

# Pleomorphic Xanthoastrocytoma\*

Dr. Feray GÜNVER (1), Dr. Tuğçe GÜZEL ÇAY(2), Dr. Melahat DÖNMEZ (2),  
Dr. Zuhul GÜCİN (1), Dr. Esra PAŞAOĞLU (1)

## ÖZET

*Pleomorfik Ksantoastrocitom (PXA) daha çok çocuk ve genç erişkinlerde görülen sıklıkla temporal lobda karşımıza çıkan nadir bir astrositik neoplazidir. Tüm astrositik neoplazilerin %1'inden azını oluşturur. Süperfişyal ve supratentoryal yerleşimlidir. Hastaların genelde uzun dönemli epileptik nöbet hikayesi vardır.*

*Olgumuz 24 yaşında bayılma şikayeti ile hastaneye başvurmuş erkek hastadır. MR incelemesinde sağ temporal lob yerleşimli, kistik ve solid komponentleri bulunan , gangliogliom ile uyumlu yer kaplayan kitle lezyonu bulunması üzerine opere edilmiş ve histopatolojik inceleme neticesinde kitleye Pleomorfik Ksantoastrocitom tanısı konulmuştur.*

*Anahtar Kelimeler: Pleomorfik ksantoastrocitom, gangliogliom, multinüveli dev neoplastik astrositler*

## SUMMARY

### *Pleomorphic Xanthoastrocytoma: A Case Report*

*Pleomorphic xanthoastrocytoma (PXA) is a rare brain tumor , which usually involves the temporal lobe of children and young adults. It makes up less than 1% of all astrocytic neoplasms. The tumor is located typically superficial and supratentorial. Occasionally long term epileptic seizure is observed in patients' history. Our case is 24 year old man who came to hospital with seizure episodes. In his MRI there was a solid and cystic mass in right temporal lobe. Radiologically the mass was correlated with ganglioglioma and the patient was operated. In the histopathologic examination of the tumor it was diagnosed as pleomorphic xanthoastrocytoma.*

*Key Words: Pleomorphic xanthoastrocytoma, gangliogliom, multinucleated giant neoplastic astrocytes.*

## GİRİŞ

Pleomorfik Ksantoastrocitom (PXA) nadir görülen genellikle epileptik nöbet şikayeti ile birlikte olan, çocuk ve genç erişkinlerin temporal loblarını tutan astrositik bir neoplazidir(1). Tüm astrositik neoplazilerin %1inden azını oluşturur. Daha çok 18 yaş altında görülmesine rağmen yaşlı hastalarda da, her iki cinste eşit oranda görülür (2,3). PXA tipik olarak süperfişyal ,%98 supratentoryal yerleşir. Genellikle CT ve MR ile tümör tanınabilir (2,6). Perifokal ödeme sık rastlanmaz. Kalsifiye alanlara rastlanabilir.

Makroskopik olarak PXA sert kıvamlı, iyi sınırlı, ortasında nodül veya plak şeklinde soliter mural nodül izlenen kistik yapıda bir tümördür.

Mikroskopik olarak fibriller yapıda ve multinüveli dev neoplastik astrositlerden oluşur. GFAP ekspresye

eden geniş xanthomatöz hücreler , yoğun interselüler retikülün ağı ve lenfositik infiltrat, tümör hücre sitoplazmasında eozinofilik granüler bodyler karakteristik özellikleridir. Mitotik figürler azdır , nekroz yoktur. İmmünohistokimyasal olarak GFAP, S100 + boyanma gösterir (7).

Ayırıcı tanıda Gangliogliom, Pilositik Astrocitom, Ganglion Hücreli Tümör, Malign Fibröz Histiositom, Glioblastom ve Subependymal Dev Hücreli Astrocitom yer alır. Mikroskopik pleomorfik görünümüne rağmen agresif olmayan bir tümördür (2,4).

Tedavisi konservatiftir. Kitlenin tamamının çıkarılmasına dayanır. Rekürren tümörler %10-25 malign transformasyon gösterirler.

## OLGU

Olgumuz 24 yaşında erkek hastadır . Son bir aydır oluşan bayılma şikayetinden dolayı hastaneye başvurmuştur. Mide bulantısı ,baş dönmesi yoktur. Hastanın MR'ında sağ temporal lob yerleşimli, kistik ve solid komponentleri bulunan gangliogliom ile uyumlu yer kaplayan kitle bulunmuştur (fig1). Hasta SSK İstanbul

SB İstanbul Eğitim Hastanesi Patoloji Bölümü uzmanı (1)

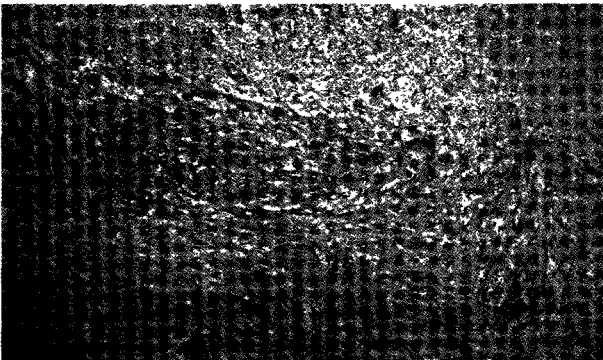
SB İstanbul Eğitim Hastanesi Patoloji Bölümü asistanı (2)

1-6 Ekim 2004 tarihleri arasında Gaziantep'te yapılan XVII. Ulusal Patoloji Sempozyumu'nda poster olarak sunulmuştur (\*)



**Fig.1:** MR da sağ temporal lobda lokalize solid-kistik yapıda tümör izlenmektedir

Eğitim Hastanesi Beyin Cerrahisi bölümünde opere edilerek kitle çıkarılmıştır.Laboratuvarımıza gönderilen materyal en büyüğü 2x1.5, en küçüğü 0.5x0.5 cm ölçülerinde üç adet gri-beyaz renkli doku parçasından oluşmaktadır. Histopatolojik incelemede; tümör bir alanda pia ve dura ile devamlılık göstermekte diğer alanlarda çevre beyin parankiminden düzenli bir sınır ile ayrılmaktadır (fig2). Tümör oldukça selüler olup belirgin atipik-pleomorfik bizar nüveli, bir kısmı multinükleer;geniş eozinofilik sitoplazmalı ; intranükleer inklüzyon ve sitoplazmik lipid vakuolleri içeren dev astrositler içermektedir (fig3).Vasküler endotelial proliferasyon,artmış mitoz,nekroz izlenmemiştir. Fibriller matriks içinde iğsi hücrelerin oluşturduğu ve birbirini çaprazlayan demet yapıları mevcuttur.Retikülin boyama ile tümör hücrelerinin her birinin etrafının retiküler lifler ile çevrili olduğu izlenmektedir (fig4). İmmünohistokimyasal olarak GFAP +, S100 yaygın+, alfa1antitripsin zayıf fokal + ,sinaptofizin - , kromogranin oldukça az sayıdaki neoplastik ganglion hücrelerinde + , NFP – boyanma göstermekte-

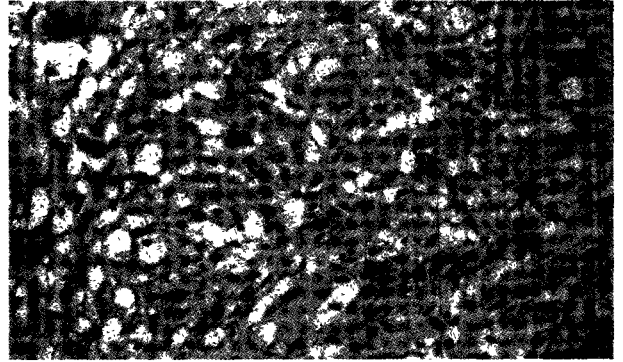


**Fig.2:** Tümör çevredeki beyin parankiminden düzenli bir sınır ile ayrılmaktadır H&E

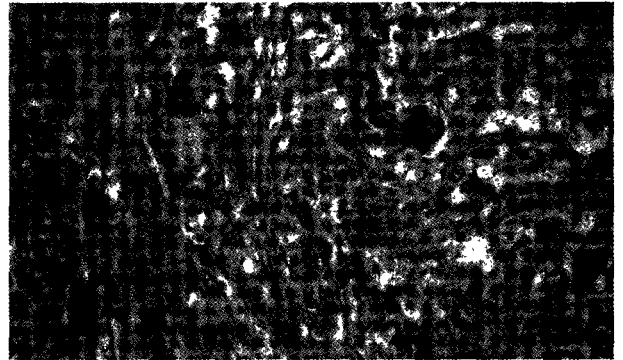
dir. Proliferasyon markeri olarak Ki-67 indeksi %1-2 olarak tespit edilmiştir. Tanı bu bulgularla Pleomorfik Ksantostrositom WHO grade II olarak konulmuştur. Hastanın postop.6. ayı sonunda çekilen kontrol MR ında kitlenin nüks etmediği görülmüştür. Hastanın bayılma şikayeti ortadan kalkmıştır.

## TARTIŞMA

PXA tipik olarak çocuk ve genç erişkinlerde görülen , serebral hemisferlerde süperfisyal lokalizasyonda iyi prognozlu , belirgin selüler pleomorfizm ve ksantomatöz



**Fig.3 :**Tümör hücre sitoplazmasında ksantomatöz değişiklikler ve perivasküler lenfositik infiltrat izlenmektedir H&E



**Fig.4:** Retikülin ile tümör hücrelerinin herbirinin etrafının çevrelendiği izlenmektedir. Retikülin

değişiklikler ile karakterize astrositik neoplazidir (1). Astrositik neoplazilerin %1 inden azını oluşturur. Çocuk ve genç erişkinlerde cinsiyet ayırımı yapmadan görülür. Hastaların 2/3'ü 18 yaş altıdır; yaşlı hastalarda da rapor edilmiştir (1,3). Süperfisyal serebral lokalizasyon sebebi ile bir çok hasta uzun dönem temporal bölge kaynaklı epileptik atak hikayesi ile gelir (6). CT ve MR ile tümör kitlesi ve/veya kisti gösterilir (1). Bazı lezyonlarda kalsi-

fiye alanlar mevcuttur (2). Vakamız genç erişkin erkek hasta olup kliniğinde bayılma şikayeti mevcuttur. MRda sağ temporal lobda kistik-solid komponentleri bulunan düzgün sınırlı kitle izlenmiştir.

Makroskopik olarak PXA genellikle büyük çaplıdır, solid ve kistik kısımlar içerebilir. Kistik komponenti büyük olduğunda tümör mural bir nodül görünümündedir. Çoğunlukla makroskopik rezeksiyonu mümkün kılacak ölçüde sınırlıdır. Meninkse yapışık olabilir. Dura invazyonu nadirdir.

Mikroskopik olarak fibriller yapıda, multinüveli dev neoplastik astrositlerden oluşur. GFAP eksprese eden geniş ksantomatoz hücreler, yoğun interselüler retikülün ağı lenfositik infiltrat tanı koymada önemlidir. Eozinofilik granüler body'lere sıkça rastlanır (2). Küçük büyütmelerde selüler pleomorfizm, artmış periselüler retikülün ekspresyonu, değişken vasküler skleroz ve dağınık perivasküler lenfositik infiltrat görülür. Tabloya hakim olan hücreler büyük, şiş eozinofilik sitoplazmalı, yuvarlak ekzantrik yerleşim gösteren pleomorfik nüveli hücrelerdir. Ayrıca fibriller matriks içinde iğsi hücrelerin oluşturduğu birbirini çaprazlayan demetler mevcuttur. Hücresel atipi, pleomorfizm, nüvelerde hiperkromazi, multinükleer dev hücreler izlenirken; belirgin mitoz, nekroz ve endotel proliferasyonu yoktur. Her vakada görülmemekle birlikte lipid dropletlerinin birikimi ile sitoplazmik vakuolizasyon görülebilir. Mikroskopik düzeyde hücresel yapısının çeşitliliği (bizar dev hücreler, iğsi hücreler, pleomorfik hücreler) ve astrositik kökenli olan tümör dev hücrelerinde sitoplazmada lipid vakuolleri içermesinden dolayı tümör PXA olarak isimlendirilmiştir. Belirgin pleomorfizme rağmen mitotik figürler azdır, nekroz yoktur, varlığında malign transformasyon şüphesi doğar. Böyle bir durumda tanı tekrar gözden geçirilmeli ve ayırıcı tanıya anaplastik fibriller astrositom ve glioblastom alınmalıdır (2).

İmmünohistokimyasal olarak GFAP, S100 + tir. Alfa-1 antitripsin ve nonspesifik esteraz pozitifliği görülmüştür. (4) Yapılan 40 vakalık bir çalışmada boyanma paterni şu şekilde bulunmuştur: GFAP %100+, S-100 %100+, class III beta tubulin %73+, synaptofizin %38+, NF proteinleri %18 ve %8+ (7). Vakamızda retikülün ile tümör hücrelerinin herbirinin etrafının çevrildiği izlenmiştir; GFAP +, S100 yaygın+, alfa-1 antitripsin zayıf fokal +, synaptofizin -, kromogranin oldukça az sayıdaki neoplastik ganglion hücrelerinde +, NFP - boyanma göstermektedir. Ki-67 indeksi %1-2 olarak tespit edilmiştir.

PXA tümör çevresi beyin parankiminde fokal kortikal displazi ile birlikte glioproliferatif değişikliklere sebep olabilir (8).

PXA tanısında en önemli problem glioblastom veya malign fibröz histiositom ile karıştırmaktır. Eğer tümör

GFAP + ise, lipidize hücreler varsa, zengin retikülün ağı içeriyorsa ve lenfoid infiltrat görülüyorsa ön planda PXA düşünülmelidir. Ayırıcı tanıda gangliogliomun, klinik ve makroskopik bulguları PXA ile aynı özelliktedir. Histolojik olarak neoplastik glial ve nöronal elemanlardan oluşan bifazik bir tümördür. Ayırıcı tanıda immünohistokimyasal yöntemlerden yararlanılır. PXA kist/mural nodül yapısı gösteriyorsa pilositik astrositom veya ganglion hücreli tümörle karışabilir, fakat PXA'nın selülaritesi, kompaktlığı, pleomorfizmi pilositik lezyonlardakinden fazladır. PXA malign fibröz histiositomdan GFAP + liği ile ayrılır (2).

Glioblastom glassy eozinofilik sitoplazma içermemesiyle, belirgin vasküler endotelial proliferasyon ve nekroz varlığı ile; subependimal dev hücreli astrositom ise periventriküler lokalizasyonda olması, beraberinde tuberoz skleroz olması ile PXA'dan ayrılırlar (4).

Çok az oranda hastada küçük, daha uniform hücrelerden oluşan, mitotik aktivite, nekroz, interselüler retikülün boyama kaybı gösteren anaplastik tümöre transformasyon görülür (5). Bunlarda vasküler proliferasyon belirgin hale gelebilir. Birçok hasta uzun yıllar yaşasa da bazıları 1-2 rekürrensten sonra kaybedilir. Rekürren tümörler %10-25 malign transformasyon gösterirler (1,2).

PXA mikroskopik görünümündeki atipi-pleomorfizme rağmen; CT, MR ve operasyonda iyi sınırlıdır, yüzeyel yerleşimlidir, postop. iyi bir seyir gösterir. Postop tedavide radyoterapi konusunda bekle gör politikası uygulanmakta, rezidü ve rekürans durumlarında geç cerrahi önerilmektedir. Prognozu etkileyen faktörler rezeksiyonun genişliği, mitotik indeks, nekroz, lenfositik infiltrasyon gibi histolojik bulguların varlığıdır (5). Hastamızda da tedavi şekli olarak total cerrahi rezeksiyon uygulanmıştır ve postop 6. ayın sonunda çekilen kontrol MR'ında nükse rastlanmamıştır, hasta bu dönemi şikayetsiz olarak geçirmiştir.

## KAYNAKLAR

- 1- J.J. Kepes, D.N. Louis, C. Giannini, W. Paulus. Pleomorphic Xanthoastrocytoma in: WHO Pathology & Genetics Tumours of the Nervous System. Ed: Paul Kleihues, Webster K. Cavenee. 1st ed. IARC Press. Lyon, 2000:52-54.
- 2- P.C. Burger, B.W. Scheithauer. Tumors of the Central Nervous System. In Atlas of tumor pathology, third series, Fascicle 10. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology, 1993: pp 96-102
- 3- Paul E. McKeever. The Brain, Spinal Cord, and Meninges in: Diagnostic Surgical Pathology volu-

me1.Ed: Stephen S. Sternberg. 3rd ed. Lippincott Williams & Wilkins , Philadelphia,1999:420 .

- 4- **J.W.Ironside,T.H.Moss,D.N.Louis,J.S.Lo we, R.O. Weller.** Astrocytic tumors in: Diagnostic Pathology of the Nervous System Tumors. Ed:Michael J.Houston. 1st ed.Churchill Livingstone, Edinburg, 2002:69-73.
  - 5- **Tan TC, H o LC, YU CP.** Pleomorphic xanthoastrocytoma :report of two cases and review of the prognostic factors.J. Clin. Neuroscience. 2004 Feb;11(2):203-7.
  - 6- **Yeh DJ, Hessler RB, Stevens EA.** Composite pleomorphic xanthoastrocytoma-ganglioglioma presenting as a suprasellar mass: case report. Neurosurgery.2003 Jun;52(6):1465-8
  - 7- **Caterina Gianni, Bernd Scheithauer,Maria Lopes.** Immunephenotype of Pleomorphic Xanthoastrocytoma. The Am J of Surg Path 26(4):479-485,2002
  - 8- **Im SH, Chung CK, Kim SK.** Pleomorphic xanthoastrocytoma: a developmental glioneuronal tumour with prominent glioproliferative changes. J Neurocol. 2004 Jan;66(1-2):17-27.
-