

SUPRATENTORİAL EPENDİMOMALAR

SUPRATENTORIAL EPENDYOMAS

Ahmet ERDOĞAN, Hamit Ziya GÖKALP, Ertekin ARASIL, Haluk DEDA, Mustafa BAŞKAYA, Ağahan ÜNLÜ
A.Ü. Tıp Fakültesi, Nöroşirürji A.B.D.

Türk Nöroşirürji Dergisi 2 : 58-60, 1991

ÖZET : Ependimomalar genel olarak düşük malignite bulguları gösteren tümörler olarak kabul edilmektedir. Prognozda yaş, cins, histolojik yapı, lokalizasyon önemli faktörlerdir. Tedavi yöntemleri arasında cerrahi rezeksyon ve radyoterapi en büyük yeri oluşturmaktadır. Bu yazida kliniğimizde opere edilen 34 supratentorial ependimoma vakası değerlendirilmiştir.

Anahtar Kelimeler : Radyoterapi, Supratentorial, Ependimoma.

GİRİŞ

Ependimomalar ayrı bir grup olarak ilk defa 1924 yılında Bailey tarafından tanımlanmışlardır. Bailey predominant olarak ependimal hücrelerden menşe alan bu tümörlerin gliomaların yaklaşık %5'ini teşkil ettiğini bildirmiştir(2). Bununla birlikte değişik serilerde insidans oldukça geniş olarak değişmektedir. Genç hastalarda daha yüksek oranlarda görülmeli, erkeklerde daha fazla rastlanılması ve bütün ependimomaların ancak 1/3'ünün supratentorial olarak yerleşmesi diğer özelliklerindendir. Predominant olarak intraventriküler yerleşimde olmalarına karşılık, serebral beyaz cevher içinde de yerleşebilirler. Dünya sağlık organizasyonunun klasifikasyonuna göre ependimomalar başlıca anaplastik ve anaplastik olmayanlar olmak üzere iki ana gruba ayrılabilirler. Serilerde histolojik olarak vakaların %75'i ependimoma, %25'i ise ependimoblastomlardır.

Ependimomaların total eksizyonu çok güç olmakla birlikte radyoterapiye olan hassasiyetleri nedeni ile serilerde oldukça uzun survival'lere rastlanabilmektedir.

A.Ü.T.F. Nöroşirürji Anabilim Dalında 1965-1989 yılları arasında opere edilen toplam 34 supratentorial ependimoma vakası, vakaların özellikleri, cerrahi girişimin ve radyoterapinin rekurrens ve survival üzerine etkisini araştırmak amacıyla incelenmiştir.

Bu dönem içerisinde opere edilen 34 vakanın 19'u erkek, 15 vaka ise kadındır. Yaş dağılımında vakalar en çok 11-20 ve 21-30 yaş grubunda toplanmıştır.

SUMMARY : Ependimomas are usually accepted tumors with low malignancy characters. In prognosis, age, sex, histological appearance and localization are important factors. In this article 34 ependimoma cases operated in our clinic evaluated.

Key Words : Radiotherapy. Supratentorial. Ependimoma.

Tablo I : Vakaların yaşlara göre dağılımı

0 - 10.....	1 vaka
11 - 20.....	9 "
21 - 30.....	12 "
31 - 40.....	6 "
41 - 50.....	4 "
51 - 60.....	2 "
Toplam.....	34 vaka

En sık rastlanılan semptomlar; Baş ağrısı vakaların %82.3'ünde (28 vaka), Bulantı, kusma vakaların %64.7'sinde (22 vaka) Epilepsi vakaların %29.4'ünde (20 vaka) görülmüştür. En sık rastlanılan bulgular ise; Staz papiller vakaların %88.2'sinde (30 vaka), Motor kusur vakaların %58.8'inde (20 vaka) görülmüştür.

Vakaların gerek yapılan radyolojik tetkikleri ve gereksiz ameliyat raporları değerlendirildiğinde 18 vakanın ventrikül içerisinde veya ventrikül duvarı ile ilişkili, 16 vakanın ise lober ependimoma olduğu tespit edilmiştir. 2 vakanın operasyon esnasında dura ve kemiğe de infiltrasyon gösterdiği ve rekurrens göstergeleren 1 vakada ise tümörün kemik ile birlikte scalpede infiltrasyon gösterdiği tespit edilmiştir. Cerrahi girişimle tümör 16 vakada total, 18 vakada ise subtotal çıkartılmıştır. Total çıkartılan 16 vakadan 11 tanesinin ventrikül ile ilişkili olmadığı, 5 tanesinin ise ventrikül ile ilişkili olduğu tespit edilmiştir. Ventrikül ile ilişkili olan ve total çıkarılan bu 5 vakadan 2 vaka pür lateral ventrikül içinde (1 vaka frontal, 1 vaka temporal), 3 vaka ise frontal yerleşimle olup

ventrikül ile bibeyaz cevher içinde de tümör tespit edilmiştir. larn hiç birinde BOS metastazı olduğunu gösbulguya rastlanılmamıştır. Postoperatif dönemde hastaya radyoterapi yapılmıştır. Postoperatif dönemde radyoterapi yapılan 16 hastanın kontrole 5 vaka düzenli olarak kontolle re gelmemişti. Vakada 1-4 yıl arasında değişen zamanlarda rensler saptanmıştır. 5 vakada ise 5 yıl sonundürens saptanmamıştır.

Post operönemde düzenli olarak 14 vaka 3 yıl boyunca ile gelmiştir. Bu 14 vaka içinde 10 vaka total 4 ise subtotal olarak eksize edilmişdir. 3 yıllık sul oranı %48.2'dir. Bu vakaların 9'unu radyoterapi neler oluşturmaktadır.

4 yıllık kole düzenli gelen 11 vaka mevcuttur ve 4 yıllık sval oranı %37.9'dur. 11 vakanın 9'u total.'si sual olarak eksize edilmişlerdir. 5 yıllık kütrolezenli olarak 9 vaka gelmiştir. 5 yıllık survalları %31'dir. Bu 9 vakanın 8'i total ve 1'i subtotal ola eksize edilmişlerdir. 9 vakadan 7'sine radyoterapi yapılmıştır. Geriye kalan 15 vaka ise; 3 vaka 2-3 yıl, vaka 1-2 yıl boyunca kontrolde kalmış, 8 ise 1 yıl az kontrolde kalmışlardır.

istoloj olarak toplam 34 vakanın 8'i ependimaston, 26 vaka ise ependimoma olarak rapor edilmiştir. Ependimoblastomanın 2'si erken post operatif dönemde kaybedilmiş geriye kalan 6 vakaların kontrollerinde; bu vakaların hepsine radyoterapi yapılmasına rağmen 4 vaka 3 ay - 1 yıl, 2 vaka ise 1 yıl kontrolde kalmışlardır.

Total çıkartılan 16 vakadaki rekürrens oranlarının tırmılmasında; 5 yıl sonunda ise toplam 7 hastada irrens saptanmıştır. Rekürrens oranı %43.7'dir. Topkattılıp daha sonra rekürrens saptanan 7 vakalar 5'i reopere edilmiştir. Patolojik olarak 3 tanesinin lignite kriterlerinin artığı tespit edilmiştir. Subtotal artılan 18 vakanın 4 tanesi reopere edilmiş ve 2 tanesinin malignite kriterlerinin artığı tespit edilmiştir.

Serimizde toplam olarak 9 hasta reopere edilmiş toplam 5 hastada malignite kriterlerinin artığı test edilmiştir. Bunların içinde 7 vaka 1-2 yıl gibi kısa manlarda rekürrenslerle yeniden müracaat etmiştir.

Postoperatif dönemde toplam 5 hasta eksitus oluşturur. Cerrahi mortalite oranı %14.7'dir. Son 10 yıl içinde opere edilen 12 vaka içinde sadece 1 vaka eksitus olmuştur. Bu vakaların mortalite nedenleri; menenjit nedeni ile 1 vaka (lateral ventrikül yerleşimi, otal eksize edilmiş), loj absesi nedeni ile 1 vaka (parietal lob yerleşimi subtotal eksize edilmiş), loj hematomu nedeni ile 1 vaka, (lateral ventrikül

yerleşimi, subtotal eksize edilmiş), III. ventrikül yerleşimi, subtotal eksize edilmiş, ve postoperatif dönemde ileri beyin ödemi husule gelen ve reopere edilmesine rağmen kaybedilen 1 vaka, pulmoner emboli nedeni ile (temporal lob yerleşimi, subtotal eksize edilmiş) 1 vaka eksitus olmuştur.

TARTIŞMA

Ependimomalar, yavaş büyuyen, çevre dokudan iyi demarkasyon ile ayrılan ve genel olarak düşük malignite gösteren tümörler olarak kabul edilmektedir. Bununla birlikte bu tümörlerin прогнозu, radyosensitif olmalarına rağmen diğer düşük gradeli glial tümörlerle oranla daha kötüdür. Prognozda yaş, cins, histolojik yapı ve lokalizasyon önemlidir(11). Prognozun, tanları 12 ve daha alt yaşlarda konulanlarda daha iyi olduğu belirtilmiştir(10,13). Ortalama survival oranları 12 yaş altında 37 ay ve 10 yıllık survalları %44 iken daha yaşlılarda ortalama survival oranları 18 ay ve 10 yıllık survalları ise %15 olarak belirtilmiştir(10).

Intrakranial ependimomaların 5 ve 10 yıllık survalları %33 ve %30 dur. Ortalama survival zamanları 30 aydır. Grade 1-2 ependimomaların 5 yıllık survalları %63 ve grade 3-4 ependimomaların ise %13 dür(9). Ependimoblastomalar hariç malign histolojik karekter gösteren ependimomalarda histolojik yapı ile postoperatif прогноз arasında uygun ilişkin olmadığına dair yayınlar da vardır(8).

Seçilecek ilk tedavi cerrahıdır. Sadece rezeksiyon yapılan bazı intraventriküler ependimomalarda overall 5 yıllık survival %20 den az olmuş, ve ek postoperatif radyoterapi ile bu oran %40-50 ye çıkarılmıştır. Operatif mortalite supratentorial ependimomalarda %20 dir(9).

Serimizde de 5 yıllık survival oranı %31 dir. Total çıkartılan 16 vakada rekürrens oranı %43.7 olarak bulunmuştur. 5 yıllık survivale ulaşabilen 9 vakadan 8'i total olarak çıkarılan vakalardır. Bu nedenle operasyon sırasında mümkün olduğunca çok tümör rezeksiyonu yapılması survivali etkilemektedir.

Ependimomaların oldukça radyosensitif olmaları nedeniyle postoperatif dönemde radyoterapi planlanması ve hatta bu tümörlerin BOS ile de yayılma olasılığı nedeni ile de profilaktik radyoterapi diğer önemli bir konudur. Yapılan agresif radyoterapi hastanın tanısının konulduğu sıradaki yaşı, tümör lokalizasyonu, histopatolojik grade'i, subaraknoid sıvının ve boşluğun durumu ile ilgilidir(10). Düşük gradeli supratentorial tümörler tüm beyin işinlemesi dışında daha elektif irradiasyon gerektirmez. Düşük gradeli infratentorial ependimomalar ise 5. servikal

vertebraya kadar uzanan tüm beyin işinlamasını gerektirir. Yüksek gradeli ependimomalar özellikle infratentorial yerleşimli ise elektif irradiasyon gereklidirler(9). Düşük gradeli ependimomalar için tüm beyin ve yüksek gradeliler için ise kraniospinal irradiasyon 10 yıllık survival sürelerini, karşılıklı olarak %67 ve %47 ye yükselmiştir(9,10). Subaraknoid metastazlar sık olmasalarda yüksek gradeli ependimomalarla görülebilir. Bunlarda kraniospinal irradiasyon uygulanmaktadır(9). Salazar otopsi sersinde %30 vakada spinal subaraknoid implant bulmuştur(9). Ependimoma yerlesimi BOS ile yayılımı etkiler. Yüksek gradeli posterior fossa ependimomalarında %30 iken, düşük gradeli posterior fossa ependimomalarında %10 dur. Supratentorial ependimomalar için detaylı çalışma yoktur, ancak yüksek gradeliler için %20 ve düşük gradeliler için ise daha az olduğu belirtilmiştir(13). Benign lomber ependimomaların intrakrinal metastaz yapabildikleri gösterilmiştir(3).

Serimizde profilaktik amaçla hiçbir hastaya radyoterapi yapılmamış ve hastalarımız takiplerinde de BOS metastazını düşündürecek bir bulguya rastlanılmamıştır. Nitekim literatürde de radyoterapi yapılmış da supratentorial ependimomalarla BOS metastaz oranları %0 ile 12 arasında değişmektedir ve bu tip metastaza daha çok yüksek gradeli ependimomalarla rastlanılmaktadır. Postoperatif radyoterapi ise serimizde 16 vakaya uygulanmıştır ve 5 yıl sonunda 5 vakada rekurrens saptanmıştır. Yine serimizde 5 yıl boyunca kontrole gelen 9 vakadan 7 tanesine radyoterapi yapılmış olması radyoterapinin etkinliğini açıkça ortaya koymaktadır.

Ependimomaların bir diğer özelliği de zamanla malignite kriterlerinin artmasıdır. Bu özellikleri rekurrens gösteren vakaların patolojileri incelendiğinde açıkça ortaya çıkmaktadır(3). Nitekim serimizde de rekurrens nedeni ile 9 vaka reopere edilmiş ve 5 vakada malignite kriterlerinin arttığı tespit edilmiştir. Bu vakaların 7 tanesinde 1-2 yıl gibi zamanlarda yeni rekurrensler tespit edilmiştir ki literatürle uyumlu olarak rekurrens gösteren vakalarda genellikle malignite kriterlerinin ya baştan yüksek yada daha sonradan artan vakalar olduğunu ve tekrarlayan operasyonların survival üzerine bu tip vakalarda fazla etkin olmadığını söyleyebiliriz.

Sonuç olarak:

- Ependimomalarla operasyonda mümkün olduğunda tümör rezeksiyonu yapılması gerektiğini,
- Postoperatif dönemde mutlaka radyoterapi ile tedavinin kombine edilmesi gerektiğini,
- Rekürrens gösteren vakalarda yeni rezeksiyonların yapılabileceğini fakat özellikle malignite kriterleri artmışsa yeni rekurrenslerin kısa sürede oluşmasının kaçınılmaz olduğunu,
- ve profilaktik radyoterapinin ancak ventrikül ile ilişkili ve yüksek gradeli ependimomalarla düşünlmesi gerektiğini söyleyebiliriz.

Yazışma Adresi : Prof. Dr. Ahmet Erdoğan,

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Nöroşirürji Anabilim Dalı
Samanpaşa - Ankara

KAYNAKLAR

1. Supratentorial lobar ependymomas: Reports on the grading and survival periods in 80 cases, including 46 recurrences. Afra D, Müller W, Slowik F, et al Acta Neurochirurgica 69:243-51, 1983
2. Ependymomas: A clinical survey. Barone BM, Elvidge AR, J Neurosurgery 33:428-38, 1970
3. Ependymomas and ependymoblastomas in children. Dohrmann GJ, Farwell JR, Flannery JY, J. Neurosurgery 45:273-83, 1976
4. Malignant behavior of myxopapillary ependymoma: report of three cases. Davis C, Barnard R, J Neurosurgery 2:925-29, 1985
5. Ependymoblastoma: a reappraisal of a rare embryonal tumor. Mork S J, Rubinstein L J, Cancer 55:1536-42, 1985
6. Cerebral malignant tumors with ependymal and horoidal differentiation in two siblings. Munoz D G, Griebel R, Rozdiksky B, et al: Neurosurgery 22:5 728-33, 1988.
7. The proliferative potential of human ependymomas measured by *in situ* Bromodeoxyuridine labeling. Nagashima T, Hoshino T, cho K G, et al: Cancer 61:2433-38, 1988
8. Lack of histopathological correlation of malignant ependymomas with postoperative survival. Ross G W, Rubinstein L J, J Neurosurgery 70:31-36, 1987
9. Improved survival of patients with intracranial ependymomas by irradiation: dose selection and field extension. Salazar D M, Rubin P, Bassano D, et al: Cancer 35: 1563-73, 1975
10. Intracranial ependymoma after radiation therapy: Late report and recommendations. Salazar M O, Castr-Vita H, Vanhoutte P, et al: J Neurosurgery 59:652-59, 1983
11. Histologic characterization of 41 ependymomas with the help of a personal computer. Sanchez F F, Iglesias J R, Rossi M L, et al: Cancer 62:150-62, 1988
12. Primary leptomeningeal ependymoblastoma: Case report. Wada C, Kurata A, Hirose R, et al: J Neurosurgery 64:968-73, 1986
13. Ependymomas: Factors in clinical and diagnostic staging. West C R, Bruce D A, Duffner P K: Cancer 56:1812-1816, 1985