

Glioblastoma'nın Atipik Yerleşimli Nadir bir Varyantı: Serebellar Epitelioid Glioblastoma

A Rare Variant of Glioblastoma in Atypical Localization: Cerebellar Epithelioid Glioblastoma

Yaşar KARATAŞ¹, Bülent KAYA¹, Fatih ERDİ¹, Fatih KESKİN¹, Hasan ESEN², Erdal KALKAN¹

¹Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Nöroşirürji Anabilim Dalı, Konya, Türkiye

²Necmettin Erbakan Üniversitesi, Meram Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Konya, Türkiye

ÖZ

Glioblastoma (GBM) glial tümörlerin en sık görülen ve en malign formudur. Serebral gliomların %50'sini, tüm intrakraniyal tümörlerin ise %10-15'ini oluşturur. Sıklıkla supratentoryal alanda görülürler. GBM'lar nadir olarak posterior fossada da karşımıza çıkarlar. Serebellar GBM'lar ile ilgili birçok yayın olmasına rağmen bu tümörlerin ender bir varyantı olan epitelioid GBM'nin posterior fossa da görülmesi oldukça nadirdir. Bu yazıda 50 yaşında başağrısı, dengesizlik, yürüme bozukluğu şikayetleri ile kliniğimize başvuran ve yapılan tetkiklerinde sağ serebellar kitle saptanan erkek hasta sunuldu. Hasta ameliyat edildi. Postoperatif histopatolojik tanısı epitelioid GBM olarak rapor edildi. Posterior fossa tümörlerinde metastazlarla birlikte GBM'lar da ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Epitelioid, Glioblastoma, Posterior fossa

ABSTRACT

Glioblastoma (GBM) is the most common and malignant form of the glial tumors. GBMs constitute 50% of glial tumors and 10-15% of all intracranial tumors. GBM often seen at the supratentorial region, but rarely can be seen in the posterior fossa. Although there have been several reports about cerebellar GBM, epithelioid type of GBM in posterior fossa is very rare. In this paper, we report a 50-year-old man who presented with headache, disequilibrium and gait disturbance. The patient was operated for the cerebellar mass lesion which was histopathologically diagnosed as epithelioid GBM. The neurosurgeons should consider epithelioid GBM in the differential diagnosis of posterior fossa tumors along with the metastatic tumors.

KEYWORDS: Epithelioid, Glioblastoma, Posterior fossa

■ GİRİŞ

Glioblastoma (GBM) Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ)'nün "evre 4" olarak sınıflandırdığı santral sinir sisteminin en malign tümörlerindedir. Serebellar GBM'lar tüm GBM olgularının %0,4-3,4'ünü oluştururlar. Bu kadar nadir görülmelerinden dolayı prognozları ile ilgili yeterli bilgi yoktur. GBM'lar çok çeşitli varyantlara sahip olmasına rağmen DSÖ 2007 yılındaki

sınıflandırmada "giant cell-dev hücreli" ve "gliosarkoma" tiplerini tanımlamış "epitelioid" tipi ise tanımlanmamıştır (2). Posterior fossa GBM'ları çocukluk çağı ile karşılaştırıldığında erişkinlerde daha nadirdir (1).

■ OLGU SUNUMU

Elli yaşında erkek hasta başağrısı, dengesizlik, yürüme



Yazışma adresi: Yaşar KARATAŞ

E-posta: yasarkrts@gmail.com

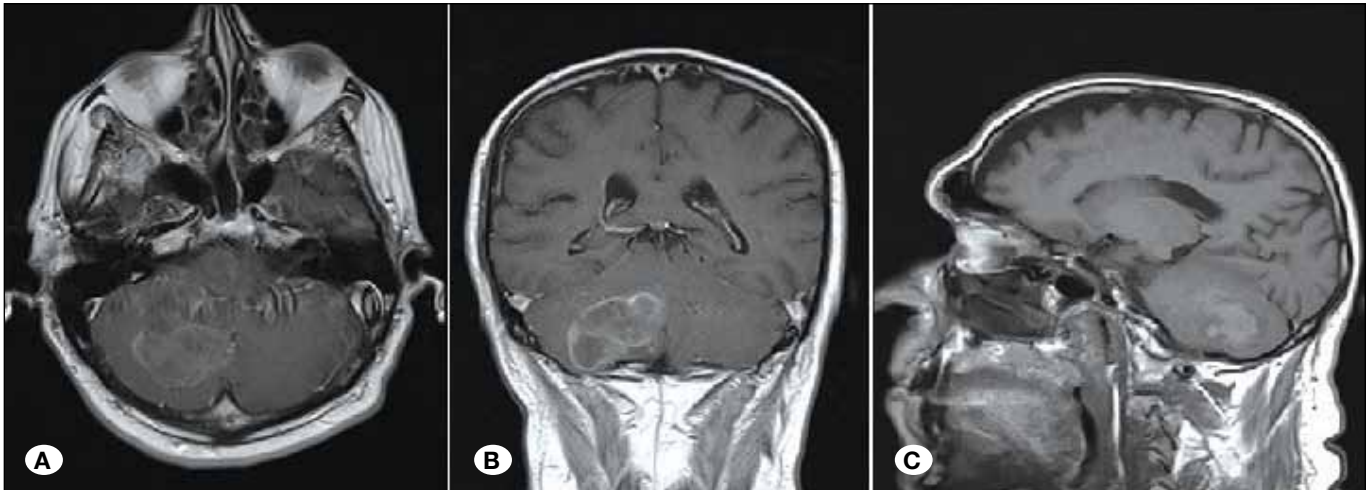
bozukluğu şikayetleri ile kliniğimize başvurdu. Hastanın nörolojik muayenesinde ataksik yürüyüş ve romberg pozitifliği saptandı. Kraniyal manyetik rezonans görüntüleme (MRG) sağ serebellumda 37x27 mm boyutlarında kitle tespit edildi (Şekil 1). Kitlenin T1-sekansında hiperintens sinyal özelliği göstermesi nedeni ile hemorajik özellikte olduğu düşünüldü. Hasta ameliyat edilerek kitle eksize edildi. Postoperatif MRG'de kitlenin total eksize edildiği görüldü (Şekil 2). Histopatolojik tanısı epitelioid tipte GBM olarak rapor edildi (Şekil 3A-D).

■ TARTIŞMA

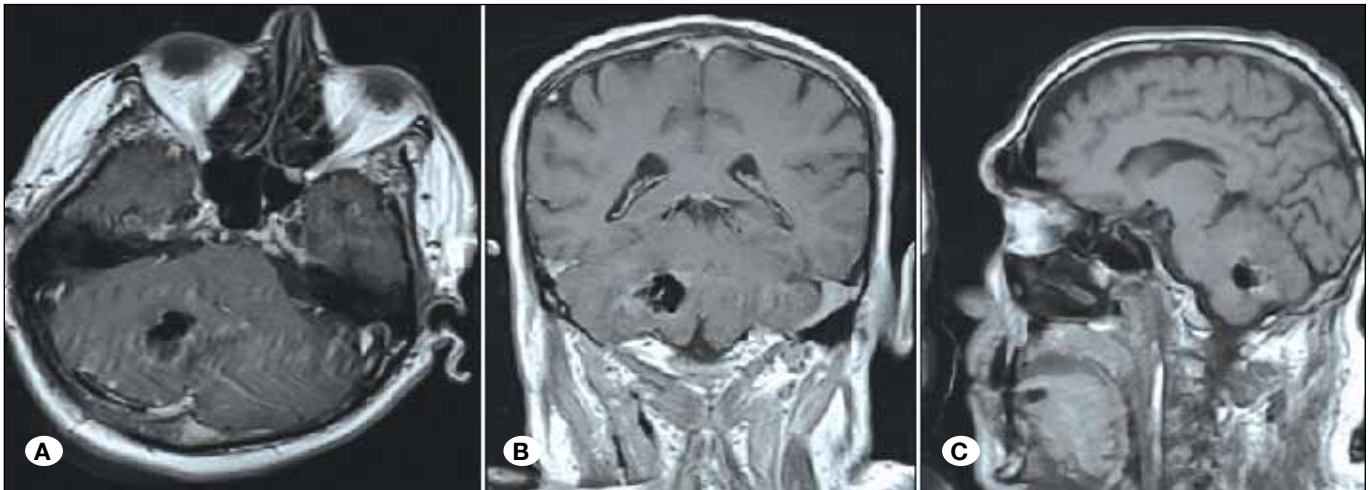
GBM'lar tüm primer intrakraniyal tümörler içerisinde %15-50 sıklıkla en sık görülenidir. Herhangi bir yaşta görülebilmelerine karşın sıklıkla hayatın 5. ve 6. dekatlarından sonra görülürler. Posterior fossa GBM'ları ise çocukluk çağında daha sık görülürler (3). Erkek kadın oranı 2:1'dir. Bu tümörlerin bizim olgumuzda olduğu gibi sıklıkla intratümöral kanama

göstermesi nadir değildir. Sıklıkla kanama sınırlı ve hastalar asemptomatiktir. İntratümöral kanamaların %5'inde ise masif semptomatik hematoma görülebilir (4). Epitelioid tipte GBM'ın ise serebellumda görülmesi oldukça nadir bir durumdur. Serebellar GBM'lar da diğer gliyal tümörlerde olduğu gibi spesifik bulgular vermezler. Tümörün lokalizasyonu ve posterior fossada yayılım hızı ile ilişkili bulgular verebilirler. Hastalarda çoğunlukla baş ağrısı, artmış kafa içi basınç artışına bağlı bulgular ve ataksi, dismetri, disdiadokinezi gibi serebellar bulgular vardır (5). Bizim hastamızda da baş ağrısı, ataksi ve romberg bulguları vardı.

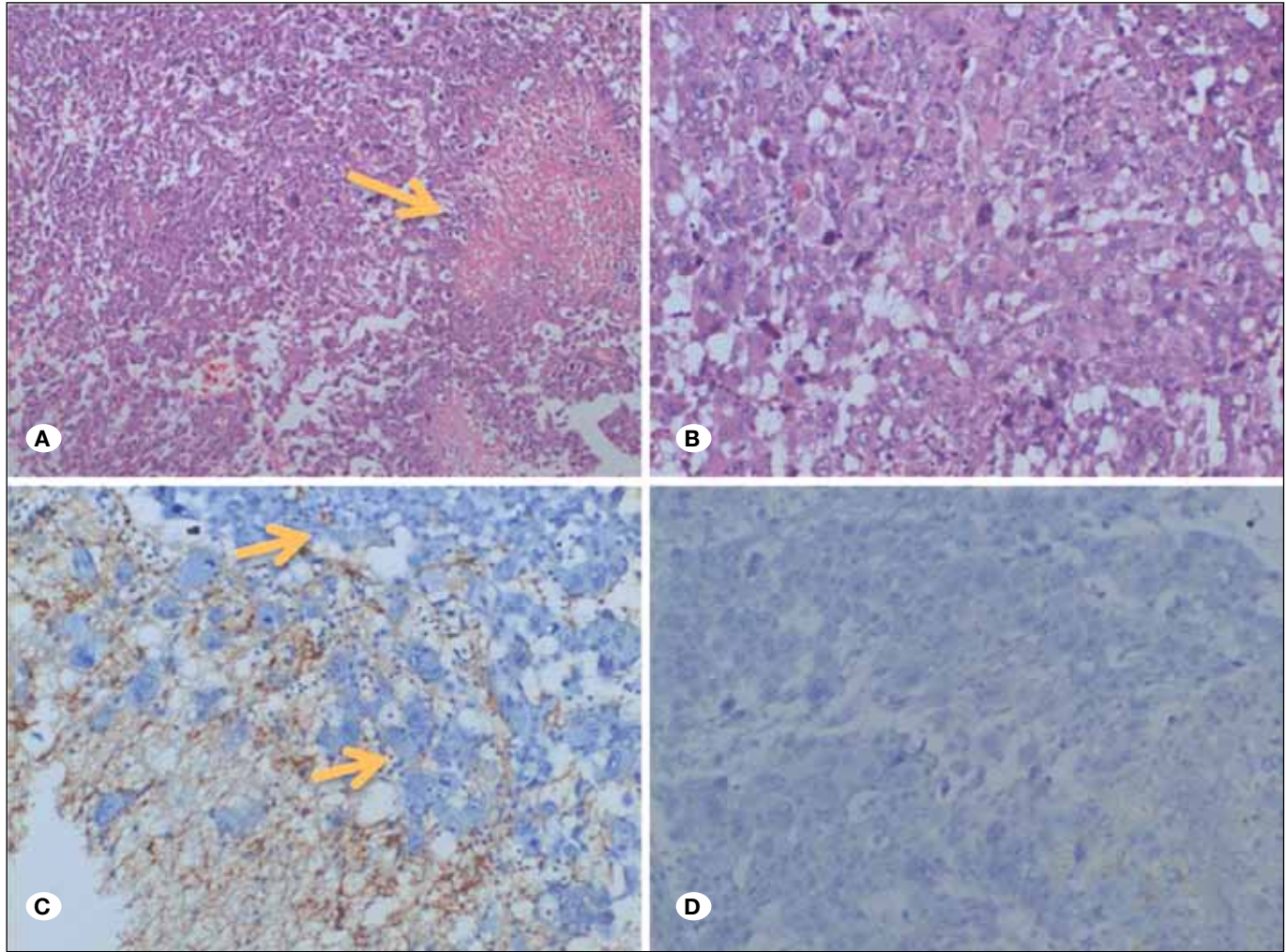
GBM'lar manyetik rezonans görüntüleme (MRG) nekroz ve kist oluşumuna bağlı olarak heterojen görünürler. T1 sekansında kistik kısım hipointens görünürken solid kısım ise izointens görünür. T2 sekansında ise heterojen hiperintens görülürler. Hastamız sağ serebellumda heterojen özellik gösteren bir kitle lezyonuna sahipti ve T1-sekansında hiperintensite göstermesi ise hemorajik olduğunu düşündürdü.



Şekil 1: Preoperatif MRG'de aksiyel (A), koronal (B) ve sagittal (C) kesitlerde; sağ serebellumda 37 X 27 mm boyutlarında T1-ağırlıklı görüntülerde hiperintens sinyal özelliği gösteren ve çevresel kontrastlanma gösteren kitle lezyonu izlenmekte.



Şekil 2: Postoperatif MRG'de, aksiyel (A), koronal (B) ve sagittal (C) kesitlerde kitlenin gros total eksize edildiği görülmekte.



Şekil 3: A) Nekroz alanı da içeren (→) tümoral yapı görülmektedir (Hematoksilen Eozin (HE) x40). **B)** Tümör hücrelerinin yakın görüntüsü (HE x100). İmmünohistokimyasal incelemelerde tümör hücrelerinin GFAP **(C)** ve pansitokeratin **(D)** ile reaksiyon vermediği izlenmektedir (x100).

Adenoid GBM ya da epitelyal metaplazi olarak da adlandırılan epitelioid GBM'ler ilk kez Kepes ve ark. tarafından tanımlanmıştır. Epitelioid GBM'ler astrositik özelliklerin yanında kanalliküler, glandüler ve skuamöz paternleri içeren epitelyal özellikler de gösterirler. Bu epitelyal odaklar azalmış glial fibriler asidik protein (GFAP) pozitifliği gösterirken AE1/3, CK7, ve CK20 pozitifliği gibi epitelyal sitokeratin reaktivitesi gösterirler. Bütün bu histopatolojik özelliklerinden dolayı adenokarsinomların beyin metastazları ile karıştırılabilirler. Ancak GFAP pozitifliği glial tümörler için önemli bir belirteçtir.

Serebellar GBM'ler nadir olmakla birlikte posterior fossada epitelioid GBM görülmesi çok daha nadirdir. Serebellar metastazların posterior fossada en sık görülen tümörler olması nedeni ile adenokarsinom metastazları ile birlikte ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken önemli bir tümördür.

■ KAYNAKLAR

1. Demir MK, Hakan T, Akinci O, Berkman Z: Primary cerebellar glioblastoma multiforme. *Diagn Interv Radiol* 11: 83-86, 2005
2. Kleihues P, Burger PC, Aldape KD, Brat DJ, Biernat W, Bigner DD, Nakazato Y, Plate KH, Giangaspero F, von Deimling A, Ohgaki H, Cavenee WK: Glioblastoma. In: Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Webster WK (eds), *WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System*. 4. Baskı. Lyon: IARC Press, 2007:33-49
3. Liebelt BD, Boghani Z, Takei H, Fung SH, Britz GW: Epithelioid glioblastoma presenting as massive intracerebral hemorrhage: Case report and review of the literature. *Surg Neurol Int* 6 Suppl 2:S97-S100, 2015
4. Liwnicz BH, Wu SZ, Tew JM Jr: The relationship between the capillary structure and hemorrhage in gliomas. *J Neurosurg* 66:536-541, 1987
5. Rosenfeld J, Rossi ML, Briggs M: Glioblastoma multiforme of the cerebellum in an elderly man. A case report. *Tumori* 75(6):626-629, 1989