

İntraventriküler Santral Nörositoma: Olgu Sunumu

Ömür GÜNALDI, Bekir TUĞCU, Müslüm GÜNEŞ, Osman TANRIVERDİ,
Hidayet AKDEMİR, Serhat BAYDIN

Bakırköy Ruh Sağlığı ve Sinir Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

Intraventricular Central Neurocytoma: A Case Presentation

✓ Central neurocytoma is a rare malignancy of the central nervous system. It may cause sudden death due to acute hydrocephalus. Total resection is adequate for cure. A 19 year old man was admitted following a drop attack. Neurological examination was normal. Cranial computed tomography revealed a hypodense mass lesion in the left lateral ventricle and unilateral hydrocephalus. Magnetic resonance showed a mass lesion which included multiple cysts in the left lateral ventricle. The tumor was removed totally, and neurocytoma diagnosis was confirmed histopathologically.

Key words: Central neurocytoma, orthostatic syncope, intraventricular tumor

J Nervous Sys Surgery 2008; 1(4):254-258

✓ Santral nörositoma tüm santral sinir sistemi tümörleri içerisinde çok ender görülür. Akut hidrosefaliye bağlı senkop atakları ve ani ölüme neden olabilmesi açısından önemlidir. Total cerrahi rezeksiyon çoğunlukla kür sağlamada yeterlidir.

On dokuz yaşında erkek hasta, ortostatik senkop sonucu yüksekten düşme yakınması ile kliniğimize yatırıldı. Nörolojik muayenesinde defisit saptanmadı. Kranial Bilgisayarlı Tomografide (BT), sol lateral ventrikül içerisinde hipodens lezyon ve tek taraflı hidrosefali saptandı. Kranial Magnetik Rezonans (MR) incelemesinde sol lateral ventrikül korpus düzeyinde multipl, milimetrik kistik komponentleri de bulunan lezyon tespit edildi. Hastanın özgeçmiş sorgulamasında 1 aydır baş ağrısı ve senkop atakları olduğu öğrenildi. Mikroşirürjikal teknikle cerrahi rezeksiyon yapıldı. Histopatoloji sonucu santral nörositoma olarak bildirildi.

Santral nörositoma, tüm santral sinir sistemi tümörlerinin % 0,25-0,50'sini, tüm intraventriküler tümörlerin % 10'unu teşkil eder. Foramen interventrikularis obstruksiyonuna bağlı ortostatik senkop atakları görülebilir. Ender olarak intraventriküler hemoraji bildirilmiştir. Ani ölümlerle sonuçlanabileceği için, erken tanı ve tedavi önem kazanmaktadır.

Anahtar kelimeler: Santral nörositoma, ortostatik senkop, intraventriküler tümör

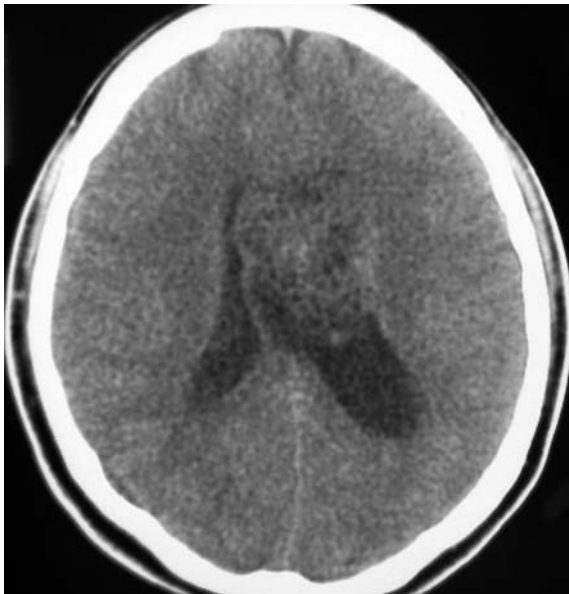
J Nervous Sys Surgery 2008; 1(4):254-258

Santral nörositoma tüm santral sinir sistemi tümörlerinin % 0,25-0,50'sini oluşturur⁽²⁾. İntraventriküler tümörler içerisinde yaklaşık % 10 oranında görülür. En sık genç erişkinlerde görülmesine karşın, çocuklarda ve yaşlılarda da görülebilir⁽³⁾. Nörositomalar, % 50'den fazla frontal horn/body'de ve foramen monro yakınlarında görülür. Foramen monro obstruksiyonuna bağlı tek taraflı akut hidrose-

fali gelişmesi sonucu ortostatik senkop atakları ortaya çıkabilir. Ender olarak intraventriküler hemorajiye bağlı ani ölüme neden olabilmesi açısından önemlidir^(1,5,6,9,13,15,18). Bu yazıda, santral nörositoma tanısı konularak kliniğimizde opere edilen 19 yaşındaki erkek hasta, literatür bilgileri eşliğinde tartışılacaktır.

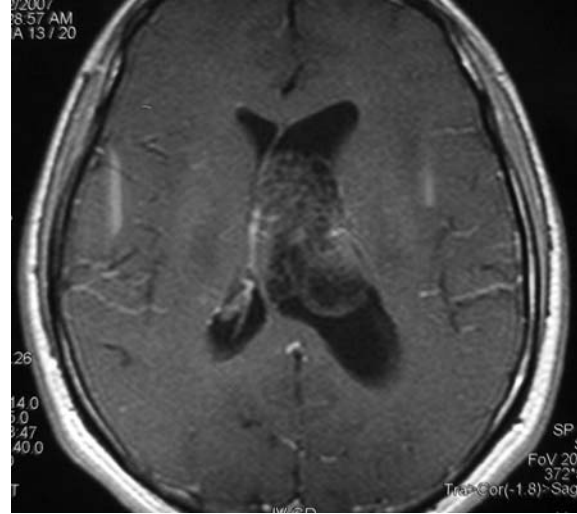
OLGU SUNUMU

On dokuz yaşında, erkek hasta yüksekten düşme ve kafa travması öyküsü ile kliniğimize yatırıldı. Nörolojik muayenesinde özellik saptanmadı. Hastanın özgeçmiş sorgulamasında 1 aydır baş ağrısı ve senkop ataklarının olduğu öğrenildi. Ayrıntılı sorgulama ile hastanın yüksekten düşme öncesi ayağa kalkması ile ortaya çıkan bilinç kaybı öyküsünün varlığı öğrenildi. Nöroşirürji acil kliniğinde ilk değerlendirmede yüksekten düşmeye bağlı kafatravması olarak değerlendirilen hastanın direkt kafa grafisinde patoloji saptanmayıp, Kranyal BT incelemesinde, sol lateral ventrikül içerisinde hipodens kitle ve tek taraflı hidrosefali saptandı (Resim 1). Kontrastlı kranial MR incelemede sol lateral ventrikülde korpus düzeyinde 2x5x3 cm boyutlarında, multipl milimetrik kistik komponenti bulunan intravenöz kontrast madde enjeksiyonu (İVKM) sonrası korteks ile eş intensitede boyanma gösteren kitlesel lezyon saptandı. Tanımlanan lezyon Foramen Monrodan III. ventriküle kısmen uzanım göstermişti. Septum pellucidumda hafif sağa deviasyon, III. ve sol lateral ventrikülde hidrosefalik genişleme, kor-

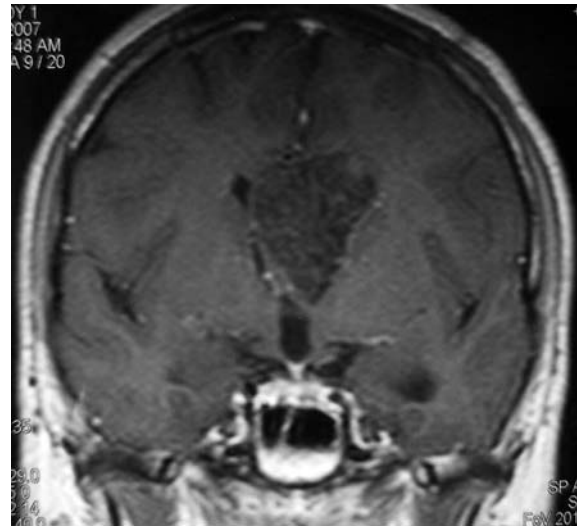


Resim 1. Kranial BT incelemeinde, sol lateral ventrikül içerisinde hipodens kitle ve tek taraflı hidrosefali saptandı.

pus kallozumda yukarı doğru yaylanma saptandı (Resim 2a, 2b, 2c). Hastaya İnterhemisferik transkallozal yaklaşımla intravenriküler kitleye ulaşıldı. Mikroşirürjikal teknikle tümör cerrahi olarak çıkarıldı. Histopatolojik inceleme



Resim 2a. Axiel kontrastlı T1 ağırlıklı kranial MR incelemeinde, sol lateral ventrikülde korpus düzeyinde 2x3x3 cm boyutlarında, multipl milimetrik kistik komponenti bulunan, İVKM sonrası korteks ile eş intensitede boyanma gösteren kitlesel lezyon saptandı. Tanımlanan lezyon Foramen Monrodan III. Ventrikülede uzanım göstermiştir. Septum pellucidumda hafif sağa deviasyon, III. ve sol lateral ventrikülde hidrosefalik genişleme, korpus kallozumda yukarı doğru yaylanma saptandı.



Resim 2b. Koronal kontrastlı T1 ağırlıklı kranial MR incelemeinde, sol lateral ventrikülü dolduran, septum pellucidum ve sağ lateral ventriküle baskı etkisi oluşturan, kontrast madde tutulumu olmayan, 2x3x3 cm ebatlarında kitle lezyonu saptandı.



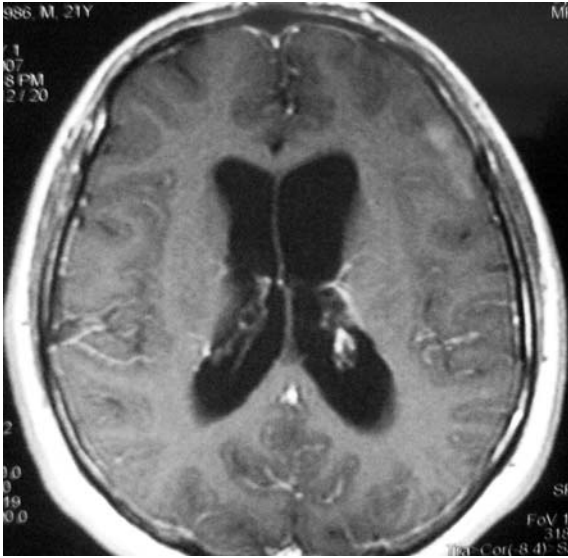
Resim 2c. Sagittal kontrastsız T1 ağırlıklı kranial MR incelemesinde, lateral ventrikülde, 2x3x3 cm ebatlarında, korpus kallosuma bası etkisi yaparak yukarı doğru yaylandıran hipointens kitle lezyonu izlendi.



Resim 3b. Koronal kontrastlı T1 ağırlıklı kranial MR incelemesinde, septum pellucidumun normal anatomik pozisyonlarına geldiği görüldü. Nüks veya rezidü tümör dokusu saptanmadı.

sonucu “Santral Nörositoma” olarak bildirildi. Postoperatif üçüncü ay yapılan kontrol kranial MR incelemesinde, rezidü veya nüks tümör dokusu görülmedi (Resim 3a, 3b, 3c). Ventrikül genişliklerinin normal sınırlarda olduğu göz-

lendi. Operasyondan sonra nörolojik muayenede defisit saptanmayan hasta 6. gün taburcu edildi. Hasta, klinik izleme alınarak, adjuvan tedavi önerilmedi.



Resim 3a. Axiel kontrastlı T1 ağırlıklı kranial MR incelemesinde, septum pellucidum ve koroid pleksusların normal anatomik pozisyonlarına geldiğini ve lateral ventrikül genişliklerinin normal olduğu görüldü. Nüks veya rezidü tümör dokusu saptanmadı.



Resim 3c. Sagittal T1 ağırlıklı MR incelemesinde, nüks veya rezidü tümör dokusu saptanmadı. Korpus kallosumun normal anatomik pozisyonuna geri döndüğü anlaşıldı.

TARTIŞMA

Santral nörositoma ilk kez 1982 yılında Hassoun ve ark. tarafından bildirilmiştir (7). Dünya Sağlık Örgütü'nün (WHO) sınıflamasına göre WHO grade II nöronal-gliyal tümörler grubuna dahil edilmiştir (12). Tüm santral sinir sistemi tümörlerinin % 0,25-0,50'sini, tüm intraventricüler tümörlerin ise % 10'unu oluşturur (2). % 50'den fazla frontal horn/body'de ve foramen monro yakınlarında görülür. Ortalama yaş 29 (8-67 yaş arası) olarak bildirilmiştir (3). % 15 oranında III. ventriküle uzanım gösterir, her iki lateral ventrikülde % 13, yalnızca III. ventrikülde % 3 oranında görülür. IV. ventrikülde görülmesi çok enderdir (8).

III. ventriküle yayılmışsa, hipotalamus basısı nedeni ile vizüel bozukluk ve hormonal disfonksiyon görülebilir (8). Foramen interventriküler obstruksiyonuna bağlı tek taraflı akut hidrosefali gelişmesi sonucu ortostatik senkop atakları ya da bilateral akut hidrosefali görülebilir. Ender olarak intraventricüler hemoraji bildirilmiştir (1,5,6,9,15,18). Kranial MR incelemede T1'de izointens, T2'de heterojen hiperintens bubbly (Sabun köpüğü) görünümü mevcuttur. Genellikle hipointens kalsifikasyon görünümü izlenir.

Ayırıcı tanıda subependimom, subependimal dev hücreli astrositom, metastaz, ependimom, koroid pleksus papillomu, menenjiom, kavernöz malformasyon ve oligodendrogliom düşünülmelidir (10).

Santral nörositoma genellikle iyi seyirli tümördür. Tedavide cerrahi rezeksiyon genellikle yeterlidir. Ancak, bu tümörlerin küçük bir grubunda artmış mitotik indeks, nekroz ve yüksek Ki-67 hücre proliferasyon indeksi görülebilir. Bu gruptaki nörositomların ve yüksek proliferasyon indeksine (MIB1-L1>% 2) sahip olguların invaziv büyüme paterni ve rekürrens gösterebildiği bildirilmektedir (4,11,14,16,19). Agresif bir klinik tablo oluşturan bu tip santral nörositoma-

ların, kitle total olarak çıkarılsa dahi radyoterapi verilebileceğini ileri süren yayınlar mevcuttur. (16,19). Subtotal rezeksiyonda kemoterapi, radyoterapi, reoperasyon veya klinik izlem yapılabilir (8). Beş yıllık sağ kalım oranı %81.

Foramen monro yakınında intraventricüler köpük dolu kitle veya yumuşak kitle izlenen genç erişkin hastada, santral nörositoma düşünülmelidir. Septum pellucidumu atake etmesi tipiktir (7). Esas tedavi yöntemi total rezeksiyon olup, total çıkarılmayan hastalara ikinci cerrahi veya radyoterapi uygulanabildiği gibi, yakın klinik ve radyolojik izleme alınabilir. Sunduğumuz olguda, yüksekten düşme sonrası kafatravmasına yönelik yapılan incelemeler sırasında, hastada rastlantı sonucu intraventricüler tümör saptanmış ve ileri inceleme yapılmıştır. Geriye dönük yapılan ayrıntılı anamnez sonrasında hastanın 1 aydır baş ağrısı yakınmalarının ve ayağa kalkma sonrası bilinç kaybı sonrası düşme yakınmalarının olduğu öğrenildi. Bayılma ataklarının, ayağa kalkma sonrası tümör dokusunun yer değiştirmesi ile foramen interventrikülerisi tıkanmasına sonucu gelişen hidrosefali ataklarına bağlı olduğu saptanmıştır. Cerrahi tedavi sonrası bu ataklar, 1 yıllık izlemde tekrar görülmemiştir. Sonuç olarak, yüksekten düşme sonrası kafa travması ile başvuran, özellikle genç erişkin hastalarda ayrıntılı anamnez alınmalı ve bayılma atakları belirtiliyor ise, intraventricüler tümörler ve hidrosefali ataklarının bu yakınmalara yol açabileceği göz önünde bulundurulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. **Balko MG, Schultz DL.** Sudden death due to a central neurocytoma. *Am J Forensic Med Pathol* 1999; 20(2):180-3.
2. **Burger PC, Scheithauer BW.** Atlas of Tumor Pathology. Tumors of the Central Nervous System. Third Series, Fascicle 10. Armed Forces Institute of Pathology, Washington, DC, 1993.
3. **Dodero F, Alliez JR, Metellus P, Hassan H, Hassoun J, Alliez B.** Central neurocytoma: 2 case reports and review of the literature. *Acta Neurochir (Wien)* 2000; 142(12):1417-22.
4. **Eng DY, DeMonte F, Ginsberg L, Fuller GN, Jaekle K.** Craniospinal dissemination of central neurocytoma.

- Report of two cases *J Neurosurg* 1997; 86(3):547-52.
5. **Goergen SK, Gonzales MF, McLean CA.** Interventricular neurocytoma: radiologic features and review of the literature *Radiology* 1992; 182(3):787-92.
 6. **Hanel RA, Montano JC, Gasparetto E, Ditzel LF, Torres LF, Araujo JC.** [Uncommon presentation of central neurocytoma causing intraventricular hemorrhage: case report] *Arq Neuropsiquiatr* 2001; 59(3-A):628-32.
 7. **Hassoun J, Gambarelli D, Grisoli F, Pellet W, Salamon G, Pellissier JF, Toga M.** Central neurocytoma. An electron-microscopic study of two cases. *Acta Neuropathol (Berl)* 1982; 56(2):151-6.
 8. **Hsu PW, Hsieh TC, Chang CN, Lin TK.** Fourth ventricle central neurocytoma: case report. *Neurosurgery* 2002; 50(6):1365-7.
 9. **Jamshidi J, Izumoto S, Yoshimine T, Maruno M.** Central neurocytoma presenting with intratumoral hemorrhage. *Neurosurg Rev* 2001; 24(1):48-52.
 10. **Jelinek J, Smirniotopoulos JG, Parisi JE, Kanzer M.** Lateral ventricular neoplasms of the brain: differential diagnosis based on clinical, CT, and MR findings *AJR Am J Roentgenol* 1990; 155(2):365-72.
 11. **Kim DG, Kim JS, Chi JG, Park SH, Jung HW, Choi KS, et al.** Central neurocytoma: proliferative potential and biological behavior. *J Neurosurg* 1996; 84(5):742-7.
 12. **Kleihues P, Burger PC, Scheithauer BW.** The new WHO classification of brain tumours *Brain Pathol* 1993; 3(3):255-68.
 13. **Kubota T, Hayashi M, Kawano H, Kabuto M, Sato K, Ishise J, et al.** Central neurocytoma: immunohistochemical and ultrastructural study. *Acta Neuropathol (Berl)* 1991; 81(4):418-27.
 14. **Mackenzie IR.** Central neurocytoma: histologic atypia, proliferation potential, and clinical outcome. *Cancer* 1999; 85(7):1606-10.
 15. **Metellus P, Dufour H, Fuentes S, Do L, Figarella-Branger D, Grisoli F.** [Central neurocytoma revealed by intraventricular hemorrhage. A case report and review of the literature] *Neurochirurgie* 2001; 47(4):445-7.
 16. **Mrak RE.** Malignant neurocytic tumor. *Hum Pathol* 1994; 25(8):747-52.
 17. **Okamura A, Goto S, Sato K, Ushio Y.** Central neurocytoma with hemorrhagic onset. *Surg Neurol* 1995; 43(3):252-5.
 18. **Smoker WRK, Townsend JJ, Reichman MV.** Neurocytoma accompanied by intraventricular hemorrhage: case report and literature review. *AJNR Am J Neuroradiol* 1991; 12:765-70.
 19. **Yasargil MG, von Ammon K, von Deimling A, Valavanis A, Wichmann W, Wiestler OD.** Central neurocytoma: histopathological variants and therapeutic approaches. *J Neurosurg* 1992; 76(1):32-7.