



## Derleme

# Nöronal ve Mikst Nöronal-Glial Tümörler

## Neuronal and Mixed Neuronal-Glial Tumors

Mehmet Akif DURAK

İnönü Üniversitesi Turgut Özal Tıp Merkezi, Nöroşirürji Anabilim Dalı, Malatya, Türkiye

Yazışma adresi: Mehmet Akif DURAK ✉ makifdurak@yahoo.com

## ÖZ

Nöronal ve mikst nöronal-glial tümörler, glial tümörlerden daha az sıklıkta görülen, değişken dereceli nöronal ve glial farklılaşma ile karakterize, glial tümörlere nazaran daha az agresif seyreden genel olarak iyi prognozlu tümörlerdir.

Bu grup içinde ganglioglioma / gangliositoma, disembriyoplastik nöroektodermal tümör, desmoplastik infantil astrositoma/ganglioglioma, serebellumun displastik gangliositoması, papiller glionöral tümör, rozet oluşturan glionöral tümörler, diffüz leptomeningeal glionöral tümör, serebellar liponörositomalar, santral ve ekstra-ventriküler nörositomalar, paragangliomalar yer alır. Bu tümörler anaplastik ganglio-gliom hariç, düşük gradeli tümörler olup iyi klinik sonuçlara sahiptirler ve genellikle total cerrahi rezeksiyon ile tedavi edilebilirler.

Bu derlemede nöronal ve mikst nöronal-glial tümörlerin özelliklerinin gözden geçirilmesi amaçlanmıştır.

**ANAHTAR SÖZCÜKLER:** Nöronal tümörler, Mikst nöronal-glial tümörler, Beyin tümörleri

## ABSTRACT

Neuronal and mixed neuronal-glial tumors are less frequent than glial tumors. They are characterized by variable grade neuronal and glial differentiation, are less aggressive than glial tumors and have a good prognosis.

Tumors in this group include ganglioglioma/gangliocytoma, dysembryoplastic neuroectodermal tumor, desmoplastic infantile astrocytoma/ganglioglioma, dysplastic gangliocytoma of the cerebellum, papillary glioneural tumor, rosette-forming glioneural tumors, diffuse leptomeningeal glioneural tumors; cerebellar liponeurocytomas; central and extraventricular neurocytomas; and paragangliomas. These tumors are low grade tumors except for anaplastic ganglioglioma. They can be treated with total surgical resection with good clinical results.

In this review, we aimed to review the characteristics of neuronal and mixed neuronal-glial tumors.

**KEYWORDS:** Neuronal tumors, Mixed neuronal-glial tumors, Brain tumors

## ■ GİRİŞ

Nöronal ve mikst nöronal-glial tümörler değişik derecelerde olgun veya olgunlaşmamış nöronal ve glial farklılaşmalar içeren oldukça nadir tümörlerdir. Yetişkin yaş grubunda beyin tümörlerinin kabaca %1 ila %3'ünü, çocuk yaş grubunda ise yaklaşık %10'unu oluşturur (10,28). Bu grup içinde ganglioglioma/gangliositoma, disembriyoplastik nöroektodermal tümör (DNET), serebellumun displastik gang-

liositoması (Lhermitte-Duclos Hastalığı), desmoplastik infantil astrositoma/ganglioglioma, papiller glionöral tümör, rozet oluşturan glionöral tümörler, diffüz leptomeningeal glionöral tümör, serebellar liponörositomalar, santral ve ekstreventriküler nörositomalar, ve paragangliomalar yer alır. Dünya Sağlık Örgütü (WHO) 2016 dereceleme sistemine göre derece III olabilen anaplastik gangliogliom dışında hepsi düşük dereceli tümörlerdir (26).

## ■ GANGLİOGLİOMA ve GANGLİOSİTOMA

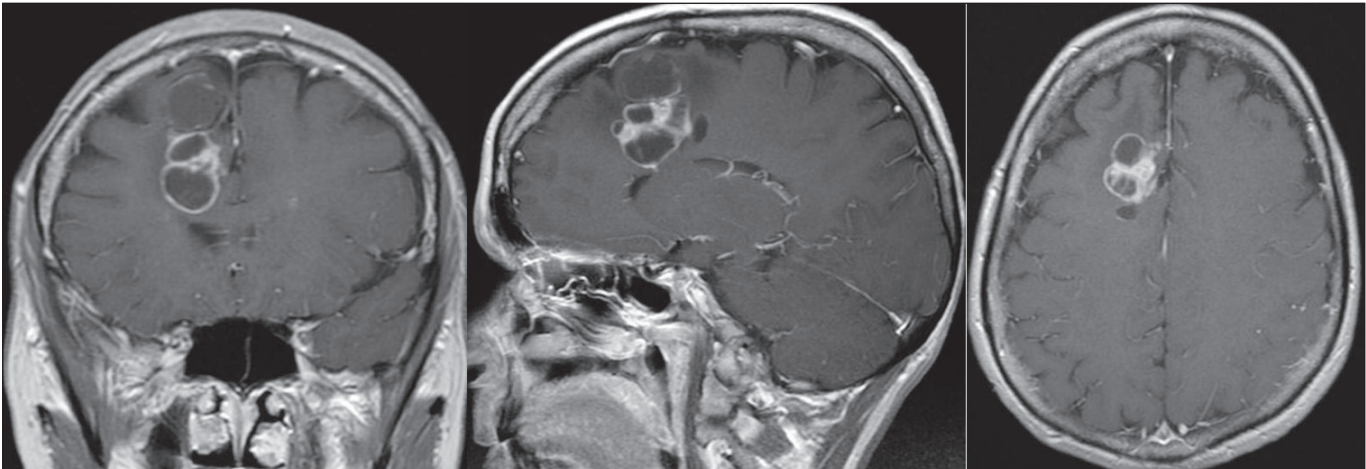
En sık görülen mikst nöronal-glial tümördür (Şekil 1). İki ile 70 yaş arası görülebildiği bildirilmiş olmasına rağmen genelde 15-20 yaşlarında en sık görülen ve klinik olarak kompleks parsiyel tipte nöbet ile ortaya çıkan tümörlerdir (4,18,29). Gangliogliomlar iyi diferansiye, yavaş büyüyen tümörlerdir. Gangliogliomların büyük çoğunluğu (>% 70) temporal lobda ve frontal lobta (%10) görülür. Bununla birlikte, gangliositomalar ve çoğu gangliogliomalar, beyin, beyin sapı, beyincik, omurilik, optik sinirler ve hipofiz ve pineal bezler dahil olmak üzere, CNS boyunca oluşabilir. Gangliogliom, genellikle tek lezyon olup metastaz yapmaz (1). Bilgisayarlı tomografi (BT) incelemesinde gangliogliomalar karakteristik olarak yüzeyel yerleşimli olup minimal kitle etkisine sahip katı veya mural nodülü olan kistik lezyonlardır. Kanama ve nekroz nadir görülürken kalsifikasyon görülebilir (43). Komşu kemikte basya bağlı erozyon görülebilir. Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) gri maddeye göre T1 ağırlıklı serilerde hipointens, T2 ağırlıklı serilerde hiperintens olarak izlenen tümörün etrafında ödem çoğu kez minimaldir veya izlenmez. T2 FLAIR kesitlerde ise eşlik eden kortikal displazi alanları saptanabilir. Gangliogliomların çoğunluğu kontrastlanma göstermezken diğer az bir bölümünde hafiften yoğunla değişken derecelerde kontrastlanma olabilir (1,8). Makroskopik olarak sert, grimsi, korteksi şişiren lezyonlardır. Mikroskopik olarak en belirgin özelliği atipik ganglion hücreleri ile neoplastik glial hücrelerin birlikteliğidir (35). Genellikle düşük dereceli (WHO grade-II) tümörler olan gangliogliomlarda derece, glial komponentin özellikleri ile belirlenir. Hücresel atipi, sellülarite, yüksek mitoz, pleomorfizm, vasküler endotelial proliferasyon ve nekroz anaplazi ölçütleri olarak karşımıza çıkar (26). Anaplastik gangliogliomalar yüksek dereceli (WHO grade III) olup , malign değişiklikler hemen hemen her zaman glial bileşeni içerir ve daha önce çıkartılmış bir gangliogliomanın nüks bölgesinde görülebilir (4,26). Tedavide tercih edilen total cerrahi rezeksiyondur. Total rezeksiyon optimal tedavi yöntemi olsa da, subtotal rezeksiyondan sonra bile prognoz iyidir. Her iki durumda da geç nüksler olabilir. Düşük dereceli gangliogliomlu erişkin hastalardan oluşan bir seride beş yıllık progresyonsuz sağ kalımın total rezeksiyondan sonra yüzde

78 ve subtotal rezeksiyondan sonra ise yüzde 62 olduğu bildirilmiştir (49).

## ■ DİSEMBRİYOPLASTİK NÖROEPİTELYAL TÜMÖR (DNET)

DNET, çocuklarda ve genç erişkinlerde görülen, benign, supratentorial, intrakortikal yerleşimli mikst nöronal- glial tümördür (Şekil 2). DNET'ler supratentoryal korteksin herhangi bir yerinde yer alabilse de, sıklıkla temporal lob ve mesiyal yapılarla yerleşir. Benign seyirli olup sıklıkla kortikal displazi ile ilişkilidir. Olgular klinik olarak ilaçlara dirençli kısmi kompleks parsiyel nöbet ile başvurumaktadırlar. Yaklaşık %90 olguda, ilk nöbet atağı 20 yaşından önce ortaya çıkmaktadır. Yavaş büyüyen ve malign dönüşüm göstermeyen kortikal tümörlerdir (9,11,35,41). BT'de hipodens kist benzeri görünen tümör, yaklaşık %20 olguda kalsifikasyon içerebilir ve komşu kalvaryumda şekil değişikliği yapabilir. Patolojik olarak müsinöz matris içerisinde kortekse dik olarak yerleşen spesifik glionöronal elementlerden oluşan kolumnar yapı, MRG'de T1 ağırlıklı serilerde gri ve subkortikal ak maddeyi tutan köpüksü görünüme neden olur. Tümörün T2A ve FLAIR sekansında kortekse göre hiperintens olması ve tümör çevresinde daha hiperintens bir rim bulunması ise DNET için tipik olup, ganglioglioma, fokal kortikal displazi ve anjiosentrik gliomalardan ayırımı sağlar (34) Peritümöral ödem ve belirgin kontrastlanma beklenemez; kontrast madde tutan olgularda ise tutulum dağınık noktasal tarzda görülür. Diffüzyon ağırlıklı görüntülerde belirgin yüksek ADC değerleri gösterir. Manyetik rezonans (MR) spektroskopide kolin artışı olmaksızın NAA'da azalma görülür. Makroskopik olarak girusta ekspansiyon ve kalınlaşma oluşturan, nodüler, müsinöz kistler şeklinde görülür. Histolojik olarak, tanımlayıcı özelliği olan spesifik glionöronal element ve nodüler alanlardan oluşur (35). Tedavide uygulanacak cerrahi için MRG bulgularına göre üç farklı tip tanımlanmıştır:

Tip 1: İyi sınırlı, polikistik tümör, T1 ağırlıklı serilerde belirgin hipointens olarak izlenir. Basit veya kompleks DNET formları ile birliktelik gösterebilir. Bu tipte epileptojenik odak tümör içindedir ve lokal tümör çıkarımı nöbet kontrolünü sağlar.



Şekil 1: Ganglioglioma.

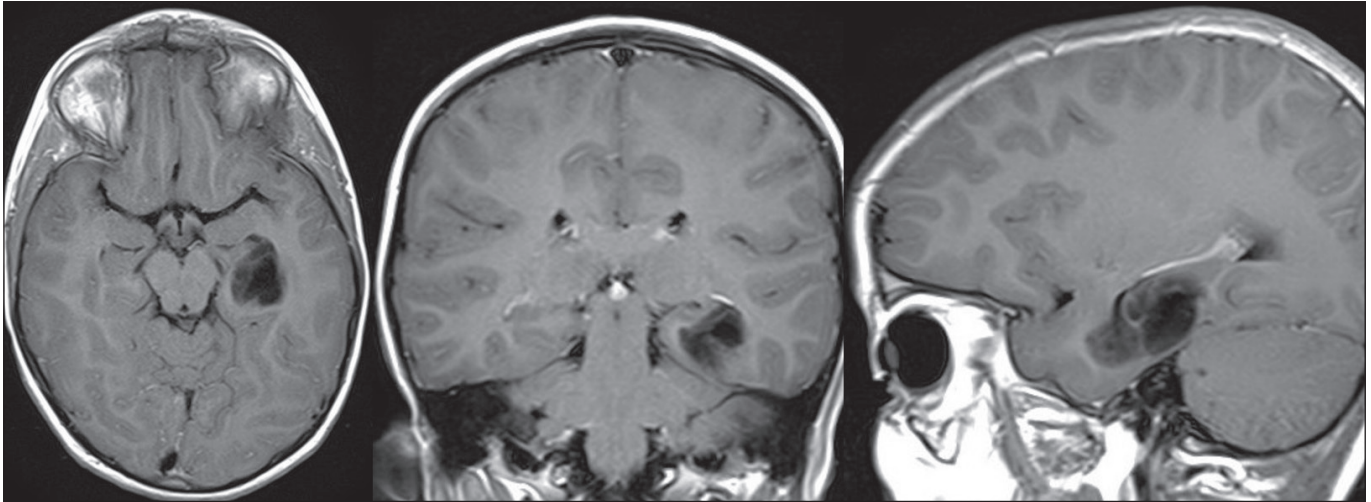
Tip 2: Nodüler yapıda ve heterojen sinyal yapısında olup daha çok neokorteks yerleşimi gösterir. Kalsifikasyon ve kemiğin yeniden şekillenmesi bu tipte siktir. Bu tipte epileptojenik odak perilezyonal korteks içindedir ve intraoperatif elektro-nörofizyolojik haritalama ile tümörün biraz daha geniş çıkarımı gerekmektedir.

Tip 3: Kötü sınırlı, gri/ak madde ayrımının net olmadığı, T1 sekantsra izo-hipointens olarak izlenen displastik form olup, sıklıkla fokal kortikal displazi ve hipokampal skleroz ile birlikte. Ağırlıklı olarak hipokampus ve temporal lob yerleşimlidir. Bu tipte epileptojenik alan geniş olduğu için geniş bir cerrahi yapılmalıdır (9). Tedavi sonrası nadiren tümör nüksü veya hatta malign transformasyon oluşabilir (36).

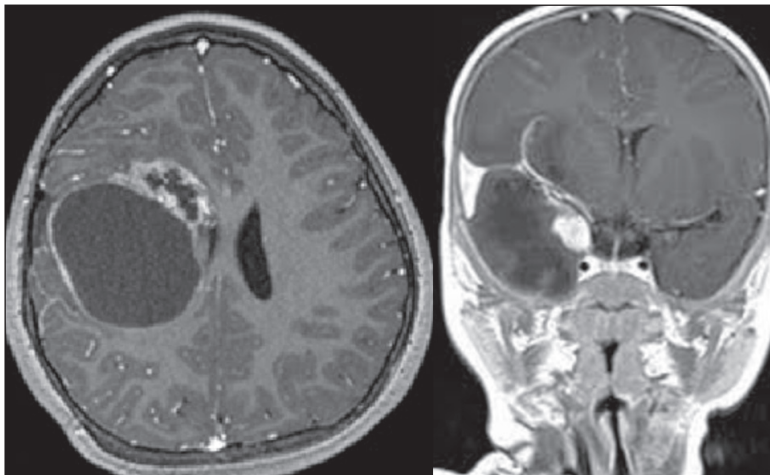
### ■ DESMOPLASTİK İNFANTİL ASTROSİTOM ve GANGLİOGLİOM

Desmoplastik infantil astrositomlar (DIA) ve desmoplastik infantil gangliogliomalar (DIG) genellikle infantil dönemde ortaya çıkan, tipik olarak korteks ve leptomeninkleri etkileyen, genellikle duraya uzanım gösteren büyük kistik tümörlerdir

(Şekil 3). DIG'ler neoplastik astrositler ve nöronal bileşenler içerirken, DIA'ler sadece neoplastik astrositler içerir. İki histolojik komponenti olmasına karşın aynı lezyonu temsil ettikleri için tek lezyon olarak sınıflanmışlardır (26). Ağırlıklı olarak parietal ve frontal lob yerleşimlidirler. Benign, iyi prognozlu, WHO derece I tümör olmasına rağmen radyolojik olarak büyük ve agresif karakterde izlenen tümörlerdir. Semptomlar kısa süreli olup baş çevresi artışı, gergin ve kabarı fontanel şeklinde kafaiçi basınç artışı bulguları saptanır (14). Periferik yerleşimli ve duraya yaslanan, büyük, heterojen, kistik-solid bileşimli supratentoryal tümörlerdir. BT'de bazen kalsifikasyon ve kanama gösteren mikst tip lezyon, yoğun kitle etkisi gösterse de ödem göstermez. Multiloküle tümörün solid bölümü periferik yerleşimli olup dura ile ilişkili iken, kistik bölümü derin yerleşimlidir. Desmoplaziye bağlı olarak solid kısım T2 ağırlıklı kesitlerde hipointens olarak izlenebilir. Solid kısım yoğun ve homojen kontrastlanır. Leptomeningeal tutulumu bağlı dural kuyruk işareti izlenebilir. Benzer görünüme sahip infantil glioblastomlarda difüzyon kısıtlaması görülürken DIA ve DIG lezyonlarında hemoraji alanları dışında difüzyon kısıtlaması izlenmez (3). Takip çalışmaları, total cerrahi rezeksiyonun tercih



Şekil 2: Disembriyoplastik nöroektodermal tümör (DNET).



Şekil 3: Desmoplastik infantil astrositom.

edilen tedavi olduğunu göstermektedir. Subtotal rezeksiyon veya biyopsi durumunda, tümörlerin çoğu uzun zaman stabil seyrettikten sonra nükseder. Fakat bazı tümörlerde parsiyel rezeksiyondan sonra spontan regresyon görülebildiği bildirilmiştir (23,35).

#### ■ DİSPLASTİK SEREBELLAR GANGLİOSİTOM (LHERMİTTE-DUCLOS HASTALIĞI)

Lhermitte-Duclos hastalığı olarak da bilinen displastik serebellar gangliositoma, normal serebellar kortikal yapı kaybı ve folyaların fokal kalınlaşmasına neden olan displastik ganglion hücreleri le karakterize son derece nadir bir durumdur (Şekil 4). Displastik serebellar gangliositomun, serebellar korteksin neoplastik veya hamartomatoöz tümörü olup olmadığı henüz netleştirilememiştir. WHO grade I lezyonlardır (26). En sık tipik olarak genç ve orta yaşlı yetişkinlerde görülür, ancak hastalık 3 yaş ve 70 yaş arasındaki hastalara teşhis edilmiştir. Hastalar asemptomatik olabilir ya da 4. ventrikül basısına bağlı obstrüktif hidrosefali sonucu intrakraniyal basınç artışı semptomları ile başvurabilirler (35). Serebellar semptomlar, tanı konulmadan önce birkaç yıl boyunca mevcut olabilir ve tıkayıcı hidrosefali yaygındır. Lezyon serebellar hemisferlerde ortaya çıkar, büyük lezyonlarda vermise yayılım olabilir. Çoğu zaman soliter bir lezyon olarak izlense de, bazen Cowden sendromunun bir bileşeni olarak multipl hamartomlar şeklinde görülebilir (8,16). Karakteristik görüntüleme bulgusu, bozuk yapılı ve değişken kistik değişiklik gösteren genişlemiş serebellar folia ile karakterizedir. T1 ağırlıklı görüntülerde hipointens, T2 ağırlıklı görüntülerde katmanlı hipointens ve hiperintens alanlar içeren iyi sınırlı ve çevresindeki dokudan farklı kitlesel lezyondur. Dördüncü ventrikül basısına bağlı obstrüktif hidrosefali görülebilir. Kalsifikasyon, kanama, nekroz beklenmez. Gradient eko T2 ağırlıklı, ya da manyetik duyarlılık görüntülemeye (SWI) belirgin kalınlaşmış folialar çevresinde genişlemiş venlere bağlı hipointens alanlar izlenir. Kontrastlı görüntülerde bu venlerde

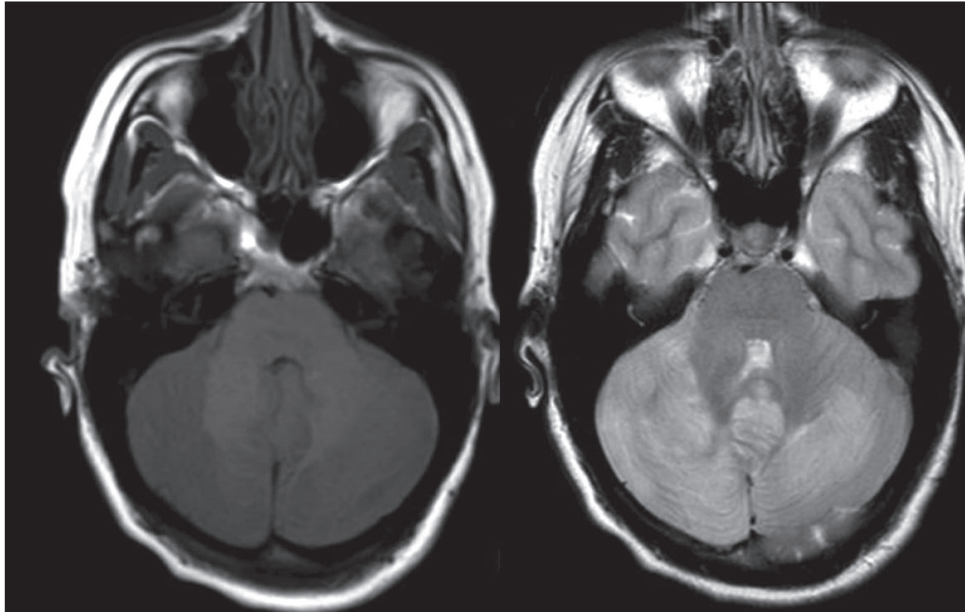
kontrastlanma görülür. MR spektroskopide NAA'de azalma ile birlikte normal kolin oranları izlenir. Laktat piki bulunabilir (15,22,40). Serebellumun displastik gangliositomunun tedavisi cerrahi rezeksiyondur. Gross total cerrahi rezeksiyona rağmen bazı olgularda tekrarladığı bildirilmiştir (50).

#### ■ PAPİLLER GLİONÖRONAL TÜMÖR

Papiller glioneuronal tümör, primer olarak genç erişkinlerde görülen serebral hemisferde lokalize, iyi sınırlı nadir görülen düşük dereceli tümördür. Histopatolojik olarak astrositik ve nöronal komponenti vardır. Patolojik ayırt ettirici özelliği, hyalinize vasküler psödopapilla bulunmasıdır (26). Tipik olarak kistik, solid veya kist içinde opaklaşan mural nodül şeklinde izlenen tümör, sıklıkla ganglioglioma olarak raporlanır ve belirgin ayırt ettirici özelliği yoktur (39,46). Klinikte kafa içi basınç artışı bulguları ile görülen WHO evre I tümördür (26). Nadiren tümör içi kanama ve peritümöral ödem gösterebilen tümör, frontal ve temporal lobları sıklıkla tutarken, subependimal ve intraventriküler yerleşimde gösterebilir. Tedavide cerrahi rezeksiyon önerilmekte olup, cerrahi olarak total çıkarılan tümörlerde progresyon ve rekürrens nadirdir (31).

#### ■ ROZET OLUŞTURAN GLİONÖRONAL TÜMÖR

Genç-orta yaşta (25-35 yaş) görülen ve yavaş büyüyen WHO evre I tümördür (26,31). Rozet oluşturan glioneuronal tümörler nadir görülür ve esas olarak genç erişkinleri etkileyen yavaş büyüyen lezyonlardır. Genellikle infratentoryal bölgede dördüncü ventriküde veya vermiste görülürler ancak supratentoryal ventriküler sistemde, serebellumda, pineal bölgede, optik kiazmada, omurilikte, septum pellucidum'da ve beyin parankimi'nde de görülebilirler. Başlıca başvuru semptomları başağrısı ve ataksidir (47). Solid ve/veya kistik bileşeni olabilen tümör etrafında ödem izlenmez. Tümör BT'de çevresel kalsifikasyon veya tümör içi kanama gösterebilir.



Şekil 4: Displastik serebellar gangliositom (Lhermitte Duclos Hastalığı).

Klasik olarak T1A'da hipointens, T2A'da hiperintens olan tümör genelde heterojen şekilde kontrastlanan, hemoraji, kan-sıvı seviyesi ve kalsifikasyon içeren heterojen iç yapıda multistik kitle olarak görülür (39). Boyutu, 1-2 cm küçük tümörlerden çok büyük tümörlere dek değişkenlik gösterir. Patolojik ayırt ettirici özelliği, nörositik perivasküler psödoretikler oluşturan nörositik ve astrositik komponentlerinin bulunmasıdır. Lokal invazyon ve BOS yayılımı nadir görülür. Tedavi için cerrahi rezeksiyon önerilir (7,47).

### ■ DİFFÜZ LEPTOMENİNGİYAL GLİONÖRONAL TÜMÖR

Diffüz leptomeningeal glioneuronal tümör, WHO sınıflandırma sisteminin merkezi sinir sistemi (CNS) tümörleri için 2016 revizyonundan itibaren yeni belirlenmiş bir tümördür (26). Daha önce literatürde çocuklarda yaygın oligodendroglioma benzeri leptomeningeal tümör veya primer leptomeningeal oligodendrogliomatozis olarak isimlendirilmişlerdir. Sıklıkla çocuklarda parankimal komponent olsun ya da olmasın, diffüz leptomeningeal hastalık şeklinde görülür. Tümör yavaş büyüme gösterir ancak gelişen sekonder hidrosefali prognozu belirlemektir. Hastaların çoğu, hidrosefali, kranial nöropatiler ve diğer leptomeningeal belirtiler nedeniyle artmış intrakranial basınç belirtileri ve semptomları ile kendini gösterir (37). MR incelemesinde spinal kord, posterior fossa, beyin sapı, bazal sistemler ve aynı zamanda interhemisferik fissür ve Sylvian fissürde subaraknoid yerleşimli, diffüz, plak şeklinde kontrastlanma izlenir. Parankimal yüzeyde, subaraknoid aralıkta ekspansiyon ve fibrozisi temsil eden, T2 hiperintens, milimetrik kistik veya nodüler lezyonlar görülür. Eşlik eden parankimal tümörler daha çok spinal kordda tanımlanmıştır (17). Beyin omurilik sıvısı (BOS) sitolojisi yüksek protein seviyelerine rağmen sıklıkla negatiftir ve tanı genellikle meningeal biyopsi gerektirir. Histopatolojik olarak, tümör hücreleri genellikle düşük dereceli özelliklere sahiptir, ancak bir WHO derecesi henüz atanma-

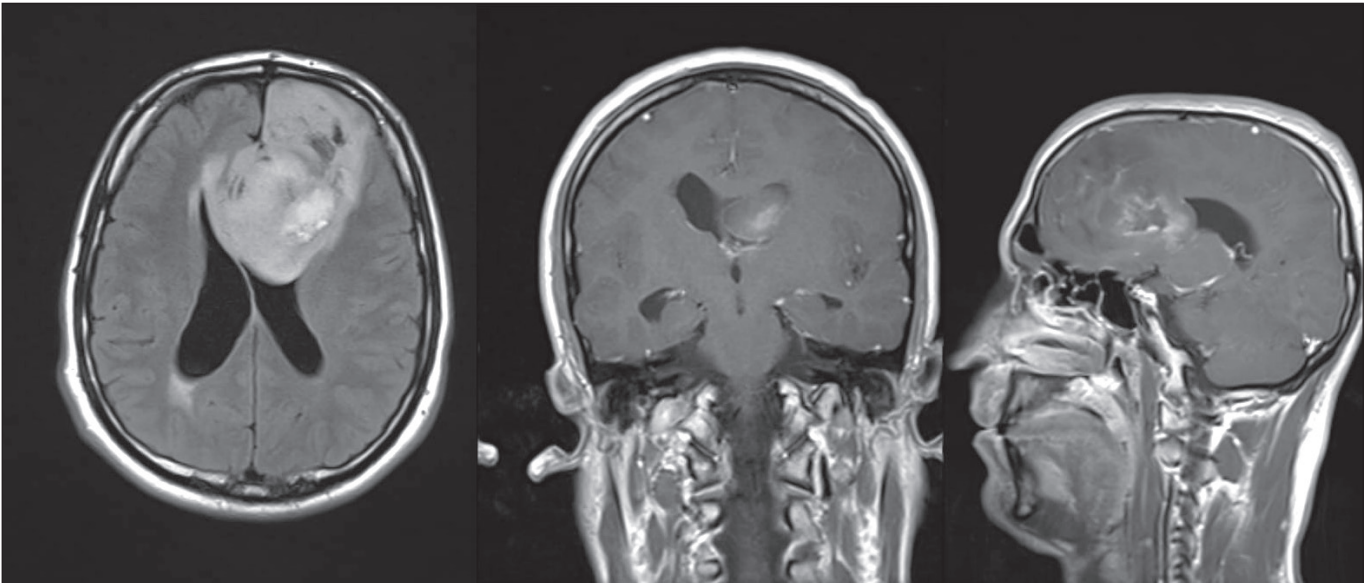
mıştır. Optimal tedavi bilinmemektedir ve bu tümörler nispeten iyi bir seyir izleyebilir (37).

### ■ SEREBELLAR LİPONÖROSİTOMALAR

Değişken nöronal, astrositik ve fokal lipomatoz farklılaşması ve düşük proliferatif potansiyeli olan çok nadir bir serebellar tümördür. Tümör genellikle olumlu bir klinik seyre sahiptir. Baş ağrısı ve yüksek kafa içi basıncı belirtileri gibi spesifik olmayan semptomlar, lezyonun kendisi veya oluşturduğu tıkaçıcı hidrosefaliden dolayı başvuru semptomları olabilir. Serebellar belirtiler de sık görülür (32). Mevcut verilere göre bu tümör WHO derece I olarak sınıflanmıştır. Bununla birlikte, tipik olarak malign dönüşümün histolojik özellikleri olmadan, neredeyse %50 olgularda nüks bildirilmiştir. Bu açıdan derece II olabileceğini öneren yazarlar mevcuttur (24,26).

### ■ SANTRAL ve EKSTRAVENTRİKÜLER NÖROSİTOM

Santral nörositom, başlıca genç erişkinlerde görülen, benign karakterde ve epileptojenik intraventriküler kitledir (Şekil 5). WHO derece 2 tümör olarak sınıflanmıştır. Genellikle lateral veya üçüncü ventrikülde, foramen Monro düzeyinde, septum pellisiduma tutunmuş olarak izlenir. Beyin parankimi veya omurilikte de benzer tümörler tanımlanmış olup, bu durumda ekstreventriküler nörositomlar olarak adlandırılmaktadırlar (45). En sık tutulum bölgesi lateral ventriküllerin anterior kısmıdır. Çok büyük boyutlara ulaşabilir (25). Alışılmış intraventriküler yerleşimlerine rağmen, leptomeningeal yayılım oldukça nadirdir (2). Hastalar genellikle obstrüktif hidrosefaliye bağlı baş ağrısı, mental durumda değişme, görme bozuklukları gibi intrakranial basınç artışı semptomları ile başvururlar. Tedavisi tam cerrahi eksizyondur (35). Ekstreventriküler nörositomların prognozu daha kötüdür (45). Tipik BT görünümü, orta derecede kontrast artışı olan heterojen, hiperintensif bir



Şekil 5: Santral Nörositom.

intraventriküler kitledir. MRG'de T1 ağırlıklı görüntülerde hafif hiperintensiteler; T2 ağırlıklı görüntülerde görünüm biraz daha değişkendir. Genellikle kontrast tutarlar. Hem santral hem de ekstrasentriküler nörositomların MRG'de yüksek dereceli gliomalar gibi daha sık görülen lezyonlardan ayırt edilmesi zor olabilir (21,48). En uygun tedavi total cerrahi rezeksiyondur. Subtotal rezeksiyon bile uzun süreli sağkalımla ilişkili olabilir, çünkü bu tümörler genellikle yavaş büyür. Prognoz, tipik nörositomlu hastalarda daha iyi gibi görünmektedir (19). Adjuvan radyoterapi veya stereotaktik radyocerrahi, tam rezeksiyonu veya atipik histolojisi olan hastalar için yararlı olabilir (20,33). Tekrarlayan veya progresif tümörlerde tipik olarak fokal radyoterapi önerilmektedir (5).

## ■ PARAGANGLİOMALAR

Paragangliomalar nadir görülen, iyi huylu fakat lokal olarak invaziv, hipervasküler neoplazmalar ailesidir (Şekil 6). Kranial, servikal ya da spinal bölgede görülebilirler. Sıklıkla karotis cisiminde, vagus siniri üzerinde, timpanik boşlukta, internal juguler ven boyunca, kauda equina ve filum terminale boyunca yerleşirler (26,44). Daha önce glomus jugulare veya glomus timpanikum tümörleri olarak bilinen Jugulotimpanik paragangliomalar, yüksek derecede vaskülerdir, genellikle parasempatik kökenli, paraganglia dokusundan kaynaklanan iyi huylu tümörlerdir. Yaklaşık üçte biri, kalıtsal bir sendromla birlikte görülürler. Genellikle vasküler veya alt kranyal sinirler (VII, IX, X, IX) dahil olmak üzere çevre yapılar üzerinde kitle etkisine bağlı yüz felci, iştih kaybı, kulak çınlaması, disfaji, ses kısıklığı, ağrı veya baş dönmesi gibi semptomlarla yaşamın 5. veya 6. on yılında görülürler. Nadiren, katekolamin sekresyonunun belirtileri görülebilir (30,42). MR incelemelerde, T1'de hipointens ve T2 ağırlıklı görüntülerde hiperintensite gösteren bir lezyondur. Lezyon içerisinde yüksek ve yavaş akışı temsil eden "tuz ve karabiber görünümü" olarak adlandırılan yüksek ve düşük sinyal yoğunluğunun olduğu çok sayıda alan görülebilir. Özellikle küçük paragangliomaların tespitinde dijital substraksiyon anjiyografisi veya bilgisayarlı tomografik anjiyografi önerilmektedir (42). Paragangliomalar için tedavi seçenekleri arasında mikrocerrahi rezeksiyon, radyasyon tedavisi ve embolizasyon veya bu tedavi yöntemlerinin herhangi bir kombinasyonu

önerilir (12,38,44). Spinal bölgede yerleşen paragangliomalar nadirdir, büyük çoğunluğu kauda equina bölgesinde lomber spinal intradural tümörler olarak görülürler. En sık karşılaşılan semptomlar, uzun süreli bel ağrısı ve siyatik öyküsüdür. Duyusal bozukluk, paraparezi ve sfinkter bozuklukları sonraki aşamada sık görülürken, tam kauda equina sendromu nadirdir (13). Cauda equina paragangliomaların radyolojik olarak belirli bir özelliği yoktur. MR inceleme yöntemi olarak tercih edilmelidir. Homojen kontrastlanan, T1 ağırlıklı görüntülerde hipo veya isointense, T2 ağırlıklı görüntülerde hiperintens izlenen kistik bileşeni de olabilen düzgün sınırlı kitlelerdir. Kauda equina paragangliomalarının büyük çoğunluğu yavaş büyüyen ve gross total eksizyon ile tedavi edilebilir tümörlerdir. Uzun süreli takiplerde, gross total eksizyonu takiben %4 oranında nüks bildirilmiştir (6,27).

## ■ KAYNAKLAR

1. Adachi Y, Yagishita A: Gangliogliomas: Characteristic imaging findings and role in the temporal lobe epilepsy. *Neuroradiology* 50:829-834, 2008
2. Ando K, Ishikura R, Morikawa T, Nakao N, Ikeda J, Matsumoto T, Arita N: Central neurocytoma with craniospinal dissemination. *Magn Reson Med Sci* 1:179-182, 2002
3. Bader A, Heran M, Dunham C, Steinbok P: Radiological features of infantile glioblastoma and desmoplastic infantile tumors: British Columbia's Children's Hospital experience. *J Neurosurg Pediatr* 16:119-125, 2015
4. Al Barbarawi MMA, Allouh MZ, Qudsieh SMA: Neuronal and mixed neuronal-glioma tumors of the central nervous system. In: Martinez EP (ed). *Histopathology: Reviews and Recent Advances*, 2012 <http://dx.doi.org/10.5772/50733>
5. Bertalanffy A, Roessler K, Koperek O, Gelpi E, Prayer D, Knosp E: Recurrent central neurocytomas. *Cancer* 104:135-142, 2005
6. Brown HM, Komorowski RA, Wilson SD, Demeure MJ, Zhu YR: Predicting metastasis of pheochromocytomas using DNA flow cytometry and immunohistochemical markers of cell proliferation: A positive correlation between MIB-1 staining and malignant tumor behavior. *Cancer* 86:1583-1589, 1999



Şekil 6: Kauda equina paragangliomu.

7. Bulakbasi N, Kocaoglu M, Ors F, Tayfun C, Ucoz T: Combination of single-voxel proton MR spectroscopy and apparent diffusion coefficient calculation in the evaluation of common brain tumors. *AJNR Am J Neuroradiol* 24(2):225-233, 2003
8. Bulakbaşı N, Kocaoğlu M: Gliom dışı intra-aksiyal beyin tümörleri. *Trd Sem* 4:37-56, 2016
9. Chassoux F, Rodrigo S, Mellerio C, Landré E, Miquel C, Turak B, Laschet J, Meder JF, Roux FX, Daumas-Duport C, Devaux B: Dysembryoplasticneuroepithelial tumors: An MRI-based scheme for epilepsy surgery. *Neurology* 79(16):1699-1707, 2012
10. Chintagumpala MM, Armstrong D, Miki S, Nelson T, Cheek W, Laurent J, Woo SY, Mahoney DH Jr: Mixed neuronal-glia tumors (gangliomas in children). *Pediatr Neurosurg* 24:306-313, 1996
11. Daumas-Duport C, Scheithauer BW, Chodkiewicz JP, Laws ER Jr, Vedrenne C: Dysembryoplastic neuroepithelial tumor: A surgically curable tumor of young patients with intractable partial seizures. Report of thirty-nine cases. *Neurosurgery* 23:545-556, 1988
12. Erickson D, Kudva YC, Ebersold MJ, Thompson GB, Grant CS, van Heerden JA, Young WF Jr: Benign paragangliomas: Clinical presentation and treatment outcomes in 236 patients. *J Clin Endocrinol Metab* 86:5210-5216, 2002
13. Gelabert-Gonzalez M: Paragangliomas of the lumbar region. Report of two cases and review of the literature. *J Neurosurg Spine* 2:354-365, 2005
14. Hummel TR, Miles L, Mangano FT, Jones BV, Geller JI: Clinical heterogeneity of desmoplastic infantile ganglioglioma: A case series and literature review. *J Pediatr Hematol Oncol* 34:e232-236, 2012
15. Jackson CG: Glomus tympanicum and glomus jugulare tumors. *Otolaryngol Clin North Am* 34:941-970, 2001
16. Jain N, Chauhan U, Goel V, Puri SK: Lhermitte-Duclos disease: Diagnosis on MRI, MR spectroscopy, CT and positron emission tomography. *J Clin Diagn Res* 9:TJ01-2, 2015
17. Johnson DR, Guerin JB, Giannini C, Morris JM, Eckel LJ, Kaufmann TJ: 2016 Updates to the WHO brain tumor classification system: What the radiologist needs to know. *Radiographics* 37(7):2164-2180, 2017
18. Johnson JHJ, Hariharan S, Berman J, Sutton LN, Rorke LB, Molloy P, Phillips PC: Clinical outcome of pediatric gangliogliomas: Ninety-nine cases over 20 years. *Pediatr Neurosurg* 27:203-207, 1997
19. Kane AJ, Sughrue ME, Rutkowski MJ, Aranda D, Mills SA, Lehil M, Fang S, Parsa AT: Atypia predicting prognosis for intracranial extraventricular neurocytomas. *J Neurosurg* 116:349-354, 2012
20. Kim CY, Paek SH, Jeong SS, Chung HT, Han JH, Park CK, Jung HW, Kim DG: Gamma knife radiosurgery for central neurocytoma: Primary and secondary treatment. *Cancer* 110:2276-2284, 2007
21. Kocaoglu M, Ors F, Bulakbasi N, Onguru O, Ulutin C, Secer HI: Central neurocytoma: Proton MR spectroscopy and diffusion weighted MR imaging findings. *Magn Reson Imaging* 27:434-440, 2009
22. Koeller KK, Henry JM: From the archives of the AFIP: Superficial gliomas: Radiologic-pathologic correlation. *Armed forces institute of pathology. Radiographics* 21:1533-1556, 2001
23. Komori T, Scheithauer BW, Parisi JE, Watterson J, Priest JR: Mixed conventional and desmoplastic infantile ganglioglioma: An autopsied case with 6-year follow-up. *Mod Pathol* 14:720-726, 2001
24. Li-Mei Qu, Jin-Lu Yu, Hong-Xi Ma, Yin-Ping Wang: Cerebellar liponeurocytoma in the posterior fossa: A case report and review of the literature *Int J Clin Exp Pathol* 9(8):8724-8729, 2016
25. Li X, Guo L, Sheng S, Xu Y, Ma L, Xiao X, Si Z, Chen Y, Wu Y: Diagnostic value of six MRI features for central neurocytoma. *Eur Radiol* 28(10):4306-4313, 2018
26. Louis DN, Perry A, Reifenberger G, von Deimling A, Figarella-Branger D, Cavenee WK, Ohgaki H, Wiestler OD, Kleihues P, Ellison DW: The 2016 World Health Organization Classification of tumors of the central nervous system: A summary. *Acta Neuropathol* 131(6):803-820, 2016
27. Moran CA, Rush W, Mena H: Primary spinal paragangliomas: A clinicopathological and immunohistochemical study of 30 cases. *Histopathology* 31:167-173, 1997
28. Moreno A, de Felipe J, García Sola R, Navarro A, Ramón y Cajal S: Neuronal and mixed neuronal glial tumors associated to epilepsy. A heterogeneous and related group of tumours. *Histol Histopathol* 16(2):613-622, 2001
29. Morris HH, Matkovic Z, Estes ML, Prayson RA, Comair YG, Turnbull J, Najm I, Kotagal P, Wyllie E: Ganglioglioma and intractable epilepsy: Clinical and neurophysiologic features and predictors of outcome after surgery. *Epilepsia* 39:307-313, 1998
30. Nunez AA, Ramos-Duran LR, Cuetter AC: Glomus jugulare presenting with isolated facial nerve palsy. *Surg Res Pract* 2014:514086, 2014
31. Osborn AG, Salzman KL, Thurnher MM, Rees JH, Castillo M: The new World Health Organization Classification of central nervous system tumors: What can the neuroradiologist really say? *AJNR Am J Neuroradiol* 33:795-802, 2012
32. Oowler BK, Makeham JM, Shingde M, Besser M: Cerebellar liponeurocytoma. *J Clin Neurosci* 12:326-329, 2005
33. Paek SH, Han JH, Kim JW, Park CK, Jung HW, Park SH, Kim IH, Kim DG: Long-term outcome of conventional radiation therapy for central neurocytoma. *J Neurooncol* 90:25-30, 2008
34. Parmar HA, Hawkins C, Ozelame R, Chuang S, Rutka J, Blaser S: Fluid-attenuated inversion recovery ring sign as a marker of dysembryoplastic neuroepithelial tumors. *J Comput Assist Tomogr* 31:348-353, 2007
35. Pekçevik Y, Ekmekçi S: Diğer seyrek görülen tümörler: Nöronal ve mikst nöronal-glial tümörler. Özsunar Dayanır Y (ed). *Beyin Tümörlerinde Radyopatolojik Korelasyon*. 1. Baskı. Ankara: Türkiye Klinikleri, 2018:97-103
36. Ray WZ, Blackburn SL, Casavilca-Zambrano S, Barrionuevo C, Orrego JE, Heinicke H, Dowling JL, Perry A: Clinicopathologic features of recurrent dysembryoplastic neuroepithelial tumor and rare malignant transformation: A report of 5 cases and review of the literature. *J Neurooncol* 94:283-292, 2009

37. Rodriguez FJ, Perry A, Rosenblum MK, Krawitz S, Cohen KJ, Lin D, Mosier S, Lin MT, Eberhart CG, Burger PC: Disseminated oligodendroglial-like leptomeningeal tumor of childhood: A distinctive clinicopathologic entity. *Acta Neuropathol* 124:627-641, 2012
38. Saringer W, Kitz K, Czerny C, Kornfehl J, Gstöttner W, Matula C, Knosp E: Paragangliomas of the temporal bone: Results of different treatment modalities in 53 patients. *Acta Neurochir* 144:1255-1264, 2002
39. Schlamann A, von Bueren AO, Hagel C, Zwiener I, Seidel C, Kortmann RD, Müller K: An individual patient data meta-analysis on characteristics and outcome of patients with papillaryglioneuronal tumor, rosette glioneuronal tumor with neuropil-like islands and rosette forming glioneuronal tumor of the fourth ventricle. *PLoS One* 9:e101211, 2014
40. Spaargaren L, Cras P, Bomhof MA, Lie ST, de Bary AM, Croese PH, Teepen JL, Duwel VH, Van Goethem JW, Ozsarlak O, van den Hauwe L, De Schepper AM, Parizel PM: Contrast enhancement in Lhermitte-Duclos disease of the cerebellum: Correlation of imaging with neuropathology in two cases. *Neuroradiology* 45:381-385, 2003
41. Thom M, Toma A, An S, Martinian L, Hadjivassiliou G, Ratilal B, Dean A, McEvoy A, Sisodiya SM, Brandner S: One hundred and one dy-sembryoplastic neuroepithelial tumors: An adult epilepsy series with immunohistochemical, molecular genetic, and clinical correlations and a review of the literature. *J Neuropathol Exp Neurol* 70:859-878, 2011
42. Van den Berg R: Imaging and management of head and neck paragangliomas. *Eur Radiol* 15(7):1310-1318, 2005
43. Wolf HK, Muller MB, Spanle M, Zentner J, Schramm J, Wiestler OD: Ganglioglioma: A detailed histopathological and immunohistochemical analysis of 61 cases. *Acta Neuropathol* 88(2):166-173, 1994
44. Wong BJ, Roos DE, Borg MF: Glomus jugulare tumours: A 15 year radiotherapy experience in South Australia. *J Clin Neurosci Off J Neurosurg Soc Australas* 21(3):456-461, 2014
45. Xu L, Ouyang Z, Wang J, Liu Z, Fang J, Du J, He Y, Li G: A clinicopathologic study of extraventricular neurocytoma. *J Neurooncol* 132(1):75-82, 2017
46. Yadav N, Rao S, Saini J, Prasad C, Mahadevan A, Sadashiva N: Papillary glioneuronal tumors: A radiopathologic correlation. *Eur J Radiol* 97:44-52, 2017
47. Yang C, Fang J, Li G, Li S, Ha T, Wang J, Yang B, Yang J, Xu Y: Histopathological, molecular, clinical and radiological characterization of rosette-forming glioneuronal tumor in the central nervous system. *Oncotarget* 8(65):109175-109190, 2017
48. Yang GF, Wu SY, Zhang LJ, Lu GM, Tian W, Shah K: Imaging findings of extraventricular neurocytoma: Report of 3 cases and review of the literature. *AJNR Am J Neuroradiol* 30:581-585, 2009
49. Yust-Katz S, Anderson MD, Liu D, Wu J, Yuan Y, Olar A, Fuller GN, Brown PD, de-Groot JF: Clinical and prognostic features of adult patients with gangliogliomas. *Neuro Oncol* 16:409-413, 2014
50. Zak M, Ledbetter M, Maertens P: Infantile Ihermitte-duclos disease treated successfully with rapamycin. *J Child Neurol* 32:322-326, 2017