Early diagnosis of subependymal giant cell astrocytoma in intracranial tuberous sclerosis with magnetic resonance imaging

Ahmet Mesrur HALEFOĞLU, Zeki KARPAT

ÖZET

Anahtar Kullanicılar: Tuberöz skleroz, Subependimal dev hücreli astrositom, Manyetik rezonans görüntüleme.

GİRİŞ
Tuberöz skleroz (Bourneville’s hastalığı) nöroktanızdır bir hastalığı olup, sıklıkla beyin, gözler, böbrekler, kaş ve deri yutu hamartom ve displazilerin oluşmasına yol açar. (1, 2) Bu benign karakterdeki tümörler, kalpte rhabdomyomalar, böbreklerde angiomiyolitopomalar, beyinde astrotomatlar, retinal hamartomlar ve subungüan fibromalar olarak tanımlanabilir.

Tuberöz skleroz çoğunlukla spontan olarak (% 60-70) görülmekle birlikte, 9 no’lu kromozomun uzun kolu aracılığıyla iletilen otozomal dominant bir formu da bulunmaktadı (3).

Klinik ve radiyolojik kriterler temel alınarak, sızılamaları yapılan birçok çalışmanın topo- lam popülasyonundaki tuberöz skleroz prevalansının 1 / 10.000 ile 1 / 30.000 arasında olduğunu işaret etmektedir (4).

Tuberöz skleroz hastalığında en sik karşıla- şan nörolojik semptomlar hastaların yaklaşık % 80’i eklemlene epilepsi ile, % 60 hastada görülen mental retardasyondur. Buna karışan astrotomatlar olguların ancak % 5 ile 10’unda ortaya çıkmaktadır (5).

Subependimal dev hücreli astrotomatlar histolojik olarak benign ve homojen karakter göstermelerine karşın, (6, 7) tuberöz skleroz olgu- lara göre, olguların ana nedeni olusturuların- dan dolayı potansiyel olarak çok ciddi bir prog-noza sahiptirler (8, 9). Bu tümörler foramen

YAZIŞMA ADRESİ:
Ahmet Mesrur Halefoglu
Birlik sok. Parksaray apt. No:17/4
80600 Levent💕 İstanbul
İş tel: 0 (212) 231 22 09
Ev tel: 0 (212) 279 56 43
Mobil tel: 0 (532) 434 95 97
Faks: 0(212) 241 50 15
Monronun bir veya her iki tarafında yakın yerleşim gösterileri ve büyümeeye başladıklarında beyin-omurilik sıvı akumulasyona obstrüksiyona yol açarlar (10, 11).

Bu tümörlerin tamı tüberöz sklerozlu bir hastada intrakraniyal basınç artışı ile ilişkili semptomlara yol açılarak hemen sonra bilgisayarlı tomografi (BT) veya manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ile kolaylıkla konur. Ancak her ikisi de foramen Monro yakınındaki ortaya çıktığından özellikle erken dönemde küçük kitlelerde subependimal nodül ile dev hücreli astroitomu birbirinden ayırmak oldukça zor olmaktadır.

Tüberöz sklerozlu bir hastada subependimal dev hücreli astroitomun erken dönemde saptanması büyük bir klinik önem taşmaktadır ve bu hastaların birinci derecedeki akıbaralarının BT veya MRG ile tanınmaları önerilmektedir.

Biz olgun birimlerimize 8 yaşındaki bir erkek çocukta tüberöz sklerozun intrakraniyal bulgularının MRG ile tanımlanmaya çalıştık.

OLGU BİLDİRİSİ

8 yaşındaki erkek çocuk 2 aydan beri devam eden baş ağrısı ve yaygın tarda konvülsiyon yakınlarlarıyla hastanemize başvurdu. Hastanın mental gelişimi normaldi ve aile hikayesinde dikkat çekici bir özellik mevcut değildi.

Hastaya yapılan nörolojik değerlendirme sonucunda deri üzerine ash-leaf (kül yaprığı) le-keler,adena sebaseum ve bilateral papilö-dem sapıtındı.

Hasta tüberöz skleroz olabileceğini düşünülecek yeni incelenmesi amacıyla manyetik rezonz görüntüleme bölmümütze sevk edildi.

Bu durumu 1.5 tesla cihazın hastanın aksiyal ve sagital spin eko T1, aksiyal ve sagital spin eko yağ baskılı T2, aksiyal flayr (fluid attenuation inversion recovery) ve gadolinium verilmesi takiben (0.1-0.2 mmol/kg) post-kontrast aksiyal ve koronal spin eko T1 ağırlıklı görüntülerini elde ettik.

Bu görüntülerde aksiyal foramen Monro yakınında yerleşim gösteren bir intraventriküler kitle izlendi. Bu kitle yaklaşık 2 cm büyüklüğünde olup kontrast madde verilmesi takiben alınan görüntülerde hizlı ve homojen tarda boyanma göstermektediydi ve ön planda subependimal dev hücreli astroitom olarak düşünüldü (Resim 1 ve Resim 2). Bu görüntülerde henüz hidrosefaliyi ait bir bulgu sapıtındı.

Ayrıca her iki lateral ventriküller yüzeyleri boyunca multipl sayıda subependimal nodüler görülü. Bu nodüler kontrast öncesi ve sonra-sındaki T1 ağırlıklı görüntülerde hiperints, T2 ağırlıklı görüntülerde ise hipointens sinyal intensite olduğu gösterekte olup, bunun muhteme- men subependimal nodülerde sık rastlanan bir bulgu olan kalsifikasyona bağlı olduğu düşünüldü (Resim 3).

Diğer dikkat çekici bir bulgu ise, bilateral frontal, temporal, parietal ve okşipital korteks
Resim 3: Aksiyal fast spin eko yağ baskılama T2 ağırlıklı görüntü; ventriküler kitle ile birlikte bilateral subependimal yüzeyler boyunca milimetrik boyutta kalsiyifihipointens nodüller görülmektede ve subkortikal beyaz cevheri tutan multipl sayıda T2 ağırlıklı görüntülerde hiperintens olarak izlenen lezyon alanları idi. Bu tanımlanan lezyonlar kontrast tutumlu görüntülen, en bariz olarak flair ağırlıklı görüntülerde izlenmektediler. Bunların tuberöz sklerozun diğer bir intrakraniyal bulgusu olan multipl parankimal tuberleri temsil ettiği düşünüldü (Resim 4).

Hastanın ventriküller kitesine interhemisferik transkallozal yaklaşım ile biopsi yapıldı ve biopsi materyalinin histopatolojik incelemesi sonucunda subependimal dev hücreli astrositom tanısı konuldu. Hasta halen MRG ile beyin cerrahi servisi tarafından yakın olarak takip edilmektedir.

TARTIŞMA

Tuberöz skleroz hastalığının klasik triadını adenoma sebaseum (olカルランların % 60 ile % 70’inde), mental retardasyon ve nöbetler teşkil etmektedir. Ancak bu klasik triadın hastaların sadece 1/3’ünde görüldüğü belirtilmektedir.

Nöbetler en sık görülen semptom olup, doğumdan sonra herhangi bir zamanda ortaya çıkabilirilekmekte.

Mental fonksiyon tuberöz skleroz hastaları arasında oldukça değişkenlik göstermektedir. Mental retardasyonun hastalığın karakteristik bir bulgusu olmasına karşın, diğer klinik bulgu-

Resim 4: Aksiyal flair (fluid attenuated inversion recovery) görüntü; bilateral hemisferik alanlarda multipl sayıda, yüksek sinyal intensitesinde, kortikal ve subkortikal parankimal tuberler izleniyorlar ile tanış konulan hastaların yaklaşık % 33’ünde normal zekaya rastlanmaktadır (12).

Son zamanlara dek tuberöz skleroz hastalarının büyük çoğunluğuna deri lezyonları ile tanım konulmaktadır.

Bizim hastamız da normal zeka düzeyine sahip olmakla beraber tanyla kolaylıkla ulaşmamızı temin eden karakteristik deri lezyonlarına sahipti.

Tuberöz sklerozun intrakraniyal manifestasyonları; periventriküler subependimal nodüller (candle gutterings), kortikal ve subkortikal periferal tuberler, beyaz cevher lezyonları ve subependimal dev hücreli astrositomlar’dan oluşmaktadır.

Foramen Monro yakınında yerlesim güsteren, kalsiyife olmayan ve gadolinium verilemesi takiben boyamina gösteren nodüller, özellikle ailevi tuberöz skleroz olgularında tümörüne dönüşme yönünde yüksek bir eğilime sahiptiler. Bu nedenle, tümör gelişimsi yönünden risk altında olan tuberöz skleroz olgularında, tümör obstrüksiyona yol açacak durum gelmeden öncekii akut olmayan dönemde rezeksiyonunun mümkün olabilmesi için, bu hastaların düzenli olarak görüntüleme yöntemleri ile takip edilmesi tavisye edilmektedir.

Nitekim bizim olumuzda hidrosefali gelişmeden ve tümör büyük boyutlarına ulaşmadan MRG ile tanış konularak ileride gerektiğinde...
elektif olarak cerrahinin uygulanabileceği bir dönemde tespit edildi.

Tüberöz skleroz hastalarının % 90’ından fazlasında subependimal nodüllerin ortaya çıkığı, ancak bunların sadece % 2 ile 14’de beyin tümörlerine dönüşümün olduğu bildirilmektedir (5, 13, 14).

Subependimal dev hücreli astrositomlar benign karakter göstermelerine ve yavaş büyümelerine karşın tüberöz skleroz hastalarındaki ölümlerin ana nedenini oluşturmaktaadırlar. Öltüm genellikle tanı konulamayan tümör büyümese alınmış intrakraniyal basınca veya daha az sıkılıkta tümör içi kanama yarık olarak meydana gelir (15).

Subependimal dev hücreli astrositomların varlığı ile nöbetler arasındaki ilişki açıklanamamıştır, buna karşın tüberler nöbet odakları olarak davranabilirler (16), bunun yanında hidrosefalin daha önce mevcut olan bir nöbet bozukluğunu.getElementByIdilebileceği belirtildiği halde, subependimal dev hücreli astrositomların nöbetleri provake etmesinin ihtimal dışı olduğunu bildirilmektedir.

Subependimal dev hücreli astrositomlar tüberöz sklerozlu hastaların küçük bir bölümünde görüldükleri halde, subependimal nodüller hastalığın neredeyse sabit özelliklerinden birini meydana getirirler. Tümör dönüşecek olan subependimal nodüller risk faktörleri olarak kabul edilebilecek ayırt ettirici karakteristik özelliklere gösterirler:

1. 5 mm’ın üzerinde boyut.
2. Tam olmayan kalsifikasyon.

Seri görüntüleme yöntemleri ile yapılan takipler, dev hücreli astrositomların büyümeyen subependimal nodüllere karşılık geldiğini göstermiştir ve nöropatolojik incelemede bu iki lezyonun histolojik özelliklerinin aynı olduğu ortaya konmuştur (17).

Bu antite heterotopi ile neopazm arasında bir lezyon olarak yorumlandığı için, tedavisi konusunda da bazı tartışmalar mevcuttur. Subependimal dev hücreli astrositomların radyasyon tedavisine karşı yüksek hassasiyet gösterdikleri saptanamamış ve bu nedenle kadar yaygın analizlerinde de bu lezyonların yüksek invaziv özelliğe sahip tümörler oldukları rapor edilmemiştir (18).

Subependimal dev hücreli astrositomlar sıkılkla ventriküller kavite içerisinde doğru büyümeye gösterirler ve yüksek operatif morbidiite ve mortaliteye katkıda bulunan çok büyük boyutlara ulaşabilirler (18).

Walker ve arkadaşları, cerrahi için tek endikasyonu hidrosefali ve ardından kafa içi basınç gibi kitle etkisine bağlı gelişen durumlarda bulunan çok büyük boyutlara ulaşabilisser (19).

Mikrocerrahisi veya endoskopi gibi yeni nörocerrahi tekniklerin uygulanması girmesiyile, yakın gelecekte büyük bir kitleli hidrosefal gelişmediyen açık rutin olarak eksi de etmenin mümkün olabileceği bildirilmektedir (20).

Bu tümörlerin total olarak çıkarılması tama- men kür getirilmektedir, bu nedenle BT ve MRG gibi görüntüleme yöntemleri çok büyük önem taşımaktadır.

MRG, BT’ye göre subependimal nodüller daha açık olarak ortaya koyabildiğinden, erken tanda daha seçici bir yere sahiptir.

Sonuç olarak olgu bildirimizde tüberöz skle- rozun intrakraniyal manifesasyonlarını tasarlıt ve özellikle subependimal nodüllerin yakarında tanımladığımız risk faktörleri sahip olanların ileri derece subependimal dev hücreli astrositomalarına dönüşüm olasılığı nedeniyle yakın takip alta alınması gerektiğini ve bu tümörler ortaya çıktığında çok büyük boyutlara ulaşarak bazı semptomlara yol açmadan önce özellikle MRG ile izlenerek uygun zamanda cerrahi müdahale yapılması gerektiğini vurguladık.
KAYNAKLAR