

Von Hippel Lindau olgusunda endolenfatik sak tümörü: MR görüntüleme bulguları

Özgür Kılıçkesmez

Dört D Millet Hastanesi, Radyoloji Servisi
(Ö.K. ✉ okilickesmez@yahoo.com), Tekirdağ.

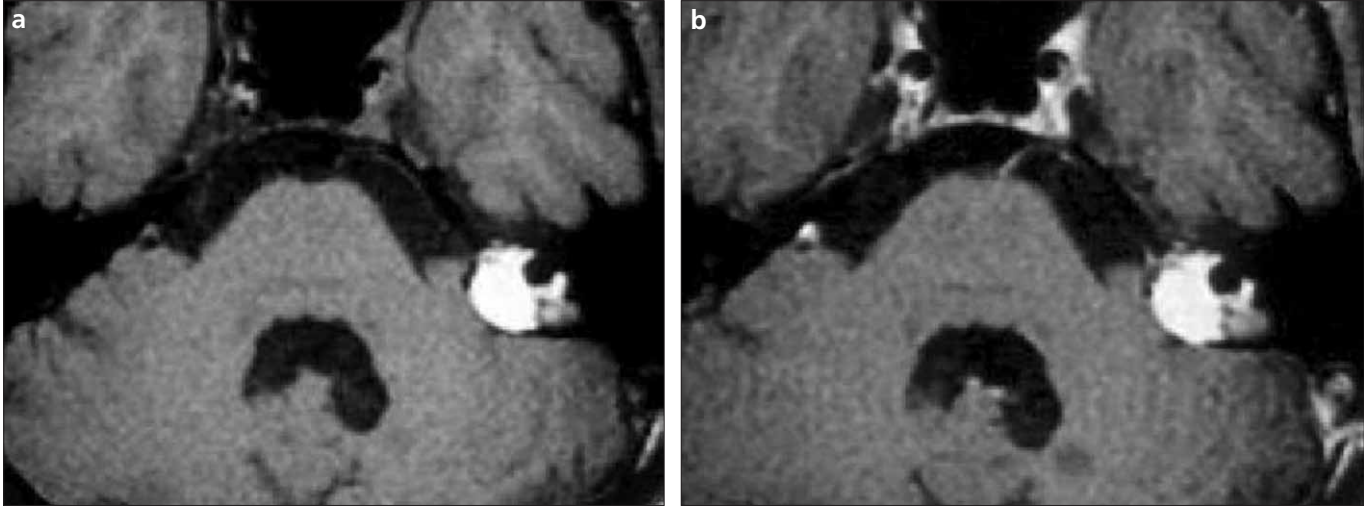
Papiller endolenfatik sak tümörleri (ELST) temporal kemik retro-labrintin bölümünden kaynaklanan destrüktif, hipervasküler lezyonlardır (1). Papiller ELST'nin büyük çoğunluğu sporadik olarak görülmekle birlikte, von Hippel Lindau hastalığı bulunan olgular normal popülasyona göre papiller ELST gelişimi yönünden daha büyük risk altındadırlar (2, 3). Olgumuzda da ELST von Hippel Lindau hastalığına eşlik etmektedir. Literatürde bugüne kadar altmış olgu yayınlanmıştır (4). Nadir görülen bir lezyon olan ELST'nin manyetik rezonans (MR) görüntüleme bulguları tanımlanmıştır.

Olgu Bildirisi

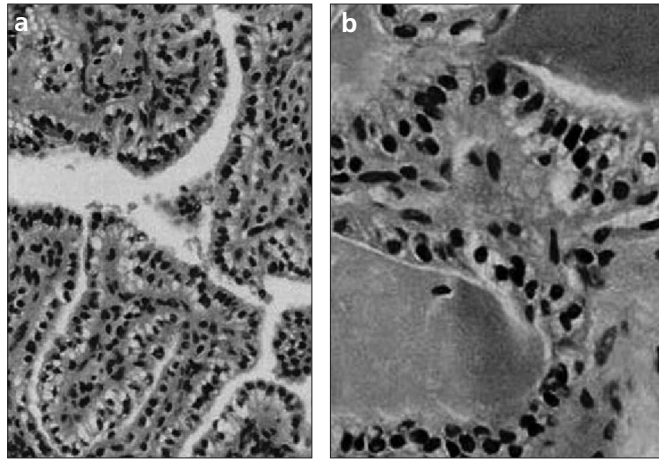
Altı yıl önce serebellar hemanjiyoblastom nedeni ile opere edilen 29 yaşındaki von Hippel Lindau olgusu, dört yıldır artarak süregelen işitme kaybı, intermittan vertigo ve tinnitus yakınmalarıyla kulak burun boğaz polikliniğine başvurdu. Olgunun fizik bakışı normaldi.

Daha sonra çekilen kranyal MR incelemede sol temporal kemikte, serebellopontin sisternaya uzanan heterojen kitle saptandı. Kitle T1A ve T2A kesitlerde heterojen hiperintens sinyal intensitesinde izlenmekteydi. Lezyonun anterior ve posterior kesimlerinde PD ve T2 ağırlıklı kesitlerde izlenen artmış sinyal intensite alanlarının kistik komponenti temsil ettiği düşünüldü. İntravenöz kontrast madde verilmesinden sonra elde edilen T1A serilerde kitleye ait belirgin kontrast madde tutulumu izlenmedi (Şekil 1). Posterior fossada veya supratentorial bölgede nüks veya rezidü hemanjiyoblastom izlenmedi. Spinal kanal MR tetkiki yapılmadığından olası bir metastaz ekarte edilemedi. Von Hippel Lindau hastalığının diğer sistem tutulumlarını değerlendirmek amacıyla yapılan eski tarihli abdominal ultrasonografisi normal sınırlardaydı. Olgu ELST ön tanısı ile operasyona alındı. Operasyonda tümöral lezyon tama yakın çıkarıldı. Kitle hipervaskülerdi ve büyük oranda kistik natürdeydi. Petröz kemiği infiltre ve destrükte etmişti.

Histopatolojik inceleme sonucu ELST tanısı kondu. Parafin kesitlerinde değişken miktarlarda fibrovasküler stroma bulunduran papiller, kısmen kistik, adenoid epitelyal tümör izlendi. Bir kısmı tiroid foliküllerine benzeyen eozinofilik kolloid materyal içeren epitelyal hücrelerin oluşturduğu farklı boyutlardaki glandüler yapılar bulunmaktaydı. Nükleer pleomorfizm veya mitoz izlenmedi (Şekil 2).



Şekil 1. a-c. Transvers planda T1A kesitte (a) sol endolenfatik sakın beklenen lokalizasyonunda, ekstraaksiyal yerleşimli heterojen hiperintens kitle lezyonu görülüyor. Transvers planda kontrast sonrası T1A kesitte (b) sol endolenfatik sak lokalizasyonunda, ekstraaksiyal yerleşimli heterojen hiperintens kitle lezyonuna ait belirgin kontrast tutulumu izlenmiyor. Transvers planda proton dansite ağırlıklı kesitte (c) sol endolenfatik sak lokalizasyonunda heterojen hiperintens kitle lezyonu görülüyor.



Şekil 2. a, b. Histopatolojik incelemede değişken miktarlarda fibrovasküler stroma bulduran papiller, kısmen kistik, adenoid epitelyal tümör (a) izleniyor. Tümör tiroid foliküllerine benzeyen, eozinofilik kolloid materyal içeren, epitelyal hücrelerin oluşturduğu farklı boyutlardaki glandüler yapılar (b) içeriyor.

Tartışma

Endolenfatik sak endolenfatik duktus sonunda, akuaduktus vestibularis üzerinde ve posterior fossa durası içerisinde yer alır. ELS fonksiyonu tam

olarak bilinmemekle birlikte kohlea ve semisirküler kanallar içerisinde yer alan endolenfin üretimi ve emiliminde rol aldığı düşünülmektedir. ELST'leri lokal invazif papiller adenoid tümör-

lerdir. Serebellum ve serebellopontin sisternaya uzanıp bu bölgede daha sıklıkla bulunan tümörleri taklit edebilirler. ELST'leri ayrıca vestibüler akuaduktusu erode edip semisirküler kanalları ve kohleayı tutup denge ve işitme kaybına yol açabilirler (5, 6). Von Hippel Lindau olgularında ELST insidansı % 7'dir.

Von Hippel Lindau hastalığı retinal ve santral sinir sistemi hemanjyoblastomlarına, ELST'ne, renal hücreli karsinomlara, pankreatik kist ve tümörlere, feokromositom ve epididim kistadenomlarına yol açan otozomal dominant geçiş gösteren, fakomatozlar grubundan bir hastalıktır (2, 7).

ELST'nin bilgisayarlı tomografi ile görüntülenmesinde vestibüler akuaduktus bölgesinde kemik destrüksiyonu ve kitle içerisinde kalsifikasyonlar izlenir. MR incelemede T1A serilerde beyin parenkimiyle izointens bölgelerin yanı sıra, hiperintens karakterde hemorajik veya proteinöz içerikli kistik komponentler bulunur. T2A serilerde sıklıkla hiperintens karakterde izlenirler. Büyük boyutlu tümörlerde vasküler "flow void" alanlar izlenebilir. Kontrast madde sonrası homojen veya heterojen yoğun kontrast tutulumu gösterirler. Anjiyografi incelemesinde sıklıkla eksternal karotis dallarından beslenen vasküler tümörler oldukları görülür (1, 2, 5). Bizim olgumuzdaki ELST'de kontrast madde tutulumu izlenmedi. Kontrastsız T1 ağırlıklı serilerde hiperintens komponentlerin lezyonun büyük bölümünü kapsamaması ve bu alanların

proteinöz veya hemorajik içerikli kistik komponentlerden, kolesterol kleflerinden veya bunların birlikteliğinden kaynaklanabileceği düşünüldü (1, 8, 9). Olgumuzun patolojik incelemesinde rastlanan kolloid içeriğinin yüksekliği T1 hiperintens görünümünün nedenini açıklamaktadır. Çakırer ve arkadaşlarının (10) yaptığı çalışmada spontan T1 hiperintensitesi sergileyen lezyonlar yedi kategori altında incelenmiş olup protein içeriği yüksek olan lezyonlar da bunlar arasında yer almaktadır. Literatürdeki olgular içerisinde kontrast madde tutulumu göstermeyen olguya rastlanmadı. Ancak tanımanan tüm olgularda kontrastlı inceleme yapılmadığı da göz önünde bulundurulmalıdır (9). Ayrıca bizim olgumuzdaki kitle T1 ağırlıklı sekansta tama yakın hiperintens görünüm sergilemekte olup kontrast tutulumunu görebileceğimiz belirgin komponent bulunmamaktadır.

ELST ayırıcı tanısında bu bölgede yerleşim gösterebilecek veya uzanabilecek tümörler yer alır. Bunlar arasında juguler paragangliom, koroid pleksus papillomları, metastatik tümörler, menenjiyomlar, akustik nörinomlar yer alır (11). Menenjiyomlar ve nörinomlar yoğun kontrast tutulumu göstermekle birlikte T1 hiperintensitesi çoğunlukla izlenmez. Destruktif özellikleri bulunmaz. Nörinomların internal akustik kanala uzanması, menenjiyomların dural kuyruk belirtisi de ayırıcı tanıda yardımcı olur. Metastatik tümörler içerisinde özellikle tiroid papiller adeno-

karsinomu ve renal hücreli karsinom histopatolojik olarak benzerlik gösterir. Ayırıcı tanı immünohistokimyasal yöntemle yapılır (12). Bu tümörler daha destrüktif seyir gösterirler, ve T1A sekansta hiperintensite izlenmez. ELST'leri lokal agresif tümörler olmakla birlikte, histolojik malignansi bulguları sıklıkla bulunmaz. Diğer tümörlerle ayırıcı tanı T1A serilerdeki sinyal intensitesi ve lokalizasyonla yapılabilir. Glomus jugulare tümörleri sıklıkla juguler bulbus çevresinde erozyona yol açarlar. Petröz apekte yer alan kolesterol granülomları tamamıyla hiperintens görünümündedirler ve yerleşim yerleri farklıdır. Juguler foramen nörinomları juguler foramen içerisinde yerleşirler ve temporal kemiğin retrolabirint segmentlerini tutmazlar (2, 9, 11).

Geçmişte ELST'lerinin orta kulak kaynaklı olduğu düşünülmekteydi.

ELST, orta kulak kökenli daha benign natürlü adenomlardan ayrılmalıdır çünkü tedavi ve prognozları farklıdır. ELST'leri sıklıkla çevre yapıları invaze ederler. Bu nedenle tedavide tercih edilen yöntem radikal rezeksiyondur. Ancak çoğu olguda komplet rezeksiyon mümkün olmaz (13).

Sonuç olarak ELST'leri nadir görülen posterior fossa tümörleri arasında yer almakta olup, özellikle von Hippel Lindau tanılı olgularda bu lokalizasyonlar dikkatle değerlendirilmelidir. Radyolojik tanıda BT'de petröz kemikteki destrüksiyon, T1A serilerdeki tipik hiperintens görünüm ve tümör lokalizasyonu tanı için en değerli ip uçlarıdır. İşitme kaybıyla başvuran von Hippel Lindau olgularına endolenfatik saka yönelik radyolojik görüntüleme gerçekleştirilmelidir. Diğer yandan ELST tanısı alan olgular da von Hippel Lindau hastalığı yönünden araştırılmalıdır.

ENDOLYMPHATIC SAC TUMOR IN A PATIENT WITH VON HIPPEL LINDAU DISEASE: MR IMAGING FINDINGS

ABSTRACT

A 29-year-old male patient with von Hippel-Lindau disease who had an operation for cerebellar hemangioblastoma six years ago is presented. The patient had a four-year history of a slow-growing, locally invasive vascularized lesion of the temporal bone involving the cerebellopontine angle. The mass, studied by MR imaging, was almost completely cystic in appearance. Pathological examination after removal of the mass confirmed a papillary endolymphatic sac tumor.

Key words: • magnetic resonance imaging • Hippel-Lindau disease • ear, inner • neoplasm

Diagn Interv Radiol 2006; 12:14-16

Kaynaklar

1. Mukherji SK, Albermaz VS, Lo WW, et al. Papillary endolymphatic sac tumors: CT, MR imaging, and angiographic findings in 20 patients. *Radiology* 1997; 3:801-808.
2. Barkovich AJ. *Pediatric Neuroimaging*. 3rd edition. Philadelphia: Lippincott, Williams and Wilkins, 2000:423-424.
3. Hatem CD, Henin D, Bouccara D, et al. Endolymphatic sac tumor: a rare tumor of internal ear. Report of two cases. *Ann Pathol* 2000; 20:349-352.
4. Roche P-H, Dufour H, Figarella-Branger D, Pellet W. Endolymphatic sac tumors: report of three cases. *Neurosurgery* 1998; 42:927-932.
5. Ayadi K, Mahfoudh KB, Khannous M, Mnif J. Endolymphatic sac tumor and von Hippel-Lindau disease: imaging features. *AJR Am J Roentgenol* 2000; 175:925-926.
6. Vortmeyer AO, Choo D, Pack S, Oldfield E, Zhuang Z. VHL gene inactivation in an endolymphatic sac tumor associated with von Hippel-Lindau disease. *Neurology* 2000; 55:460.
7. Choyke PL, Glenn GM, Walther MM, Patronas NJ, Linehan WM, Zbar B. Von Hippel-Lindau disease: genetic, clinical, and imaging features. *Radiology* 1995; 194:629-642.
8. Lo WW, Applegate LJ, Carberry JN, et al. Endolymphatic sac tumors: radiologic appearance. *Radiology* 1993; 189:199-204.
9. Joy HM, Barker CS, Millar JS, Davis A. Radiological considerations in the diagnosis of an endolymphatic sac tumour. *Clin Radiol* 2002; 57:652-654.
10. Cakirer S, Karaarslan E, Arslan A. Spontaneously T1-hyperintense lesions of the brain on MRI: a pictorial review. *Curr Probl Diagn Radiol* 2003; 32:194-217.
11. Bonneville F, Sarrazin JL, Marsot-Dupuch K, et al. Unusual lesions of the cerebellopontine angle: a segmental approach. *Radiographics* 2001; 21:419-438.
12. Kempermann G, Neumann HPH, Volk B. Endolymphatic sac tumours. *Histopathology* 1998; 33:2-10.
13. Reijneveld J, Hanlo P, Groenewoud G, Jansen G, van Overbeeke K, Tulleken C. Endolymphatic sac tumor: a case report and review of the literature. *Surg Neurol* 1997; 48:368-373.