

# İntramedüller Ependimoma (Olgu Sunumu)

INTRAMEDULLARY EPENDYMOMA

Dr.Cengiz DİLBER\*, Dr.Sabri ACAR\*, Dr.Zeki ŞEKERCİ\*\*, Dr.Bedri KANDEMİR\*\*

Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi \*Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, \*\*Nöroşirurji ABD, SAMSUN

## ÖZET

Santral sinir sistemi (SSS) tümörlerinden biri olan ependimoma, genç ve orta yaş adultlarda spinal kortta sık görülmesine rağmen, preadolesan dönemdeki çocuklarda nadiren görülür. Ağrı, yürüme ve sfinkter bozuklukları en önemli şikayetlerdir. Preadolesan dönemde nadir görülen bu hastalıkta, semptom ve bulgular iyi değerlendirilmediği takdirde tanı gecikebilir. Bacaklarında ağrı, kuvvet kaybı, yürüyememe ve idrar yapmada zorluk yakınmaları olan sekiz yaşındaki bir hasta sunulmuş ve intraspinal tümörler tartışılmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** intraspinal tümörler, Ependimoma, Çocukluk çağı

T Klin Pediatri 1994, 3:72-74

Ependimomalar spinal kordun santral kanalından veya ventriküler sistemin ependimal hücrelerinden gelişir ve tüm çocukluk çağı SSS tümörlerinin %5-10'unu oluşturur. İntramedüller ependimomalar genelde genç ve orta yaş adultlarda görülür. Primer intramedüller ependimomalar preadolesan dönemdeki çocuklarda nadir görülen tümörlerden biridir (1-4). Özellikle 12 yaşından küçük çocuklarda intramedüller ependimomanın görülmesi nadirdir (4).

Intramedüller ependimomanın preadolesan dönemdeki çocuklarda nadir görülmesi, yavaş büyümesi, hastanın şikayetlerinin ve bulgularının dikkatli değerlendirilmemesi nedeniyle tanının 1ay-3yıl gibi süre geciktiği bildirilmiştir (2,5,6). Bu gecikme prognozu olumsuz yönde etkilemektedir (5).

Bu amaçla 8 yaşında intramedüller ependimoma tanısı alan bir hastamızı yayınlamayı uygun gördük.

**Geliş Tarihi:** 17.1.1994

**Kabul Tarihi:** 26.9.1994

**Yazışma Adresi:** Dr.Cengiz DİLBER

Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, SAMSUN

## SUMMARY

Ependymoma which is one of the central nervous system tumors is seen in the spinal cord among young and middle age adults frequently, rarely encountered among preadolescent children. Gait disturbance, pain and sphincter disturbances are the most important symptoms. Diagnosis may be delayed if signs and symptoms are not evaluated properly. A case of eight years old is presented.

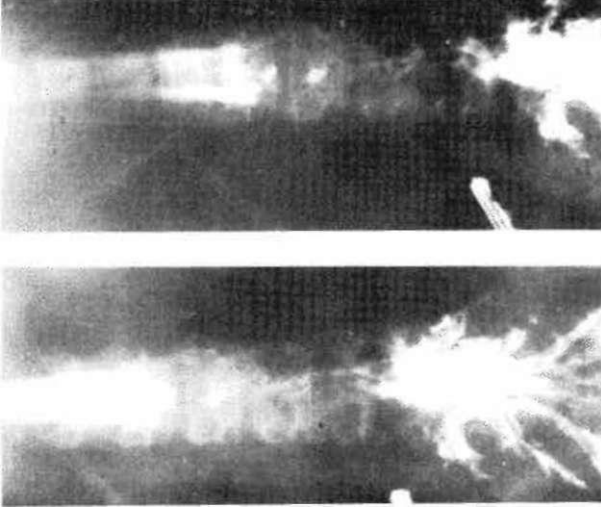
**Key Words:** Intramedullary tumors, Ependymoma, Childhood

Anatolian J Pediatr 1994, 3:72-74

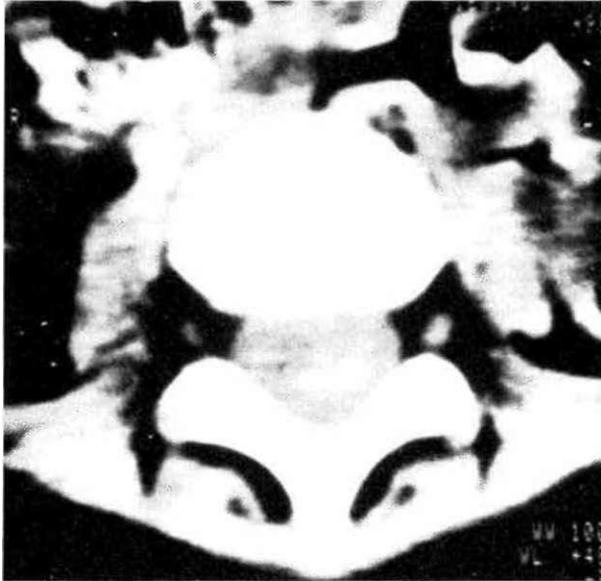
## OLGU SUNUMU: (Prot. No.: 336629)

Sekiz yaşındaki kız çocuğun öyküsünden; altı aydır bacaklarında ağrı, idrar yapmada zorluk, son iki aydır kuvvet kaybı ve yürüyememe şikayetleri olduğu mesane boyunu darlığı ve sol nefrolitiazis tanıları ile izlendiği, ancak yakınmalarına bulantı, kusma ve baş ağrılarının eklenmesi nedeni ile ileri tetkik ve tedavi amacıyla hastanemize gönderildiği öğrenildi. Fizik incelemede: Ateş 37.5°C, ağırlık 18 kg (3 persentilin altında) boy 117 cm (3-10 persentil) genel durum orta, şuur açık, oryante ve koopere idi. Nörolojik değerlendirilmede, ense sertliği (+), alt ekstremitelerde paraparazisi mevcuttu. Derin tendon refleksleri üst ekstremitelerde normoaktif, alt ekstremitelerde ise alınamıyordu, duyu kaybı yoktu. Babinski bilateral negatif ve hasta yürüyemiyordu.

Laboratuvar incelemesinde; Hb: 12.4 gr/dl, beyaz küre 8300/mm<sup>3</sup>, periferik kan yayması normal sınırlarda ve eritrosit sedimentasyon hızı 40 mm/saat idi. Kan elektrolitleri ve böbrek fonksiyon testleri ve idrar bulguları normaldi. Beyin omirilik sıvısında; protein 750 mg/dl, şeker 27 mg/dl, basınç 23 cm H<sub>2</sub>O hücre yoktu ve rengi ksantokromikti. Myelografide L<sub>1</sub> altında total blok tesbit edildi (Şekil 1). Bilgisayarlı beyin tomografisi (CT)'de minimal ventriküler genişleme mevcuttu. Ver-



Şekil 1. Myelografide L2 altında total blok.



Şekil 2. Vertebral CT'de intramedüller kitle.

tebral CT'de ise, **T12-L1** düzeyinde başlayan ve **L5** düzeyine kadar uzanıp spinal kordu dolduran kitle görüldü. Dural kesenin kesitlerde düzenli izlenmesi kitlenin intradural (meduller) kitle olduğunu düşündürmekte

olup, spinal kanal nispeten geniş olduğu görüldü (Şekil 2).

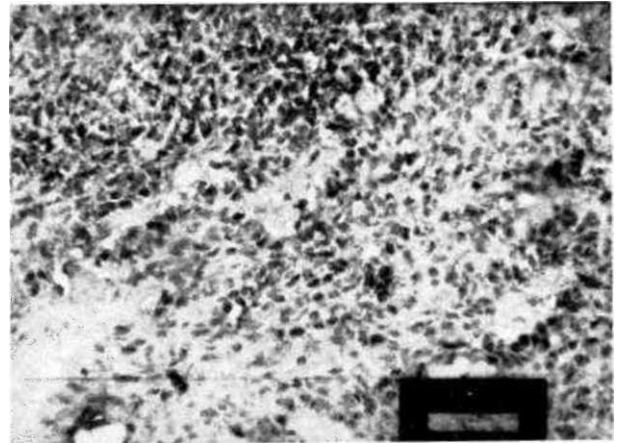
Klinik seyir ve izlem: Yapılan tetkikler sonucunda hastada intramedüller kitle tesbit edildi. Nöroşirurji bölümünce genel anestezi altında L1-L2 total, T12-L3 parsiel laminektomi yapıldı, intramedüller yerleşimli mor renkli tümöral doku total olarak çıkarıldı. Patolojik incelemede: yumuşak doku örneklerinin hemen tamamının solid adalar ya da papiller yapılar oluşturan iri, kromatinden orta derecede zengin, oval yuvarlak nükleuslu, dar, soluk eozinofilik stoplazmik atipik ependimal hücrelerle karakterize tümöral yapı tarafından infiltrate olduğu izlendi ve ependimoma tanısı konuldu (Şekil 3). Operasyon sonrası hastaya vinkristin, prokarbazin ve prednizolon tedavisi başlandı. 4400 cGy spinal radyoterapi alan hastanın alt ekstremitelerdeki paraparazik durum düzeldi. Yürümeye de başlayan hasta, bölümümüzce izlenmekte olup, kemoterapisine devam edilmektedir.

### TARTIŞMA

Intraspinal tümörler çocuklarda erişkinlere göre nadir görülür, erişkinlerde en sık görülen intramedüller tümör ependimomalar olup çocuklarda ise en sık astrositoma ve sarkomalar görülür. Primer intramedüller ependimomaların görülme oranı farklı serilerde değişiklik gösterir (1,2,5). De Sousa'nın 81 hastalık intraspinal tümör serisinde bu oran %8.6'dır (5).

intramedüller ependimoma 12 yaştan önce nadir görülür (1). Kopelson'un 23 hastalık intramedüller tümör serisinde; yaşları 11-65 arasında değişen 12 intramedüller ependimoma rapor edilmiş olup, 12 yaşından küçük kaç vakanın olduğu belirtilmemiştir (6). VVhitaker'in 58 hastalık spinal kord ependimomalı hasta serisinde ise ortalama yaş 40 (1-79 yaş) olarak bildirilmiştir (3). Bizim hastamızın 8 yaşında oluşu da bu olguların çocukluk yaş grubunda oldukça nadir olduğunu desteklemektedir.

Spinal kord tümörlü çocukların çoğunda semptomların başlaması ile tanı arasında en azından 1 yıllık



Şekil 3. Ependimomanın ependimal kanal ve rozetle karakterize mikroskopik görünümü (HEX200).

süre geçmekte, bu süre iki hafta ile 3 yıl arasında değişebilmektedir (5,6). Bizim hastamızda semptomların altı ay önce başladığı, mesane boyun darlığı ve nefrolitiazis gibi tanılarla takip edildiği görülmüştür.

Klinik olarak yürüme ve postür bozuklukları, sırt veya ayaklarda ağrı, sfinkter bozuklukları en önemli semptomlardır. De Sousa'nın 81 hastalık intraspinal tümör serisinde hastaların %65'inde yürüme bozukluğu, %50.6'sında ayaklarda ağrı, %30.8'inde üriner disfonksiyon yakınmaları rapor edilmiştir (5). Ayrıca spastisite, parestezi, ateş, kol güçsüzlüğü, ense sertliği, irritabilite, kilo kaybı, kranial semptomlar, baş ağrısı, kırıklık ve kusma bu hastalarda görülebilen diğer semptom ve bulgulardır.

En önemli fizik muayene bulguları, refleks değişiklikleri, paralizi ve duysal bozukluklardır. De Sousa'nın 81 hastalık serisinde %56.8 hastada refleks değişiklikleri, %55.5 hastada paralizi ve %40.7 hastada duysal bozukluklar rapor edilmiştir (5). Bu hastalarda ayrıca vertebralarda duyarlılık, kitle, sfinkter bozuklukları, skolyoz, tortikolis ve atrofi de bulunabilir.

Histopatolojik görünüm olarak ependimomalar, iyi differansiye olmalarına karşın, biyolojik olarak malign davranabilirler. Tanı kriteri olarak değişik derecede differansiye olmuş ependimal hücrelerin fibriler bir zeminde oturmaları, ependimal kanal ve rozet yapmaları dikkate alınmaktadır. Blefaroblastların gösterilmesi tanı için patognomonik değer taşır. Son literatürde tümörün I'den IV'e kadar derecelendirmenin prognoz yönünden önem taşımadığı vurgulanmaktadır (7,8).

Bizim vakamız, kromatinden orta derecede zengin, yuvarlak çekirdekli, soluk stoplazmalı atipik ependimal hücrelerin fibriler bir zeminde yerleşmesi ile oluşmakta olup yer yer ependimal kanal ve rozetler dikkate çekiyordu (Şekil 3).

Spinal kord tümörü düşünülen hastalarda vertebra grafisi, bilgisayarlı tomografi, spinal magnetik rezonans, lomber ponksiyon ve myelografi yapılmalıdır. Daha önce rapor edilen serilerde vakaların %56-66'sında vertebra grafisinde patoloji tespit edilmiştir (2,5). Ancak grafilerin normal olması kord lezyonunu ekarte ettirmez. Vertebra filminde erozyon, lordoz, skolyoz, genişlemiş interpedinküler aralık bulunabilir. Magnetic résonance imaging (MRI) ve lomber ponksiyon çoğu tümörde tanıya yardımcı olabilir. Çoğu kez beyin-omurilik sıvısının (BOS) proteini yüksek olup rengi ksantokromiktir. Nadiren BOS proteini normal olabilir. Tanı ve lokalizasyon için myelografinin önemi yanında, olanaklara göre CT ve MRI ile tümörün yerleşimi gösterilmelidir.

Vücudun çeşitli yerlerindeki tümörleri görüntüleme, diğer tanı yöntemlerine göre daha üstün olan radyolojik tetkiklerden biri de MRI dir. Spinal tümörlerin tanısında diğer tetkiklere göre tanıdaki üstünlüğü, erken sonuç vermesi, noninvasif, ağrısız oluşu ve tanıdaki doğruluk oranı il© tercih edilmektedir. MRI'da tümör dokusu etraftaki spinal kord dokusundan iyi sınırlanmıştır ve tümör kenarlarının daha az yoğun alanlar oluşması ile özellik gösterir. Bu görüntü ependimoma tanısı için

yardımcı olursa da patognomonik bir bulgu değildir (2,9,10).

Bu hastalara erken tanı konulup acil cerrahi girişim önerilmelidir. Nörolojik semptom ve bulgular irreversible safhaya gelmeden eldeki olanaklar kullanılarak süratle tanı konulmalıdır. Cerrahi olarak tümör laminektomi yapılarak eksize edilmeli, operasyon öncesi ve sonrası hastalara kortizon verilmeli, postoperatif dönemde hastalara 4000 cGy radyoterapi uygulanıp, ayrıca BOS yolu ile yayılım olabileceği düşüncesi ile kemoterapi uygulanmalıdır. Sık kullanılan kemoterapötik ajanlar vinkristin, prokarbazin ve prednizolon kombinasyonudur.

Yürüme bozukluğu, üriner disfonksiyonlar, alt ekstremitelerde ağrı, anal sfinkter bozukluğu, skolyoz gibi yakınmalarla müracaat eden hastalarda intraspinal tümörler de ayırıcı tanıda düşünülmeli, myelografi, bilgisayarlı tomografi ve MRI gibi radyolojik tetkikler ile tanıya gidilmeye çalışılmalıdır. Erken tanı ve cerrahi tedavi sonucu postoperatif radyoterapi ve kemoterapi ile bu hastaların prognozunun oldukça iyi olacağı düşüncesindeyiz (6). Hastaların preoperatif tanısında olduğu gibi postoperatif izleminde de MRI değerli bir tanı yöntemi olarak kullanılmaktadır (9,10).

## KAYNAKLAR

1. Fujiyama K, Kishikawa M, Fujii H, Moriyama T, Fuchigami K, et al. Anaplastic ependymoma of the spinal cord in childhood. *Acta Pathologica Japonica* 1990; 40 (5):376-82.
2. Mc Cormick PC, Torres R, Post KD, Stein BM. Intramedullary ependymoma of the spinal cord. *J Neurosurg* 1990; 72:523-32.
3. Whitaker SJ, Bessell E, Ashley SE, et al. Postoperative radiotherapy in the management of spinal cord ependymoma. *J Neurosurg* 1991; 74:720-8.
4. Heideman RL, Packer RJ, Albright LA, et al. Tumors of the nervous system. In: Pizzo PA, Poplack DG, eds. *Pediatric Oncology*. Philadelphia: JB Lippincott Company, 1989: 525-7.
5. De Sousa AL, Kalsbeck JE, Mealey I, Campbell RL, et al. Intraspinal tumors in children. *J Neurosurg* 1979; 51:437-45.
6. Kopelson G, Linggood RM, Kleinman GM, et al. Management of intramedullary spinal cord tumors. *Radiology* 1980; 135:437-79.
7. Rosai J. Neuromuscular system. In: Ackerman's surgical pathology, St Louis Missouri: Mosby Company, 1989: 2:1713-71.
8. Liu HM, Boggs J, Kidd J. Ependymomas of childhood: Histological survey and clinicopathological correlation. *Childs Brain* 1976; 2:92-110.
9. Nemoto Y, Inoue Y, Tashiro T, Mochizuki K, Oda J, et al. Intramedullary spinal cord tumors: Significance of associated hemorrhage at MR imaging. *Radiology* 1992; 182:793-6.
10. Epstein FJ, Farmer JP, Freed R. Adult intramedullary spinal cord ependymomas: the result of surgery in 38 patients. *J Neurosurg* 1993; 79:204-9.