



CASE REPORT
OLGU SUNUMU

A Case of Congenital Oligoastrocytoma Doğumsal Oligoastrostitoma Olgusu

Ayşegül Bükülmez¹, Hamide Melek², Reşit Köken³, Ayşe Sibel Tuğral⁴, Önder Şahin⁵

ABSTRACT
ÖZET

¹Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Karahisar, Afyon, Türkiye

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa, Türkiye

³Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Antalya, Türkiye

⁴Özel Konak Hastanesi, İzmir, Türkiye

⁵İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Nöromusküler Patoloji Ünitesi, İstanbul, Türkiye

Available Online Date
Çevrimci Yayın Tarihi
21.06.2012

Submitted/Geliş Tarihi
08.07.2009

Accepted/Kabul Tarihi
17.04.2012

Correspondance/Yazışma
Dr. Ayşegül Bükülmez
Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı 03200 Afyonkarahisar, Türkiye
Phone: +90 312 202 41 48
e-mail: aysegulbukulmez@yahoo.com

This case report was presented as a poster at the National Neonatology Congress, 12th-16th April, 2006.

Bu olgu sunumu 12-16 Nisan 2006'da Ulusal Neonatoloji Kongresinde poster bildirisi olarak sunulmuştur.

©Copyright 2012
by Erciyes University School of Medicine - Available on-line at
www.erciyesmedicaljournal.com
©Telif Hakkı 2012
Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi
Makale metnine
www.erciyesmedicaljournal.com
web sayfasından ulaşılabilir.

Congenital brain tumours, which have a poor prognosis, are commonly present at the perinatal period and very rarely encountered during childhood. The present case report describes a neonate who was diagnosed with congenital oligoastrocytoma. Physical examination revealed lethargy, macrocephaly, intercostal retractions, tachypnea, areflexia and pectus excavatum as well as the sign of sunset in both eyes. All the laboratory findings were within the normal range. Magnetic resonance imaging of the brain showed a giant mass measuring 9x8x8 cm in the right ventricle. The neonate died on the eighth day of life due to rapid growth of the tumour and acute uncontrollable intracranial haemorrhage. Autopsy demonstrated that the right hemisphere was completely filled with a 17x15 cm cystic mass which contained blood, fibrin and necrotic tissue with a mucoid consistency. This cystic mass was histopathologically diagnosed as anaplastic oligoastrocytoma. The mitotic activity index was determined as 15% for all tumor cells.

Key words: Congenital brain tumor, oligoastrocytoma, neonate

Doğumsal beyin tümörleri, çoğunlukla perinatal dönemde görülen, çocukluk çağı beyin tümörleri arasında oldukça nadir ve genellikle kötü prognozlu tümörlerdir. Bu yazıda konjenital oligoastrostitoma tanısı almış bir yenidoğan tanımlanmaktadır. Olgunun fizik muayenesinde, gözlerinde batan güneş manzarası, interkostal çekilmeleri, takipne, arefleksi ve Pektus Ekskavatus saptandı. Laboratuvar bulguları normal sınırlarda saptanan olguda Manyetik Beyin görüntülerinde sağ hemisferde 9x8x8 cm boyutlarında dev kitle izlendi. Olgu yatışının 8. gününde tümörün hızlı büyümesi ve tümör içi kanamaya bağlı olarak exitus kabul edildi. Sağ hemisferi tamamen dolduran mukoid kıvamda kistik kan fibrin ve nekrotik doku içeren 17x15 cm ebatlarındaki kistik kitlenin histopatolojik tanısı anaplastik oligoastrostitom olarak konuldu. Tüm tümör hücrelerindeki mitotik aktivite indeksi %15 olarak belirlendi.

Anahtar kelimeler: Konjenital beyin tümörü, oligoastrostitoma, yenidoğan

Giriş

Doğumsal beyin tümörleri yenidoğan döneminde son derece nadir olarak görülür (1). Yaşamın ilk yıllarında tanı konulan beyin tümörlerinin yaklaşık %18'i doğumdan önce veya doğumda tespit edilir. Yenidoğan beyin tümörleri, histoloji, yerleşim ve prognoz açısından çocukluk çağından farklıdır. Doğumsal beyin tümörleri kafa içi basıncında artma belirtileri verebildiği gibi, distosi, erken veya ölü doğuma da neden olabilirler. Manoranjan ve Provias (2) konjenital beyin tümörlerinin histolojik tiplerinin görülme sıklıklarını teratomlar için %26,7-36,5, astrositomlar için %9,5-28,9, primitif nöroektodermal tümör (PNET) için %8,4-26,4, koroid pleksus papillomu için %6,7-15,4 ve glioblastoma multiforme için %3,1-14,6 olarak bildirmiştir. Sıklıkla posterior fossa yerine supratentorial kompartmana yerleşirler (2). Burada, nadir olarak görülmesi sebebi ile prenatal dönemde tanı alan doğumsal oligoastrostitom olgusunu bildirdik.

Olgu Sunumu

Gebeliğin ikinci üç aylık döneminde prenatal sonografide supratentoriyal kitle ve oligohidroamnios saptanan olgu, 19 yaşında annenin ilk gebeliğinden 36 gebelik haftasında sezaryen ile doğurtuldu. Spontan solunumunun olmaması nedeni ile entübe edilerek mekanik ventilatör ile solunum desteğine alındı. Fizik incelemede vücut ısısı: 36,2°C, solunum sayısı: 70/dk, nabız: 150 /dk, vücut ağırlığı 2850 gr (%50), boy 49 cm (%50), baş çevresi 40 cm (>%97) idi. Ön fontanel 4x4cm boyutunda ve pulsatildi. Arka fontanel ise 2x2 cm boyutunda idi. Gözlerinde batan güneş manzarası olarak tanımlanan görüntü vardı. Genel durumu orta, ağlaması ve emmesi zayıftı. İnterkostal çekilmeleri ve takipnesi vardı. Yenidoğan refleksleri alınmıyordu. Pektus ekskavatus dışında diğer sistem muayeneleri doğaldı.

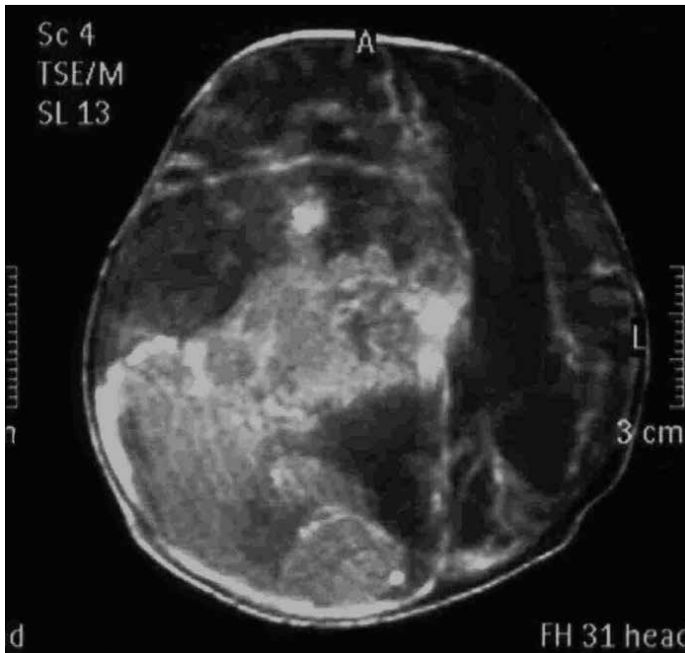
Prenatal öyküsünde ailenin yüksek gerilim hattına yakın bir bölgede yaşadığı öğrenildi. Laboratuvar incelemelerinde Hb:11,9 g/dL, Htc: %40, lökosit:12.700/mm³, trombosit: 252.000/mm³ idi. Karaciğer, böbrek fonksiyon testleri ve elektrolitleri normal sınırlarda idi. Direkt kafa grafisinde kalsifikasyon saptanmadı. Eşlik eden organ anomalileri ni saptamak amacıyla yapılan abdominal ultrasonografi, normal olarak değerlendirildi. Manyetik Beyin görüntüle-

rinde sağ hemisferi büyük oranda kaplayan 9x8x8 cm boyutlarında heterojen görünümde, içerisinde hipodens ve hiperdens alanlar içeren, serebelluma ve beyin sapına bası yapan, orta hat şiftine, sağ lateral ve üçüncü ventriküle basıya neden olan belirgin kontrast tutulumu ve ödem etkisi izlenmeyen dev kitle mevcuttu (Şekil 1).

Subdural ponksiyon hemorajik görünümde idi. Yatışının 8. gününde tümörün hızlı büyümesi ve tümör içi kanamaya bağlı olarak exitus kabul edildi. Yapılan otopside sağ hemisferi tamamen dolduran mukoid kıvamda kistik kan fibrin ve nekrotik doku içeren komşu beyin dokusu ile sınırları net olarak izlenemeyen 17x15 cm ebatlarında kistik kitle izlendi.

Histopatolojik ve İmmunohistokimyasal Bulgular

Histopatolojik inceleme için tümör dokusundan alınan örnekler %10'luk formol ile fikse edildikten sonra kesit için parafin bloklar hazırlandı. Parafin bloklardan alınan kesitler Hematoksilin Eozin ile boyandıktan sonra ışık mikroskopunda değerlendirildi. Ayrıca standart avidin biotin peroksidaz kompleksi (Biogenix, USA) yöntemi ile immunohistokimyasal inceleme yapıldı. Glial fibriller asidik proteine karşı prime antikorlar (GFAP), Vimentin ve MIB-1 kullanıldı. Anaplastik oligoastrocitom'un histopatolojisinde oligodendroglia ve astrositlerin izlendiği miksgial tümör alanları saptandı. Her ikisi de kendi morfolojik özelliklerini göstermekteydi. Her iki hücre popülasyonunda hipersellülarite, anaplazi, nükleer atipi, pleomorfizm ve yüksek mitotik aktivite yanı sıra fokal hipersellülarite ve nekroz alanları göze çarptı. Bazı oligodendroglial tümör alanlarında anaplazinin, diğer alanlara göre daha az olduğu dikkati çekti. Farklı alanda ise fibriller ve astrositik görünüm daha da belirgin idi (Şekil 2A-2B). Tümör hücrelerinde GFAP ve vimentin ile pozitif immünreaktivite saptandı (Şekil 2C, 2D). Tüm tümör hücrelerindeki mitotik aktivite indeksi %15 idi.



Şekil 1. Manyetik Rezonans Görüntülemeye sağ hemisferi tama yakın kaplayan 9x8x8 cm boyutlarında heterojen, hipo ve hiperintens alanlar içeren, orta hat şiftine, sağ lateral ve üçüncü ventriküle basıya neden olan dev kitle izleniyor

Tartışma

Çocukluk çağı beyin tümörlerinin %1,4-8,5'i yaşamın ilk bir yılında tanı alır (2, 3). Yaşamın ilk yıllarında tanı alan intrakranial tümörler, tüm perinatal tümörlerin %7,2-10,9'unu oluştururken çocukluk çağı beyin tümörlerinin %0,5-4'ünü oluşturmaktadır. Astroitomalar tüm doğumsal beyin tümörlerinin %9,5-28,9'unu oluşturur (2).

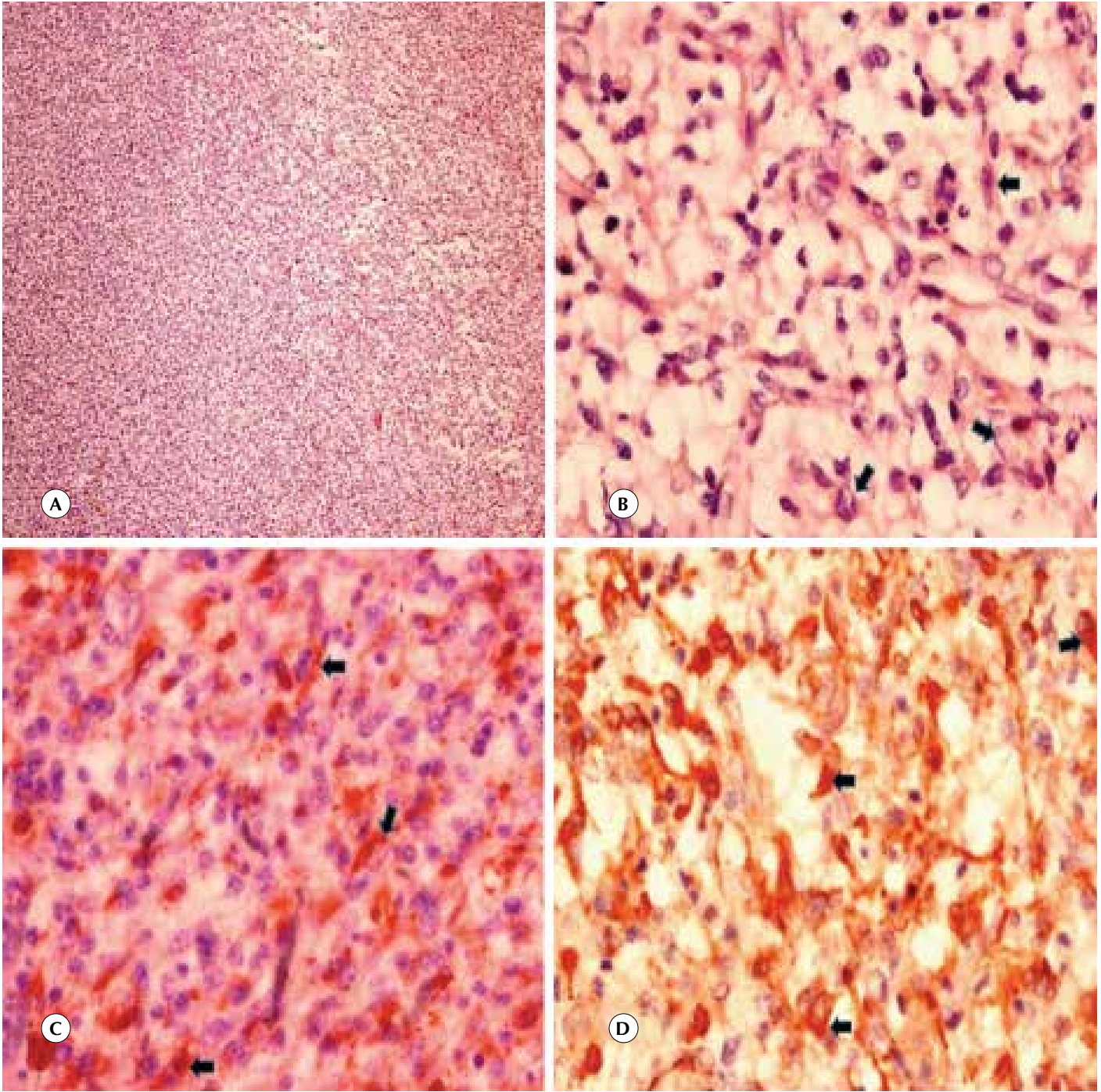
Doğumsal beyin tümörleri doğumda mevcut olabildiği gibi, ilk 1-4 haftada da ortaya çıkabilir; o zaman olasılıkla doğumsal olarak sınıflanırlar (4). Doğumsal beyin tümörlerinin yarısı ile üçte birini teratomlar oluştururken medulloblastom, astrositoma, koroid pleksus papillomları ve ependimomalar sırasıyla diğer sık görülen doğumsal beyin tümörleridir (5). Çocukluk çağı beyin tümörleri infratentorial yerleşme eğiliminde olmasına karşılık doğumsal beyin tümörlerinin 2/3'ü supratentorial yerleşimlidir (6-9). Astroitomaların insidansı yaşla artış gösterirken pleksus tümörleri ve teratomlar 1 yaşından sonra dramatik olarak azalır (10).

Son yıllarda çocukluk çağı beyin tümörlerinin insidansı giderek artmaktadır. Tüm dünyada yıllık insidans artışı ortalama %1'dir. Bu insidans artışının nedeni tanı yöntemlerindeki gelişmelere bağlanabilir. Ancak geniş çaplı çalışmalarda beyin tümörü riskini artıran çevresel faktörler de bildirilmiştir. Kalıtsal sendromlar ve iyonize radyasyon etiyolojide kanıtlanmış risk faktörleridir. Bu iki neden olguların ancak çok az bir kısmında gösterilebilir. Çevresel ve bazı diyet faktörleri ile ilişkili olduğunu destekleyen yayınlar vardır (11). Hastalar ve ailelerinde en sık görülen kaygı cep telefonlarının bu riski artırıp artırmadığıdır. Beyin tümörleri ile cep telefonları arasındaki ilişki gösterilememiştir (12). Olgunun prenatal öyküsünden elektromagnetik alana yakın bir bölgede yerleşik oldukları öğrenildi. Noniyonize elektromagnetik alanların etkisi diğer bir endişe nedenidir. Ancak pek çok çalışmada beyin tümörleri ile elektromagnetik alan arasındaki ilişki gösterilememiştir (12).

Doğumsal beyin tümörlerinde kanama prevalansı %18 olarak bildirilmiştir. Bu oran çocuk ve yetişkinlerde görülen kanama oranlarından daha yüksektir (12). Özellikle glioblastoma gibi hızlı büyüyen kötü prognozlu beyin tümörlerinde kanama riski daha fazla olup anemiye sekonder kalp yetmezliği yaratacak kadar şiddetli olabilir (13). Olgumuzda düşük dereceli astrositom olmasına karşın intrakranial masif kanama saptandı.

Doğumsal beyin tümörlerinde makrosefali, hidrosefali ve ön fontanelde gerginlik doğumda en sık saptanan bulgulardır (8, 14). Ancak tüm doğumsal beyin tümörleri doğumda bulgu vermez (8, 12). Ortegna-Anzar ve arkadaşlarının 9 olguluk serisinde 2 olguda beyin tümörü fetal sonografi ile saptanırken, 4 olguda semptomlar doğumun ilk gününde, 4 olguda hayatın ilk aylarında ortaya çıkmıştır (15). Teratomlar ve lenfanjiomlar genellikle gebeliğin erken döneminde gelişirken diğerleri gebeliğin geç dönemlerinde gelişir (9). Olgumuzda tümör prenatal sonografide ikinci trimesterde saptanmıştır.

Son yıllarda non-invaziv görüntüleme yöntemlerindeki gelişmeler ve patolojideki ayırıcı tanının gelişmesi ile tanı koymak kolaylaşmıştır. Prenatal tanıdaki artmaya bağlı olarak pre ve postnatal tedavi uygulamaları yapılmasına karşılık mortalite oranı oldukça yüksektir (16).



Şekil 2. A) Her iki hücre popülasyonunda sellüler artış, H&E; X40. B) Farklı alanlarda fibriller ve astrositik görünümün yanısıra bazı alanlarda hafif derecede anaplazi, nükleer atipi, pleomorfizm (siyah ok) dikkati çekmekte idi. H&E; X100. C) Tümör hücreleri GFAP ile pozitif immünreaktivite göstermekte idi (siyah ok) X200. D) Tümör hücreleri vimentin ile pozitif immünreaktivite göstermekte idi (siyah ok) X200

Beyin tümörlerinin prognozunun kötü olduğu bilinmektedir. Yenidoğan cerrahisindeki gelişmelere rağmen doğumsal beyin tümörlerinin patolojik tanısı cerrahiden çok otopsi ile konulmaktadır (10). Beyin tümörleri prenatal dönemde kitle ve hidrosefaliye bağlı kafa içi basınç artması bulguları ile tanı alabilirler. Görüntüleme yöntemleri ile teratomalar büyük, solid ve/veya kistik lezyonlar şeklinde saptanırken, astrositomlar büyük hiperekoik görünümleri ile multikistik görünümlü teratomlardan ayrılırlar (9).

Doğumsal beyin tümörlerinin çevre dokulara yayılma ve büyüme kapasitelerinden bağımsız olarak prognozları kötü olup postnatal hayatta kalma oranı %26'dır. Bu nedenle doğumsal intrakranial tümörlerin prenatal dönemde tanınması ile uygulanan intrauterin yeni tedaviler ile klinik seyir ve yaşam kalitesi gelişebilir (9). Doğumsal beyin tümörlerine bağlı mortallite, prenatal tanının gelişmesine rağmen halen yüksek oranlardadır.

Sonuç

İntrauterin dönemde yapılan fetal ultrasonografi tümörün erken evrelerinde tanı koyabilmek için hassas değildir. Bu nedenle ultrasonografiden daha hassas olan fetal magnetik rezonans görüntüleme yöntemlerinin geliştirilmesi ile doğumsal anomali ve tümörlerin tanısı daha erken olarak konulmaya başlanmıştır. Ayrıca doğumsal beyin tümörlerin tanı ve tedavisinde multidisipliner (nöroloji, nöroradyoloji, nöroonkoloji, beyin cerrahi, yenidoğan ve kadın doğum uzmanları) yaklaşımın olması ve biyomedikal mühendislerin geliştirdiği cerrahi uygulamalar ile başarı oranları artacaktır.

Yazar katkıları

Fikir ve çalışmanın tasarlanması: AB, ÖŞ. Olgunun muayene ve klinik ve laboratuvar takibi: AB, HM, AST, RK, ÖŞ. Yazının hazırlanması: AB, ÖŞ. Tüm yazarlar yazının son halini okumuş ve onaylamıştır.

Çıkar Çatışması

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

Kaynaklar

1. Narita T, Kurotaki H, Hashimoto T, Ogawa Y. Congenital Oligodendroglioma: A case report of a 14th-gestational week fetus with immunohistochemical study and review of the literature. *Human Pathol* 1997; 28(10): 1213-7. [\[CrossRef\]](#)
2. Manoranjan B, Provias JP. Congenital Brain Tumors: Diagnostic Pitfalls and Therapeutic Interventions. *Child Neurol* 2011; 26: 599. [\[CrossRef\]](#)
3. Canan A, Gülsevin T, Nejat A, Tezer K, Sule Y, Meryem T, et al. Neonatal intracranial teratoma. *Brain Dev* 2000; 22(5): 340-2. [\[CrossRef\]](#)
4. Sinha VD, Dharker SR, Pandey CL. Congenital intracranial teratoma of lateral ventricle. *Neurol India* 2001; 49(2): 170-3.
5. Nakayama K, Nakamura Y. Localization of congenital glioblastomas in the Japanese: a case report and review. *Childs Nerv Syst* 2002; 18(3-4): 149-52. [\[CrossRef\]](#)
6. Buetow PC, Smirniotopoulos JG, Done S. Congenital brain tumors: a review of 45 cases. *Am J Neuroradiol* 1990; 11(4): 793-9.
7. Furuta T, Tabuchi A, Adachi Y, Mizumatsu S, Tamesa N, Ichikawa T, et al. Primary brain tumors in children under age 3 years. *Brain Tumor Pathol* 1998; 15(1): 7-12. [\[CrossRef\]](#)
8. Raisanen JM, Davis RL. Congenital brain tumors. *Pathology* 1993; 2(1): 103-6.
9. Lee SH, Cho JY, Song MJ, Min JY, Han BH, Lee YH, et al. Prenatal ultrasound findings of fetal neoplasms. *Korean J Radiol* 2002; 3(1): 64-73. [\[CrossRef\]](#)
10. Hanieh S, Hanieh A, Bourne AJ, Byard RW. Brain tumors in infancy: a Clinicopathological study. *J Clin Neurosci* 1997;4(2): 181-5. [\[CrossRef\]](#)
11. Rickert CH, Probst-Cousin S, Gullotta F. Primary intracranial neoplasms of infancy and early childhood. *Childs Nerv Syst* 1997; (13): 507-13. [\[CrossRef\]](#)
12. Levy AS. Brain Tumors in Children: Evaluation and Managements. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care* 2005; 35: 230-45. [\[CrossRef\]](#)
13. Shimamura N, Asano KI, Ogane K, Yagihashi A, Ohkuma H, Suzuki S. A case of definitely congenital glioblastoma manifested by intratumoral hemorrhage. *Childs Nerv Syst* 2003; 19(10-11): 778-81. [\[CrossRef\]](#)
14. Lee JC, Jung SM, Chao AS, Hsueh C. Congenital mixed malignant germ cell tumor involving cerebrum and orbit. *J Perinat. Med* 2003; 31(3): 261-5. [\[CrossRef\]](#)
15. Ortegna-Anzar A, Romero-Vidal FJ, de la Torre J, Castellvi J, Nogues P. Neonatal tumors of CNS: a report of 9 cases and review. *Clin Neuro-pathol* 2001; 20 (5): 181-9.
16. Nejat F, Kazmi SS, Ardakani SB. Congenital brain tumors in a series of seven patients. *Pediatr Neurosurg* 2008; 44(1): 1-8. [\[CrossRef\]](#)