

MEDULLOBLASTOMA

Dr. Ali OKUR (x)
Dr. M. Cevdet AVKAN (xx)
Dr. Bülent ALPASLAN (xxx)
Dr. Ali Güven FİNCAN (xxxx)
Dr. Süleyman KOCAMAN (xxxxx)

ÖZET :

1925'te Bailey ve Cushing tarafından ayrı bir antite olarak tanımlanan medulloblastoma, çocukluk çağında oluşan malign serebellar bir tümördür. En sık kafa dışı metastazi yapabilen santral sinir sistemi tümörü olup, daima fatal seyredir.

Sağ intertrokanterik bölgeye metastaz yapmış ve patolojik kırık nedeniyle takip ve tedavi ettiğimiz, 45 yaşında medulloblastomalı bir olgu sunulmaktadır.

GİRİŞ:

Medulloblastoma sıklıkla çocukluk çağında görülen, tüm nöroglial tümörlerin % 8'ini teşkil eden ileri derecede malign bir serebellar tümördür. En sık insidansı 5-9 yaş olup 20-24 yaşlarında da bir artış gösterir. Çocuklarda görülen intrakranial tümörlerin % 25'inden fazlasını oluşturur. Daima serebelluma yerleşir. Medulloblastomanın klasik ortaya çıkış tarzı vermisi tutan, 4. ventriküle yayılan orta hat tümörü şeklindedir. Nadiren bir serebellar hemisfere yerleşir. Çocukların aksine adultlarda tümör bir serebellar hemisferi tamamı ile kuşatabilir (2,3,5,6).

Köken aldığı hücrenin doğumda mevcut olup 18 aylıkken kaybolan serebellar korteksteki subpial tabaka halinde izlenen hücreler olduğu düşünülmüştür. Bu nedenle medulloblastomanın konjenital olduğunu ileri sürenler olmuştur. Ailevi tutulumlar tarif edilmiştir (1,3,5).

Medulloblastomanın belirgin bir varyasyonu desmoplastik tip olarak ayrılır. Daha

x Atatürk Üniv. Tıp Fak. Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı Uzmanı

xx Atatürk Üniv. Tıp Fak. Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı Öğretim Üyesi.

xxx Atatürk Üniv. Tıp Fak. Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı Başkanı Prof. Dr.

xxxx Gaziantep Devlet Hastanesi Ortopedi ve Travmatoloji Uzmanı

xxxxx Atatürk Üniv. Tıp Fak. Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi.

yaşlı grupta ortaya çıkar. Serebellum hemisferini tutar ve leptomeningslere yayılır.

Önceleri bunun malign mezenşimal bir tümör olduğu zannedilerek sınırlı arachnoidal serebellar sarkom adı verilmişken belirgin bir şekilde medulloblastoma ile birlikte ilişkisi gösterilmiştir. Prognozu daha iyidir (1,6).

Histopatolojik incelemede tümörün komşu cerebellum dokusu ile sınırı keskindir. Yerleşim yeri nedeni ile 4. ventrükül hemen daima hızla büyüyen tümörle doludur. Tümör histolojisinde, hücreden zengin ufak yuvarlak veya oval, genellikle hiperkromatik stoplazması belirsiz bir özellik gösterir.

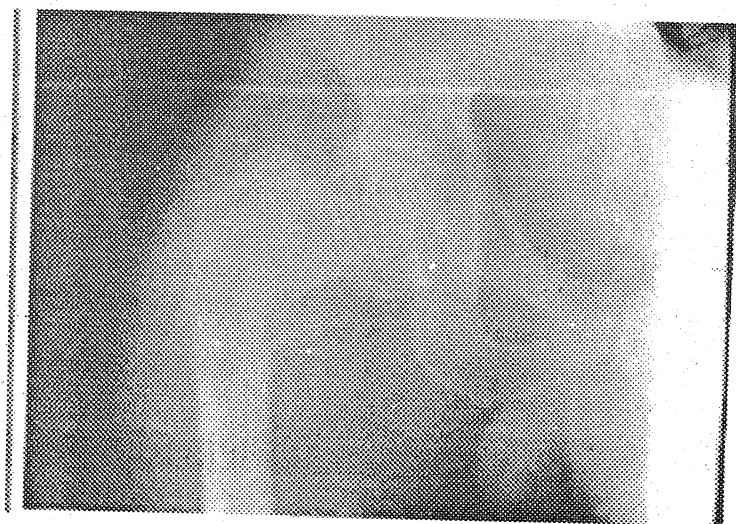
OLGUMUZ :

45 yaşında erkek hasta. Düşme sonucu sağ kalçada ağrı, yürümeme şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Hastanın 16.11.1987 tarihinde baş ağrısı, bulantı, kusma, denge-sizlik, bazen çift görme, konuşma bozukluğu şikayeti ile yatırıldığı İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroşirurji kliniğince 19.11.1987 tarihinde ameliyata alınıp, saptanan intrakranial kitlenin total olarak çıkarıldığı ve histopatolojik sonucun desmoblastik tip medulloblastoma geldiği ve daha sonrada posterior fossa ve spinal kanalı boyunca radyoterapi uygulanıp salahlı taburcu edilmiş olduğu öğrenildi.

Kliniğimize kabul edildiğinde hasta sağ kalça hareketlerini ağrı nedeni ile yapamıyordu. Sağ alt ekstremitte dış rotasyonda idi. Damar arazi tespit edilmedi. Hastanın KVR'i hiperaktif, bilateral hoffman testi pozitif, sağda babinski testi pozitif solda serebellar testler bozuktu.

Yapılan kan tetkikleri normal bulundu. Batın ultrasonografisi normaldi. Röntgen incelenmesinde sağ femur intertrokanterik bölgede minimal deplasman gösteren Evans tip 1 patolojik kırık tespit edildi. Bu bölgede litik tarzda kemik defekti mevcuttu.

Hastadan 23.5.1989 tarihinde biopsi alındı. Biopsi sonucu bulguların desmoit tip medulloblastoma ile uyumlu olduğu bildirildi. Bunun üzerine 6.6.1989 tarihlerinde hasta yeniden operasyona alınıp Ender çivileri ile intramedullar tespit yapıldı. Postoperatif 8. gün koltuk değnekleri ile mobilize edildi. 15. gün dikişleri alındı.



Resim 1. Olgunun preoperatif radyografisi



Resim 2. Olgunun postoperatif radyografisi

TARTIŞMA :

Medulloblastoma 1925'te Bailey ve Cushing tarafından ayrı bir klinik antite ve başlıca çocukluk çağında oluşan malign cerebellar tümör olara tanımlanmıştır. Tümörün primitif Pluri-Potansiyel Stemcell olarak adlandırılan bir medulloblastan ortaya çıktığı hipotezi ortaya atılmıştır (5).

Sick Children hastanesinde 62 yıllık bir periyottaki 917 primer intrakranial tümörden sistemik metastazlı 15 çocukta (% 1,6) medulloblastoma bildirilmiştir. Tümörün adultlarda da ortaya çıkması bu geleneksel teoriye bir meydan okuma olarak kalmıştır. Bailey ve Cushing de 61 olguların 9'unda erişkin medulloblastomunu tanımlamışlardır. Addenbroke's Hastanesinde 1961-1986 yılları arasında 12 adult medulloblastoma olgusu yayınlanmıştır (2,4,5).

Olgumuz 45 yaşında olup, tümörün nadir görüldüğü yaş grubu içindeydi.

Bütün kafa içi tümörlerin yalnızca % 16.5'ünü medulloblastoma oluşturmalarına rağmen ekstrakranial metastazların % 71'inden sorumludur. medulloblastoma en sık kemik ve kemik iliğine yayılım gösterir. Medulloblastomadaki kemik metastazları osteoblastik, osteolitik veya mikst olabilir (1,2,6).

Olgumuzda kemik metastazı sağ femur trokanterik bölgede, litik tipte olup patolojik kırığa neden olmuştur.

Olgumuzun yaşı, medulloblastomanın nadir görülen dosmoblastik tipinde olması ve kemik metastazı sonucu oluşan patolojik kırığının bulunması nedeni ile bu konuyu yeniden gözden geçirmeyi uygun bulduk.

SUMMARY :

MEDULLOBLASTOMA

Medulloblastoma, described first as a different antityps in 1925 by Bailey and Cushing, is a malign cerebellar tumour occured in childhood. It is a tumour that makes the most frequent metastases out of head.

We presented the case a 45 year-old man. With medullablastoma making metastases to the right intertrochanteric region and with pathological fracture.

LİTERATÜR :

- 1- Berry, L.C., Kelling, W.J.: Peadiatric Pathology, 649-651, Springer Verlay, NewYork, 1981.

- 2- Campell, N.A., et. al.: Extracranial Metastases In Childhood Primary intracranial Tumors, Cancer., Vol: 53, 974-981, 1984.
- 3- Chason, L.J.: Anderson's Pathuology, in J.M. KIssisane, W.A.D Anderslon (eds.) 8 Th Edi., 1920-1921 The C.V. Mosby Company, St. Louis, 1985.
- 4- Kopelson, G., Linggood, M.R., Kleinman, M.G.: Medulloblastlom, Cancer., Vol: 5, 312-319, 1983.
- 5- Pobereskin, L., Treip, C.: Adult Medulloblastoma, J. Neurolgy, Neurosurgery and Psychiatry, 49, 39-42., 1986.
- 6- Rosai, J.: Ackerman's Surgical Pathology, 7 th edition, 1741-1742, The C.V. Mosby Company, St. Louis, 1989.
- 7- Rosenblum, M., Marchall, L.F.: Surgical oncology, in. Josef Pilch (edi.) 945-947, Mc. Graw Hill Book Company, Newyork, 1984.