



# Spinal Tanisitik Ependimom

## Spinal Tanycytic Ependymoma

Erkin SÖNMEZ<sup>1</sup>, Salih GÜLŞEN<sup>1</sup>, Engin FİDANCI<sup>1</sup>, Nur ALTINÖRS<sup>1</sup>, Özlem ÖZEN<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Başkent Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

<sup>2</sup>Başkent Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

Yazışma Adresi: Erkin SÖNMEZ / E-posta: erkinso@gmail.com

### ÖZ

Yazının amacı torakolomber bölgede görülen ve cerrahi ile total çıkarılan bir tanisitik tümör olgusunu sunarak bu konudaki geçmiş literatürü gözden geçirmektir. Tanisitler beyinde üçüncü ventrikülün ön kısmını döşeyen ependimal hücrelerdir. Omurilikte ise santral kanal etrafında yerleşirler ve santral kanal ependiminden gri cevhere doğru yayılım göstermektedirler. Tanisitik ependimomlar, ependimomların bir alt tipi olarak literatüre Dünya Sağlık Örgütü'nün 2000 yılı sınıflamasında dahil edilmişlerdir. Ependimomların diğer alt tipleri sellüler, papiller ve şeffaf hücreli tümörler olarak sayılabilmektedirler. Tanisitik ependimomlar evre II tümör olarak kabul edilmekte ve prognozları diğer ependimom alt tiplerine göre daha iyidir. Spinal tanisitik ependimom nadir görülen bir patolojidir. Bu patolojide etkin tedavi tümörün total çıkarılmasıdır. Tümör total çıkarılırsa adjuvan tedaviye gereksinim olmamaktadır.

**ANAHTAR SÖZCÜKLER:** Ependimom, Spinal kord, Tanisitik ependimom

### ABSTRACT

The aim of this study is to report a totally excised tanycytic tumor located at the thoracolumbar region and to review the past literature. Tanycytes are ependymal cells lining the ventral part of the third ventricle. In the spinal cord, the tanycytes surround the central canal and radiate from the ependymoma of the central canal into the gray matter. Tanycytic ependymomas are a subtype of ependymomas defined as a new pathological entity by the WHO classification of 2000. The other subtypes of ependymomas are cellular, papillary and clear cell. Tanycytic ependymomas are considered to be grade II tumors with relatively better prognosis compared to other subtypes of ependymomas. Spinal tanycytic ependymoma is a rare entity. The mainstay of the treatment is total excision. No adjuvant treatment is needed if the tumor is totally excised.

**KEYWORDS:** Ependymoma, Spinal cord, Tanycytic ependymoma

### GİRİŞ

Tanisitler, üçüncü ventrikülün ön kısmını örten ependimal hücrelerdir. Normal tanisitler uzun dallı ünipolar ve bipolar hücreler olup ventriküler yüzey ile korteks arasında uzanırlar (2, 11). Spinal korddaki tanisitler ise santral kanalı çevreler ve santral kanalın ependiminden gri cevhere doğru yayılım gösterirler (18).

Ependimomların histopatolojik tiplendirilmesi ve bunun hastalığın seyrine etkisi araştırılmıştır. Ependimomlar nadir tümörler olduğu için bu tür çalışma sonuçları tartışmalı olmuştur. Birçok çalışmada mikropapiller ve subependimom türü lezyonlar çalışmaya dahil edilmemiştir. Sonuç olarak ependimomlar sellüler, papiller, şeffaf hücreli ve tanisitik olmak üzere başlıca dörde ayrılmışlardır (13).

### OLGU SUNUMU

57 yaşındaki erkek hasta kliniğimize bel ve sol bacak ağrısı şikayeti ile başvurdu. Şikayetlerinin iki aydır arttığı, yürüdüğüne şiddetlendiği ve sol uyluğunda yanma olduğu öğrenildi. Nörolojik muayenesinde solda L2 ve L3 dermatomlarında hipöstezi dışında patolojik bulguya rastlanmadı. Lomber manyetik rezonans görüntüleme (MRG) tetkikinde L1 düzeyinde

T1 kesitlerde izointens, T2 kesitlerde hiperintens görülen, 41x11x15 mm boyutlarında, intravenöz (IV) kontrast sonrası heterojen boyanma gösteren kitle patolojisi görüldü (Şekil 1 A-D).

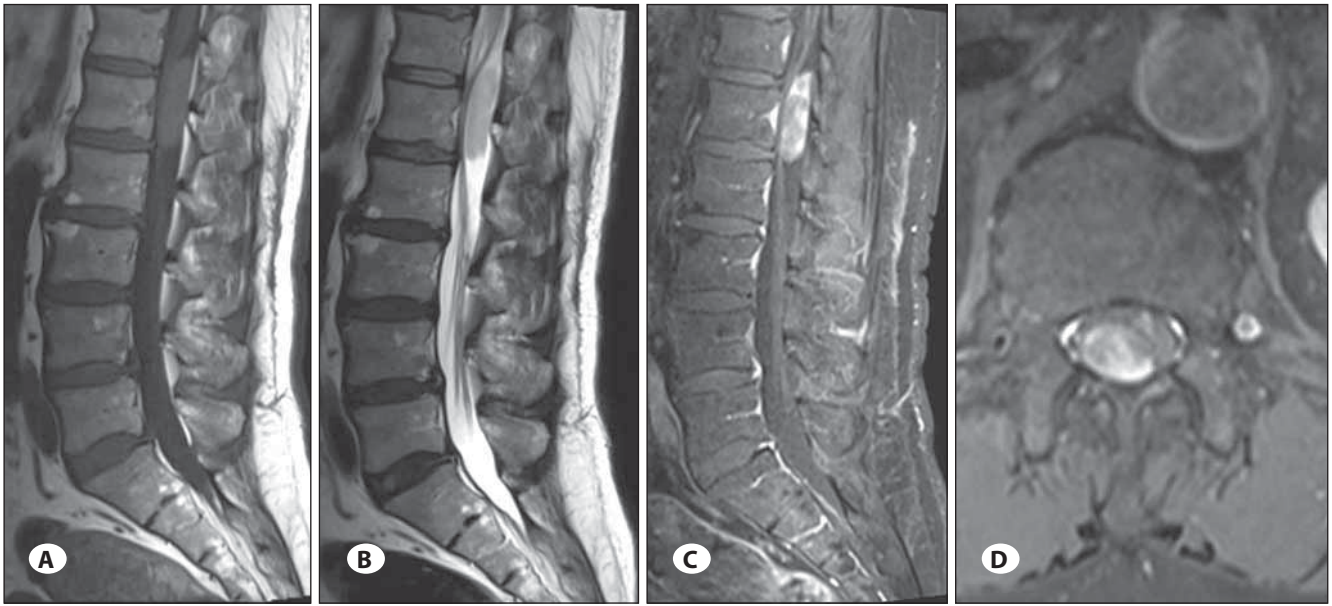
Hasta ameliyata alınarak sağ paravertebral kas grubu subperiosteal disseke edildi. T12, L1 ve L2 hemilaminektomi yapıldı. Epidural mesafede bir patoloji gözlenmedi. Dura açıldığında intradural-ekstramedüller yerleşimli, kirli beyaz-sarı renkli kitle görüldü. Mikrodiseksiyonla spinal kord dokusundan ayrılarak total çıkarıldı. Ameliyat sonrası sorunsuz seyretti. Histopatolojik incelemede tümörün iğsi protoplazmik prosesleri olan ependimal hücrelerden oluştuğu, bu hücrelerin fasiküler tarzda dizilim gösterdiği görüldü. Ependimal rozetlere rastlanmadı, psödorozetler silik şekilde görüldü. Mitotik aktivite ve sitolojik atipi gözlenmedi. Olguda Ki-67 proliferasyon indeksi %1 olarak bulundu. Patoloji raporu "tanisitik ependimom" (WHO evre II) olarak geldi (Şekil 2-4). Hastaya herhangi bir adjuvan terapi uygulanmadı.

### TARTIŞMA

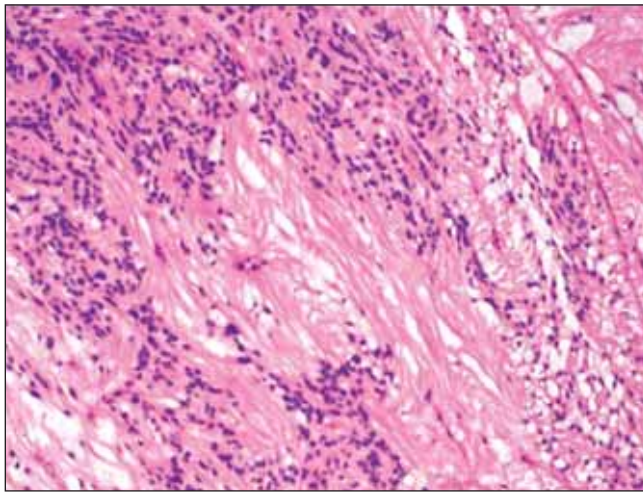
Tanisitik ependimom ilk kez Friede ve Pollak tarafından 1978'de tarif edilmiştir (4). Dünya Sağlık Örgütü'nün (WHO) 2000 yılındaki beyin tümörleri sınıflamasında yeni bir

patolojik antite olarak kabul edilmiştir (25). Bu tümörler WHO evre II olarak bilinir ve diğer evre II ependimomlara kıyasla göreceli daha iyi prognoza sahiptir (7, 22). Literatürde 2014 yılı itibariyle 24 spinal tanisitik ependimom bildirilmiştir (3). Lokalizasyon olarak en az filum terminale'de rapor edilmiştir (17). Tanisitik tümörler ependimal tümörlerin en seyrek görülen tipi olup daha çok spinal kordda gözlemlenmiştir. Agawa ve ark. 2014 yılı itibariyle literatürde, kendi olguları dahil, sadece 9 intraventricüler ve 5 subkortikal tanisitik ependimom bildirmişlerdir (1, 20). Nörofibromatozis tip 2 ile birlikte gözlenen az sayıda spinal (3, 15, 24) ve spinal-kranial tanisitik ependimomun aynı hastada görüldüğü bir olgu rapor edilmiştir (12).

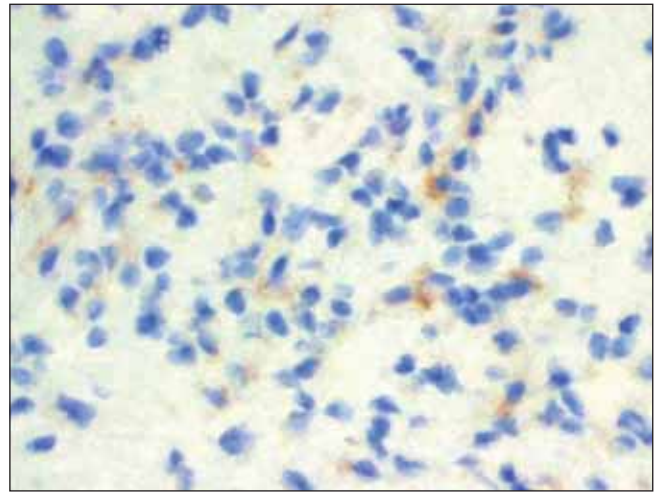
Spinal ependimomlar MRG incelemelerde T1 kesitlerde spinal kord dokusuna göre sıklıkla izointens veya hipointens görülürler. T2 kesitlerde spinal korda göre hiperintens görülürler. Olguların yaklaşık % 20-33'ünde T2 kesitlerde hemosiderin varlığına bağlı olarak tümör kenarında yoğun hipointensite görülür. Bu bulgunun hemorajiye sekonder olduğu düşünülmüştür (23). Olguların % 60'ında peritümöral kord ödemi bildirilmiştir (6, 10). Ayırıcı tanıda göz önünde tutulması gereken tümörler astrositom, astroblastom ve schwannomlardır (16, 19). Tosun ve ark. MRG'de diffüzyon kısıtlaması olan spinal tanisitik olgusu rapor etmişler ve bu özelliğe literatürde ilk kez rastlandığını belirtmişlerdir (23). Sato ve ark. (21) tanisitik spinal ependimomların



**Şekil 1:** Sagittal T1 (A), sagittal T2 (B), post-kontrast sagittal T1 (C) ve post-kontrast aksiyal T1 (D) MRG kesitlerinde yaklaşık 41x11x15 mm boyutunda, T1 kesitlerde izointens, T2 kesitlerde hiperintens görülen ve İV kontrast sonrası heterojen boyanma gösteren kitle lezyonu.

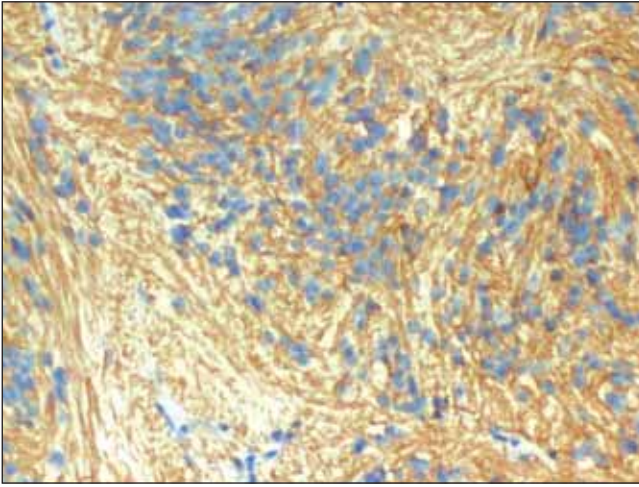


**Şekil 2:** Orta derecede selülarite gösteren, birbirleriyle çaprazlaşan demetler halinde dizilmiş ependimal tümör (Hematoksilen-Eozin x200).



**Şekil 3:** Tümör hücreleri noktasal tarzda sitoplazmik EMA pozitifliği göstermektedir (immünoperoksidaz x200).





**Şekil 4:** Tümör hücrelerinin sitoplazmik proseslerinde yaygın GFAP pozitifliği gözlenmektedir (immunoperoksidaz x200).

MR özelliklerini tarif eden az sayıda makale olduğunu bildirmektedirler. Yazarlar tümörün solid kısmının İV kontrast sonrası boya tuttuğuna ve sıklıkla sirinksle ilişkili olduğuna dikkat çekmişlerdir. Bildirdikleri C2-C4 yerleşimli tanisitik ependimom olgusunda ince bir hematoma spinal kord ortasında, tümöre komşu yerleştiğini ve bu tür tanisitik ependimom çok nadir rastlandığını belirtmişlerdir. Ito ve ark. (5) servikomedüller bileşkede yer alan kistik kitlesi olan hastaya kisto-subaraknoid şant uygulamışlardır. Hastada nörolojik semptomların gelişmesi ve MR'da kistin büyümesi görülünce tümör kısmen çıkarılmış ve kist boşaltılmış. Çıkarılan tümör miktarı az olduğu için patolojik tanı koymak mümkün olmamış. Hastanın şikayetlerinin tekrarlaması üzerine yapılan MR'da kistin büyüdüğü ve kontrast madde tutan bir mural nodülün varlığı saptanarak yeniden ameliyata alınmış, tümör kısmen çıkarılarak kisto-subaraknoidal şant takılmış. Yazarlar literatürde kist varlığının sadece dört spinal ve bir lateral ventrikül yerleşimli tümörde görüldüğünü belirtmişler ve tümörün total çıkarılmasının önemine işaret ederek total çıkarılmaması halinde kist oluşumuyla sıklıkla rekürrens gösterdiklerini öne sürmüşlerdir.

Tanisitik ependimomlar ve astrositomlar genellikle GFAP, vimentin ve S-100 proteini için kuvvetli immüno pozitif gösterirler. Buna karşın, bu tümörlerde klasik ependimomların tersine EMA pozitifliği daha az oranda gösterilmiştir. Schwannomlar ise sıklıkla GFAP ve vimentin için negatiftir (7-9,14). Bu tümörlerin proliferatif potansiyellerini araştıran az sayıda yayın vardır. Kawano ve ark. (7) üç spinal tanisitik ependimom olgularında MIB-1 indeksini % 0,5, % 1,1 ve % 2,3 olarak bildirmişlerdir. Ito ve ark. (5) servikomedüller yerleşimli olgularında % 1'den düşük MIB-1 indeksi bulmuşlardır.

Sunulan olguda da GFAP ve daha az oranda izlenen EMA pozitifliği tanisitik ependimomun patolojik değerlendirmesinde literatür bulguları ile uyumludur. Tümörün makroskopik total çıkarılması nedeni ile de ek bir tedavi uygulanmamıştır.

## SONUÇ

Literatürde bildirilen tanisitik spinal ependimom sayısı 30 civarındadır. Patolojik tanı konurken bu subtipin belirlenmesi tanisitik ependimomun göreceli daha iyi bir prognoza sahip olması bakımından önemlidir.

## KAYNAKLAR

1. Agarwal S, Stevenson ME, Sughure ME, Wartchow EP, Mierau GW, Fung K: MR features of intraventricular tanycytic ependymoma: Report of a case and review of literature. *Int J Clin Exp Pathol* 7(6): 3399-3407, 2014
2. Bruni JE: Ependymal development, proliferation, and functions: A review. *Microsc Res Tech* 41:2-13, 1998
3. Cepeda S, Hernandez-Lain A, Munariz PM, Gonzalez MAM, Lagares A: Spinal tanycytic ependymoma associated with neurofibromatosis type 2. *Clin Neuropathol* 33(4):311-314, 2014
4. Friede RL, Pollak A: The cytogenetic basis for classifying ependymomas. *J Neuropathol Exp Neurol* 37: 103-118, 1978
5. Ito T, Ozaki Y, Nakagawara J, Nakamura H, Tanaka S, Nagashima K: A case of cervicomedullary junction tanycytic ependymoma associated with marked cyst formation. *Brain Tumor Pathol* 22:29-33, 2005
6. Kan P, Lui JK, Hedlund G, Brockmeyer DL, Walker ML, Kestle JR: The role of diffusion-weighted magnetic resonance imaging in pediatric brain tumors. *Childs Nerv Syst* 22(11):1435-1439, 2006
7. Kawano N, Yagishita S, Oka H, Utsuki S, Kobayashi I, Suzuki S, Tachibana S, Fujii K: Spinal tanycytic ependymomas. *Acta Neuropathol (Berlin)* 101: 43-48, 2001
8. Kleihues P, Louis DN, Scheithauer BW, Rorke LB, Reifenberger G, Burger PC, Cavenee WK: The WHO classification of tumors of the nervous system. *J Neuropathol Exp Neurol* 61:215-225, 2002
9. Kobata H, Kuroiwa T, Isono N, Nagasawa S, Ohta T, Tsutsumi A: Tanycytic ependymoma in association with neurofibromatosis type 2. *Clin Neuropathol* 20:93-100, 2001
10. Koeller KK, Rosenblum RS, Morrison AL: Neoplasms of the spinal cord and filum terminale: Radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 20(6): 1721-1749, 2000
11. Kobata H, Kuroiwa T, Isono N, Nagasawa S, Ohta T, Tsutsumi A: Tanycytic ependymoma in association with neurofibromatosis type 2. *Clin Neuropathol* 20: 93-100, 2001
12. Kuga Y, Ohnishi H, Kodama Y, Takakura S, Hayashi M, Yagi R, Fukutome K, Matsushima K, Okamoto K, Taomoto K, Takahashi H: Cerebral and spinal cord tanycytic ependymomas in a young adult with mutation in the NF2 gene. *Neuropathol* 34:406-413, 2014
13. Kurt E, Zheng PP, Wim CJ, Marcel van der Weiden, Meike B, Martin J van den Bent, Cees JJA, Johan MK: Identification of relevant prognostic histopathologic features in 69 intracranial ependymomas, excluding myxopapillary ependymomas and subependymomas. *Cancer* 106:388-395, 2006
14. Langford LA, Barre GM: Tanycytic ependymoma. *Ultrastruct Pathol* 21: 135-142, 1997

15. Lim BS, Park SQ, Chang UK, Kim MS: Spinal cord tanycytic ependymoma associated with neurofibromatosis type 2. *J Clin Neurosci* 17:922-924, 2010
16. Mohindra S, Bal A, Singla N: Pediatric tanycytic ependymoma of the cauda equina: Case report and review of the literature. *J Child Neurol* 23(4):451-454, 2008
17. Radhakrishnan N, Nair NS, Hingwala DR, Kapilamoorthy TR, Radhakrishnan VV: Tanycytic ependymoma of filum terminale: A case report. *Clin Neurol Neurosurg* 114:169-171, 2012
18. Rafols JA, Goshgarian HG: Spinal tanocytes in the adult rat: A correlative Golgi gold-staining study. *Anat Rec* 211: 75-86, 1985
19. Ragel BT, Townsend JJ, Arthur AS, Coldwell WT: Intraventricular tanycytic ependymoma: Case report and review of the literature. *J Neurooncol* 71(2):189-193, 2005
20. Richards AL, Rosenfeld JV, Gonzales MF, Ashley D, McLean C: Supratentorial tanycytic ependymoma. *J Clin Neurosci* 11(8): 928-930, 2004
21. Sato K, Kubota T, Ishida M, Handa Y: Spinal tanycytic ependymoma with hematomyelia. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 45:168-171, 2005
22. Suzuki S, Oka H, Kawano N, Tanaka S, Utsuki S, Fujii K: Prognostic value of Ki-67 (MIB-1) and p53 in ependymomas. *Brain Tumor Pathol* 18:151-154, 2001
23. Tosun O, Turkoglu OF, Ozmen EK, Onursever A, Arslan H: Spinal tanycytic ependymoma with diffusion restriction on MRI. *Acta Neurol Belg* 112: 77-80, 2012
24. Ueki K, Sasaki T, Ishida T, Kirino T: Spinal tanycytic ependymoma associated with neurofibromatosis type 2. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 41: 513-516, 2001
25. Wiestler OD, Schiffer D, Coons SW, Prayson RA, Rosenblum MK: Pathology and genetics of tumors of the nervous system. Lyon: International Agency for Research on Cancer (IARC); 2000