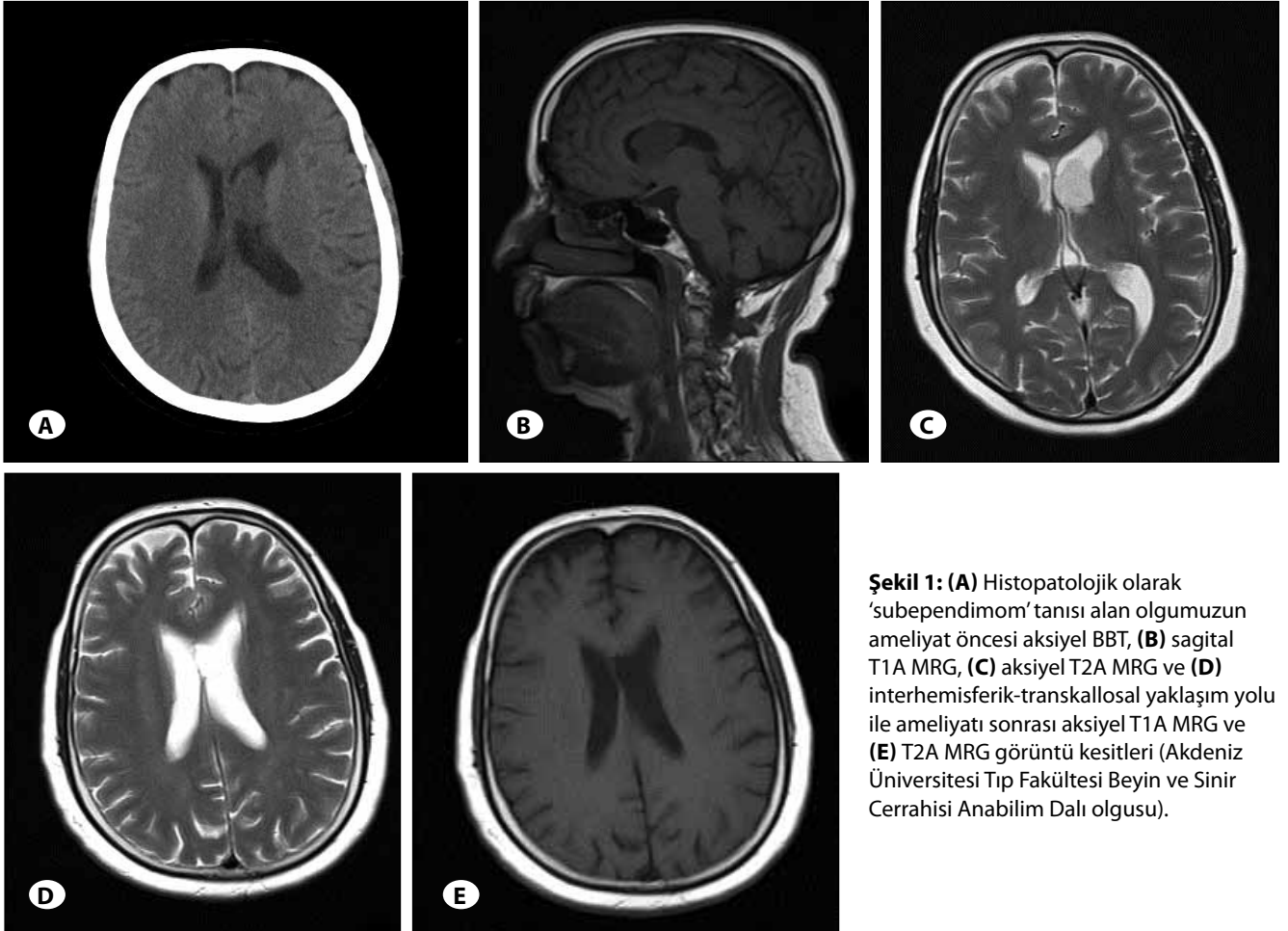
de akılda tutulmalıdır. Ameliyat sonrası komplikasyonlar nadir olmakla birlikte hidrosefali, sepsis ve menenjit'i içerir (11, 26, 27, 28).

Septum pellucidum yerleşimli SE endoskopik yolla da çıkarılabilir. Ventriküller yeterli büyüklükte ise bu yaklaşımı uygulamak uygun bir düşünce olabilir (21).

SE tam olarak çıkarılmışsa cerrahi kür başarılı olur (11). Sadece birkaç tekrarlayan olgu bildirilmiştir. Bu agresif SE'lar lokal invazyon ve metastaz gösterebilir. Furie ve Provenzale (9) biri talamus ve diğeri korpus kallosum olmak üzere lokal yapılarla invazyon gösteren iki lateral ventrikül SE olgusu tanımlamışlardır. İlk tanıdan iki yıl sonra subependimal yayılımla intraventriküler metastazlar bildirilmiştir (9). Biyolojik agresif SE özellikleri yoğun kontrast tutulumu ve lateral ventrikül arka kısmında yerleşmiş olmalarıdır (29). SE alt tipi 'miks ependimom'da mikroskobik olarak olarak tümörün subependimomlu özelliklerden ani olarak bir ependimom özelliklerine geçiş görülür. Miks ependimom daha kötü bir prognoz taşır (32).

### Radyoterapinin Rolü

Sınırlı olgu sayısı ve göreceli kısa izlem süresinden dolayı radyoterapinin rolü açık değildir (11). Subtotal çıkarım



**Şekil 1:** (A) Histopatolojik olarak 'subependimom' tanısı alan olgumuzun ameliyat öncesi aksiyel BBT, (B) sagittal T1A MRG, (C) aksiyel T2A MRG ve (D) interhemisferik-transkallosal yaklaşım yolu ile ameliyatı sonrası aksiyel T1A MRG ve (E) T2A MRG görüntü kesitleri (Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı olgusu).

uygulanan olgular ya da tekrarlayan SE' da tedaviye yardımcı olarak radyoterapi savunulmakla birlikte bu konuda bir uzlaşmaya varılmış değildir (29).

### SUBEPENDİMAL DEV HÜCRELİ ASTROSİTOM

Subependimal dev hücreli astrositom (SEDHA) kafa içi basınç artımı, nöbet ve fokal nörolojik bulgulara yol açan, başlıca foramen Monro'ya (FM) komşu periventriküler bölgelerde görülen, histogenezisi bilinmeyen, yavaş büyüyen, benign (DSÖ, derece-I) bir tümördür (17, 25, 34, 37). Kompleks tüber skleroz'da (KTS) SEDHA sıklığı % 5 – % 14 arasında değişir (17, 23, 35). KTS beyin, kalp, böbrekler, gözler ve cildi kapsayan pek çok organda hamartom oluşumlarına yol açan otozomal dominant bir hastalıktır (30). Bu hastalıkta santral sinir sistemi içinde başlıca üç tip intrakraniyal lezyon tanımlanır: Kortikal tüberler, Subependimal nodül (SEN) ve SEDHA (14, 28, 30). KTS'de SEDHA'nın bu durumun karakteristiklerinden olan SEN'lerin büyümesinden geliştiği düşünülmektedir (38). Histopatolojik olarak SEDHA tanısı KTS için patognomonik olarak düşünülmekle birlikte, KTS'nin başka hiçbir bulgusunun görülmediği SEDHA olguları da bildirilmiştir (3, 12, 17, 19, 37, 38). KTS sıklığı 6000'de 1 insidans ve yaklaşık olarak 30000'de 1 prevalans ile, 150000 canlı doğumda 1 olarak bildirilmiştir (3, 6, 10, 17).

#### Doğal Seyir ve Klinik Özellikler

SEDHA tüm çocukluk çağı beyin tümörlerinin yaklaşık olarak % 1,3- % 1,4' ü oluşturan, FM'a komşu periventriküler bölgelerin bir tümördür (5, 22, 35). KTS için patogomonik bir bulgu olarak düşünülür (25, 30). KTS'da kalpte rabdomyomlar, böbreklerde anjiomyolipomlar ve beyinde astrositomlar gibi değişik benign tümör tipleri çeşitli organlarda görülebilir (25). Her bir organdaki tümörün doğal seyri de farklıdır: Rabdomyomlar gerileme eğilimindedir, astrositomlar büyüyebilir, buna karşılık anjiomyolipomlar sıklıkla dejenere olur. Dolayısıyla KTS'a bağlı bir tümörün büyüüp-büyümemesi tahmin edilemez olarak görülür (23). Takei ve ark. (38) malign melanom metastazı nedeniyle ölen ve sistemik ya da intrakraniyal KTS bulguları olmayan 75 yaşındaki bir kadın olgunun otopsisinde rastlantısal olarak SEDHA bulduklarını bildirmişlerdir.

SEDHA'nın kendisine ait klinik özellikler hidrosefali / kafa içi basınç artımı ve nöbetlere bağlıdır. Tümörün BOS dolanım yollarını tıkaması hidrosefali ile sonuçlanır. Baş ağrısı, bulantıkusma, görme bozuklukları ve hemiparezi gibi nörolojik bozukluklar görülebilir. SEDHA, KTS için patognomonik olduğu için her olguda KTS'nin diğer bulguları da araştırılmalıdır (6, 12, 14, 17).

KTS tanısı sinir görüntüleme tekniklerindeki ilerlemelerden önce klinik ve histopatolojik bulgulara dayanarak konurdu. Vogt klasik klinik triadı fasyal anjiyofibroma, mental retardasyon ve nöbetleri kapsar (37). 1998'de KTS için uzlaşma konferansı sonrasında olgulardaki major ya da minör belirtiler olarak adlandırılan değerlendirilmelerin yapılması sonrasında tanı konması kararına varılmıştır (19). Major belirtiler: Fasyal anjiyofibrom, unguval fibrom, üçten fazla hipomelanotik makül ve tüylü yama şeklinde cilt lezyonları; kortikal tüber, subepen-

dimal nodül (SEN), SEDHA ve multiple retinal hamartomlar gibi beyin ve göz lezyonları; kardiak rabdomyom, lenfanji-oleyomyomatozis ve renal anjiomyolipom gibi diğer organ tümörleridir. Minör belirtiler olarak diş minesinde multiple kraterlenmeler, rektal polipler, kemik kistleri, beyin beyaz cevher migrasyon anomalileri, gingival fibromalar, nonrenal hamartomlar, retinal akromatik bölgeler, dağınık cilt lezyonları ve multiple renal kistler sayılabilir. Eğer olgu 1 major + 1 minör özellik barındırıyorsa KTS olma olasılığı oldukça yüksek, sadece 1 major ya da 2 ve daha fazla minör özelliğe sahip ise olası KTS olarak değerlendirilir. 1998 ölçütleri mental retardasyon ya da nöbet gibi semptomları içermez (19).

#### Görüntüleme Özellikleri

Klinik bulgular eşliğinde SEDHA'yı kapsayan lateral ventriküler tümörler BBT ve kraniyal MRG ile kolaylıkla saptanabilir. BBT'de iyi sınırlı, izodens ve kontrast verilmesi sonrası belirgin kontrastlanırlar. Lateral ventriküler tümörlerin ayırıcı tanısında, BBT'de tümörün dansite, morfolojik karakteristikleri ve kontrastlanması spesifik ve tanı koydurucu değildir. Kraniyal MRG'de de sinyal intensiteleri olgudan olguya değişir ve tümör histolojisini ayırt etmez. KTS'de ise başlıca sinir görüntüleme bulguları tuberler, SEN ve SEDHA'dır. SEN ve SEDHA arasındaki başlıca saptanabilir fark SEDHA'nın BBT ve kraniyal MRG her ikisinde de büyüme ve kontrast tutma eğiliminde olmasıdır. SEDHA tipik olarak FM yakınında yerleşmiştir ve iyi sınırlıdır. Kortikal tuberlerin saptanmasında kraniyal MRG, BBT'e üstündür ve T1A MRG'de hipointens, T2A MRG'de hiperintens lezyonlar olarak görülürler (3, 10, 16, 22, 25).

#### Patoloji

SEDHA; perivasküler psödopalizat ve kalsifikasyonun eşlik ettiği büyük astrosit benzeri hücreler ile karakterizedir. Tümör hücreleri gemistositik astrositlerden, uzun fibriller ve iğsi hücrelere ve bazıları ganglionik görünümüleri ile büyük dev hücrelere kadar çeşitlilik gösterir. Mitotik aktivite artışı, pleomorfizm, endotelial proliferasyon ve nekrozun herhangi bir prognostik değeri yoktur. GFAP değişken hücre immün reaktivitesi gösterir. Glial farklılaşma başlıca iğsi hücrelerde belirgindir (5, 17).

#### Yaklaşım ve Tedavi Yönetimi

SEDHA, genellikle yavaş büyüyen intraventriküler bir tümördür. Ancak bazen hızlı büyüme gösterebilir veya tekrarlayabilir (17, 25). KTS'da intraventriküler astrositom ya da SEDHA BOS akımını tıkayarak akut kötüleşmeye neden olabilir (25). Bu tümörlerin erken dönemde herhangi bir büyüme potansiyeline sahip olmayan SEN'den ayırt edilmesi önemlidir (22, 23, 25, 38). KTS olgularına 2 yaşından önce kraniyal MRG çektilererek, her yıl bu incelemeyi tekrarlamak önerilebilir. KTS'da nörolojik prognoz SEN'lerin sayısının zaman içinde değişmesiyle ilişkilidir (23).

SEDHA'nın cerrahi tedavisi iyi standardize edilmiş değildir. Cerrahi müdahalenin zamanlamasınının kitle etkisinin yol açtığı bulgu ve belirtilere sahip hastalarda yapılması gerektiği bildirilmiştir. Buna karşılık hızlı kafa içi basınç artımı ve ani



ölüm görülebilme olasılığına karşı erken cerrahi tedavi önerenler de vardır (17, 23, 25, 30, 37). Semptomatik SEDHA'nın tek tedavisi total cerrahi çıkarımdır. Tümör çıkarımı ile tam şifa sağlanabilir ve hidrosefali de tedavi edilmiş olur. Cerrahi girişim sırasında bu tümörler sarı-gri renkli, yumuşak kistik ve aspiratöre kolay gelen tümörler olarak ayırt edilirler. Tümörler genellikle minimal infiltrasyonla tamamen intraventrikülerdir ve bazıları tümör içi kalsifikasyon gösterebilir. Cerrahi girişim sırasında pek kanama görülmez, ancak görüntüleme incelemelerinde yoğun tümör içi kanama ile gelen olgu da bildirilmiştir (37). Cerrahi yaklaşım koridoru olarak genellikle interhemisferik-transkallosal yaklaşım kullanılır (35). Endoskopik yaklaşım bir diğer seçenektir. KTS'de cerrahi girişim sonrası SEDHA'nın tekrarlayabildiği veya yüksek derecede gliomların gelişebildiği de bildirilmiştir (34).

### KAYNAKLAR

1. Abdel-Aal AK, Hamed MF, Al Naief NS, Vattoth S, Bag A: Unusual appearance and presentation of supratentorial subependymoma in an adult patient. *Neuroradiology* 6: 8 – 16, 2012
2. Akamatsu Y, Utsunomiya A, Suzuki S, Endo T, Suzuki I, Nishimura S, Ezura M, Suzuki H, Uenohara H, Tominaga T: Subependymoma in the lateral ventricle manifesting as intraventricular hemorrhage. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 50:1020-1023, 2010
3. Altman NR, Purser RK, Post MJD: Tuberosus sclerosis: Characteristics on Ct and MR imaging. *Radiology* 167: 527-532, 1998
4. Bruzzone E, Arcuri T, Cocito L: Subependimoma of the lateral ventricle presenting with sudden onset. *J Clin Neurosci* 5: 336-338, 1998
5. Cuccia V, Zuccaro G, Sosa F, Monges J, Lubienieky F, Taratuto AL: Subependymal giant cell astrocytoma in children with tuberous sclerosis. *Childs Nerv Syst* 19:232-243, 2003
6. Curatolo P: Neurological manifestations of tuberous sclerosis complex. *Childs Nerv Syst* 12:515-521, 1996
7. Fujisawa H, Hasegawa M, Ueno M: Clinical features and management of five patients with supratentorial subependymoma. *J Clin Neurosci* 17:201-204, 2010
8. Fujiwara S, Takaki T, Hikita T, Nishio S: Subependymal giant cell astrocytoma associated with tuberous sclerosis. Do subependymal nodules grow? *Childs Nerv Syst* 5:43-44, 1989
9. Furie DM, Provenzale JM: Supratentorial ependymomas and subependymomas: Ct and MR appearance. *J Comput Assist Tomogr* 19:518-526, 1995
10. Griffiths PD, Martland TR: Tuberosus sclerosis complex: The role of neuroradiology. *Neuropediatrics* 28:244-252, 1997
11. Hou Z, Wu Z, Zhang J, Zhang L, Tian R, Liu B, Wang Z: Clinical features and management of intracranial subependymomas in children. *J Clin Neurosci* 20:84-88, 2013
12. Kashiwagi N, Yoshihara W, Shimada N, Tanaka H, Fujita N, Hirabuki N, Watanabe Y, Nakamura H: Solitary subependymal giant cell astrocytoma: Case report. *Eur J Radiology* 33:55-58, 2000
13. Katayama S, Fujita K, Takeda N, Hashimoto K, Tamaki N, Asada M: Subependymoma in the lateral ventricle incidentally detected by routine brain examination. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 38:47-50, 1998
14. Katz JS, Milla SS, Wiggins GC, Devinsky O, Weiner HL, Roth J: Intraventricular lesions in tuberous sclerosis complex: A possible association with the caudate nucleus. *J Neurosurg Pediatr* 9:406-413, 2012
15. Kawaguchi T, Kumabe T, Shimizu H, Watanabe M, Tominaga T: <sup>201</sup>Tl-SPECT and <sup>1</sup>H-MRS study of benign lateral ventricle tumors: Differential diagnosis of subependymoma. *Neurosurg Rev* 28:96-103, 2005
16. Koeller KK, Sanberg GD: From the Archives of the AFIP. Cerebral intraventricular neoplasms: Radiologic-pathologic correlation. *RadioGraphics* 22:1473-1505, 2002
17. Kumar R, Singh V: Subependymal giant cell astrocytoma: A report of five cases. *Neurosurg Rev* 27:274-280, 2004
18. Maiuri F, Gangemi M, Iaconetta G, Signorelli F, Del Basso De Caro M: Symptomatic subependymomas of the lateral ventricles. Report of eight cases. *Clin Neurol Neurosurg* 99:17-22, 1997
19. Maria BL, Deidrick KMC, Roach S, Gutmann DH: Tuberosus sclerosis complex: Pathogenesis, diagnosis, strategies, therapies, and future research directions. *J Child Neurol* 19(9):643-650, 2004
20. Matsumara A, Ahyai A, Hori A, Schaake T: Intracerebral subependymomas. Clinical and neuropathological analysis with special reference to the possible existence of a less benign variant. *Acta Neurochir (Wien)* 96:15-25, 1989
21. Mohanty A, Thompson BJ, Patterson J: Initial experience with endoscopic side cutting aspiration system in pure neuroendoscopic excision of large intraventricular tumors. *World Neurosurg* 80(5):655.e15-21, 2013
22. Morimoto K, Mogami H: Sequential CT study of subependymal giant cell astrocytoma associated with tuberous sclerosis. *J Neurosurg* 65:874-877, 1986
23. Nabbout R, Santos M, Rolland Y, Delalande O, Dulac O, Chiron C: Early diagnosis of subependymal giant cell astrocytoma in children with tuberous sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 66:370-375, 1999
24. Nishio S, Morioka T, Mihara F, Fukui M: Subependymoma of the lateral ventricles. *Neurosurg Rev* 23:98-103, 2000
25. Nishio S, Morioka T, Suzuki S, Kira R, Mihara F, Fukui M: Subependymal giant cell astrocytoma: Clinical and neuroimaging features of four cases. *J Clin Neurosci* 8:31-34, 2001
26. Nishio S, Morioka T, Suzuki S, Fukui M: Tumors around the foramen of Monro: Clinical and neuroimaging features and their differential diagnosis. *J Clin Neurosci* 9:137-141, 2002
27. Ortiz Reyes R, Dragovic L, Eriksson A: Sudden unexpected death resulting from previously nonsymptomatic subependymoma. *Am J Forensic Med Pathol* 23:63-67, 2002
28. Prayson RA, Suh JH: Subependymomas: Clinicopathologic study of 14 tumors, including comparative MIB-1 immunohistochemical analysis with other ependymal neoplasms. *Arch Pathol Lab Med* 123:306-309, 1999

29. Ragel BT, Osborn AG, Whang Kum, Townsend JJ, Jensen RL, Couldwell WT: Subependymomas: An analysis of clinical and imaging features. *Neurosurgery* 58:881-890, 2006
30. Raju GP, Urion DK, Sahin M: Neonatal subependymal giant cell astrocytoma: New case and review of the literature. *Pediatr Neurol* 36:128-131, 2007
31. Rath TJ, Sundgren PC, Brahma P, Lieberman AP, Chandler WF, Gebarski SS: Massive symptomatic subependymoma of the lateral ventricles: Case report and review of the literature. *Neuroradiology* 47:183-188, 2005
32. Scheithauer BW: Symptomatic subependymoma. Report of 21 cases with review of the literature. *J Neurosurg* 49: 689-696, 1978
33. Schiffer D, Chio A, Giordana MT, Migheli A, Palma L, Pollo B, Soffiatti R, Tribolo A: Histologic prognostic factors in ependymoma. *Childs Nerv Syst* 7:177-182, 1991
34. Sharma MC, Ralte AM, Arora R, Santosh V, Shankar SK and Sarkar C: Subependymal giant cell astrocytoma: A clinicopathological study of 23 cases with special emphasis on proliferative markers and expression of p53 and retinoblastoma gene proteins. *Pathology* 36(2):139-144, 2004
35. Sinson G, Sutton LN, Yachnis AT, Duhaime AC, Shut L: Subependymal giant cell astrocytoma in children. *Pediatr Neurosurg* 20:233-239, 1994
36. Smith AB, Smirniotopoulos JG: From the radiologic pathology. Intraventricular neoplasms: Radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 33:21-43, 2013
37. Stavrinou P, Spiliotopoulos A, Patsalas I, Balogiannis I, Karkavelas G, Polyzoidis K, Selviaridis P: Subependymal giant cell astrocytoma with intratumoral hemorrhage in the absence of tuberous sclerosis. *J Clin Neurosci* 15:704-706, 2008
38. Takei H, Adesina AM, Powel SZ: Solitary subependymal giant cell astrocytoma incidentally found at autopsy in an elderly woman without tuberous sclerosis complex. *Neuropathology* 29:181-186, 2009