

Santral Nörositomlar

Central Neurocytomas

Gökalp SİLAV, İlhan ELMACI

İstanbul Medipol Üniversitesi, Tıp Fakültesi Hastanesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Yazışma Adresi: İlhan ELMACI / E-posta: ilhanelmaci@yahoo.com

ÖZ

Santral nörositomlar erişkinlerde ventrikül içi tümörlerin yaklaşık yarısını oluşturan iyi diferansiye olmuş oldukça nadir olarak izlenen beyin tümörleridir. Daha nadir olarak beyin parankimi ve spinal kordda da izlenirler. Bu tümör ile ilgili klinik ve radyolojik bilgiler, hastalığın doğal seyri ve tedavi yöntemleri ile ilgili bilgiler ancak, olgu sunumları ve küçük serilerden elde edilebilir. Bu bölümde oldukça seyrek olarak izlenen santral nörositomlar ile ilgili bilgiler gözden geçirilecektir.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Beyin tümörleri, Nörositom, Cerrahi, Gamma knife, Radyoterapi

ABSTRACT

Central neurocytomas are well-differentiated tumors and constitute approximately one-half of all intraventricular tumors. Similar tumors have occasionally been identified in the brain parenchyma or spinal cord. Information about the clinical and imaging manifestations, natural history, and management is based upon case reports and small series. More detailed discussions of neurocytomas are presented here.

KEYWORDS: Rare brain tumors, Neurocytoma, Surgery, Gamma knife, Radiotherapy

GİRİŞ

Santral nörositomlar genellikle 20-40 yaş aralığında ortaya çıkan, iyi prognozlu, nadir izlenen santral sinir sistemi tümörleridir. İyi diferansiye tümörler olan santral nörositomlar tüm beyin tümörlerinin %1'ini, intraventriküler tümörlerin yaklaşık yarısını oluştururlar (18). Aynı özellikleri gösteren tümörler nadiren beyin parankimi veya spinal kordda da izlenebilirler. Bu şekilde izlenen tümörler ekstrasventriküler nörositoma olarak adlandırılmıştır (2). Santral nörositomlar ventriküler yerleşimli eğilimde olmalarına rağmen leptomeningial yolla yayılım oldukça az izlenir (6).

Beyin tümörleri santral sinir sistemi hücrelerinden veya sistemik tümörlerin beyine metastaz yapması ile ortaya çıkarlar (4, 17). Beyin tümörlerinde klinik bulgular, lokalizasyon, büyüme hızı ve histopatolojiye bağlıdır. MR başta olmak üzere radyolojik özellikleri, demografi ve semptomlar spesifik tümör hakkında bilgi versede esas olan patolojik tanıdır. Santral nörositomlarında çeşitli histolojik ve histopatolojik parametrelere göre tipik ve atipik formları tanımlanmıştır.

Santral nörositomlar genellikle ventrikülün superolateraline geniş bir tabanla oturan multikistik ve kalsifiye tümörler olarak tespit edilirler. Tipik olarak septum pellucidum veya foramen monro düzeyinde ventrikül duvarına birleşik olarak lateral veya 3. ventrikül yerleşimlidirler. Genellikle oksipital ve temporal hornlara yerleşmezler.

Santral nörositomda hastalık genellikle 20-40 yaşlarında tespit edilir (5). Cinsiyete bağlı bir predominans tespit edilmemiştir. Pekçok hasta intrakranial basınç artışına yol açan hidrosefali

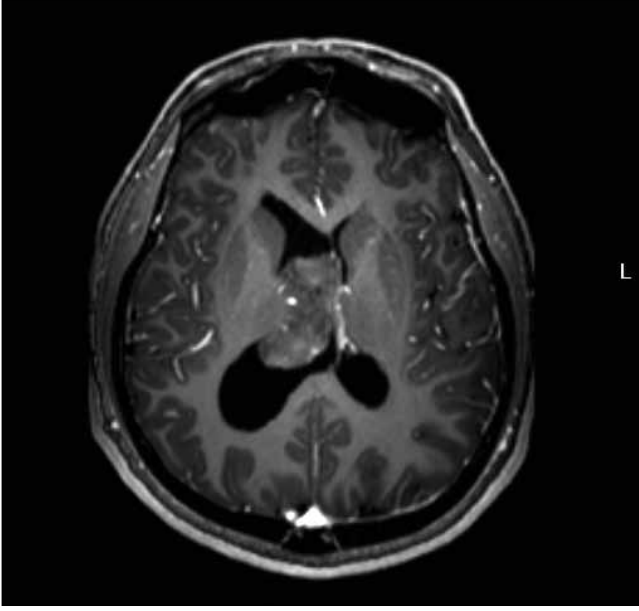
ile prezente olur. Görme bozukluğu ve kognitif fonksiyonlarda azalmada ortaya çıkabilir. Fokal nörolojik defisitler sık değildir. İntraventriküler hemoraji ile tespit edilen olgularda vardır. En sık semptom başağrısı olmakla birlikte ekstrasventriküler uzanımına sahip tümörler de nöbetler ortaya çıkabilir. Bulguların başlangıcı genellikle birkaç aylık bir dönemde olur. Çok nadir olarak akut ventriküler obstrüksiyona bağlı akut hidrosefali ile ölüm ortaya çıkabilir (9).

Radyolojik olarak santral nörositomlar CT'de tipik olarak heterojen, hiperintens intraventriküler kitle şeklinde görüntü verirler. T1 sekanlarda izointens heterojen yapıda izlenirken, gadolinyum ile orta derecede kontrast tutulumu izlenir (Şekil 1: Preop T1Cont., Şekil 2: Postop T1Cont.). T2/FLAIR sekanlarda izo veya hiperintens olarak izlenirler. Baloncuk görünümü veren çok sayıda kistik alanlar mevcuttur. GE/SWI sekanlarda sıklıkla kalsifikasyon izlenir. MR spektroskopide kuvvetli bir kolin piki ve karakteristik "Glisin" piki izlenir. Anjiyografide ise tümör boyansada genellikle geniş besleyici arterler gözlenmez.

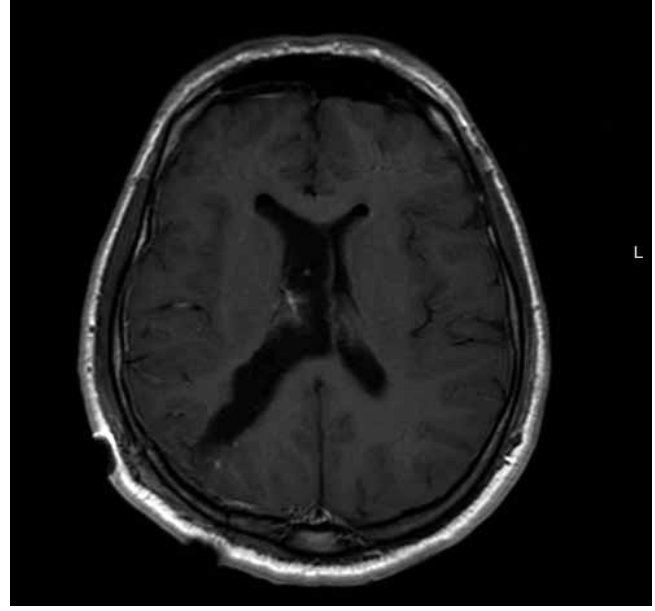
Radyolojik olarak, nörositomları, daha sık olarak izlenen yüksek gradeli gliom gibi tümörlerden ayırmak zor olabilir (8,18).

Patolojik olarak santral nörositomlar WHO Grade II nöroepitelial intraventriküler tümörler olarak sınıflanırlar. Başlangıçta WHO Grade I olarak sınıflandırılan bu tümörler 1993 yılında Grade I'e göre daha agresif seyir izlemelerinden dolayı Grade II olarak değerlendirilmeye girmişlerdir (16).

Santral nörositomlar ağırlıklı olarak nöral diferansiyasyon gösteren nöroektodermal tümörler olarak değerlendirilirler (2).



Şekil 1: Preop T1 ağırlıklı kontrastlı MR.



Şekil 2: Postop T1 ağırlıklı kontrastlı MR

1980'li yıllarda santral nörositomların nöronal deferasiasyon gösterdikleri ve histolojik olarak oligodendrogliomalara benzer şekilde izlendikleri ortaya konulmuştur. Bu durum eski dönemlerde pekçok tümörün yanlış kategorize edildiğine işaret eder. Hücreler tipik olarak uniformdur ve etraflarında yuvarlak tuz-biber manzarası izlenir.

Genetik çalışmalarda MYCN, PTEN, ve OR5BF1 de overekspressiyon, BIN1, SNRPN ve HRAS de under representasyon belirlenmiştir. MCYN de over ekspresiyon ve tümör supresör BIN1 de azalmış ekspresiyonun tümör gelişimine katkıda bulunabileceği bildirilmiştir (10). Ekstraventricüler nörositomları içeren 7 olguluk bir çalışmada MCMT promotör metilasyon ve IDH mutasyonu eksikliği tespit edilmiştir (12).

TEDAVİ SEÇENEKLERİ

Santral nörositom gibi ender rastlanan beyin tümörlerinde mümkün olan durumlarda tümörün total eksizeyonuna yönelik girişim tercih edilen tedavi yöntemidir. Buna rağmen total eksizeyon sadece hastaların yarısında uygulanabilir. Tümör interhemisferik transkalozal veya transkortikal yolla eksize edilebilir. Transkortikal yol ile yapılan cerrahilerde mikrocerrahi teknikler ile birlikte parankim izvazyonunu azaltmak için endoport kullanılmalıdır. İleri mikrocerrahi tekniklerin kullanımını intraoperatif USG, intraoperatif MR ve nöronavigasyon ile birleştirildiğinde tümör eksizeyon miktarı artırılırken morbidite ve mortalite oranları azaltılabilmektedir. Bu tekniklere intraoperatif nöromonitörizasyonun da eklenmesi başarımın artmasını sağlayacaktır. Santral nörositomlar yavaş büyüyen tümörlerdir. Bu sebeple subtotal rezeksiyonda uzun süreli survival ile birlikte izlenir. Özellikle MIB1 monoklonal antibody ile ölçülen büyüme fraksiyonu < %3 ise tipik nörositoma sahip hastalarda, prognoz daha iyidir (6,14). Adjuvan radyoterapi veya stereotaksik radyocerrahi subtotal eksize edilen olgularda ve

atipik histopatoloji varlığında faydalı olabilmektedir, pekçok çalışma, sterotaktik radyocerrahinin postoperatif rezidülerde ve uzak rekürrenslerde kullanılabileceğini göstermektedir. (7,13). Kemoterapi özellikle ekstrakranial veya nöromeningial yayılım gösteren refraktör formlarda ve cerrahi veya radyocerrahi sonrasında rekürrens durumunda son seçenek olarak kullanılabilir (3, 11).

KAYNAKLAR

1. Ando K, Ishikura R, Morikawa T, et al: Central neurocytoma with craniospinal dissemination. Magn Reson Med 1:179, 2002
2. Bertalanffy A, Roessler K, Koperek O, et al: Recurrent central neurocytomas. Cancer 104:135, 2005
3. Canova CH, Riet FG, Idbah A, Mokhtari K, Mazon JJ, Feuvret L: Cancer Radiother 14:1278-3218, 2014
4. Ironside JW, Moss TH, Louis DN, Lowe JS, Weller RO, (eds), Diagnostic Pathology of Nervous System Tumors. New York: Churchill Livingstone, 2002:664
5. Hassoun J, Söylemezoglu F, Gambarelli D, et al: Central neurocytoma: A synopsis of clinical and histological features. Brain Pathol 3:297, 1993
6. Kane AJ, Sughrue ME, Rutkowski MJ, et al: Atypia predicting prognosis for intracranial extraventricular neurocytomas. J Neurosurg 116:349, 2012
7. Kim CY, Paek SH, Jeong SS, et al: Gamma knife radiosurgery for central neurocytoma: Primary and secondary treatment. Cancer 110:2276,2007
8. Kocaoglu M, Ors F, Bulakbasi N, et al: Central neurocytoma: Proton MR spectroscopy and diffusion weighted MR imaging findings. Magn Reson Imaging 27:434-440, 2009

9. Koeller KK, Sandberg GD: Cerebral intraventricular neoplasms: Radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 22(6): 1473-1505, 2002
10. Korshunov A, Sycheva R, Golanov A: Recurrent cytogenetic aberrations in central neurocytomas and their biological relevance. *Acta Neuropathol* 113:303, 2007
11. Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, et al: The 2007 WHO classification of tumours of the central nervous system. *Acta Neuropathol* 114:97,2007
12. Myung JK, Cho HJ, Park CK, et al: Clinicopathological and genetic characteristics of extraventricular neurocytomas. 33:111, 2013
13. Paek SH, Han JH, Kim JW, et al: Long-term outcome of conventional radiation therapy for central neurocytoma. *J Neurooncol* 90:25,2008
14. Rades D, Fehlaue F, Lamszus K, et al: Well-differentiated neurocytoma: What is the best available treatment? *Neuro Oncol* 7:77,2005
15. Sharma MC, Deb P, Sharma S, Sarkar C: Neurocytoma: A comprehensive review. *Neurosurg* 29:270, 2006
16. Smith AB, Smirniotopoulos JG, Horkanyne-Szakaly I: From the radiologic pathology archives: Intraventricular neoplasms: Radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 33(1): 21-43, 2013
17. *Textbook of Neuro-Oncology*, Berger MS, Prados MD (ed), Philadelphia:Elsevier Saunders, 2005
18. Yang GF, Wu SY, Zhang LJ, et al: Imaging findings of extraventricular neurocytoma: Report of 3 cases and review of the literature. *AJNR Am J* 30:581, 2009