

## Serebellar Hemangioblastoma'lar (Radyolojik, Cerrahi ve Histopatolojik Yönden İncelenmesi)

Erhan OĞUL\*  
İbrahim BORA\*\*  
Ender KORFALI\*\*\*  
Teoman CORDAN\*\*\*  
Mehmet ZARİFOĞLU\*\*\*\*

### ÖZET

*Serebellar Hemangioblastomalar santral sinir sisteminin sık görülmeyen neoplazileridir ve tüm intrakranial tümörlerin % 1.2-2'sini, posterior fossa tümörlerinin % 7.3-12'sini kapsarlar.*

*Bu çalışmada 1977-1989 yılları arasında Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji ve Nöroşirürji klinikleri tarafından teşhis, tedavi ve 8 yıla kadar postoperatif takipleri yapılan 11 serebellar hemangioblastomalı hasta klinik, nöroradyolojik cerrahi ve histolojik özellikleri açısından tartışıldı.*

### SUMMARY

#### Cerebellar Hemangiomas

*Serebellar Hemangioblastomas are uncommon neoplasm of CNS and comprise 1.2-2 % of all intracranial, 7.3-12 % of posterior fossa tumours. In this study,*

- \* Prof. Dr.; Uludağ Üniv. Tıp Fak. Nöroloji Anabilim Dalı  
\*\* Doç. Dr.; Uludağ Üniv. Tıp Fak. Nöroloji Anabilim Dalı  
\*\*\* Prof. Dr.; Uludağ Üniv. Tıp Fak. Nöroşirürji Anabilim Dalı  
\*\*\*\* Yrd. Doç. Dr.; Uludağ Üniv. Tıp Fak. Nöroloji Anabilim Dalı

*11 patients with hemangioblastoma; diagnosed, operated on and followed up to eight years by Neurology and Neurosurgery Departments of Medical Faculty Hospital of Uludağ University between 1977-1989, were discussed on the light of clinical, neuroradiological, histological and surgical aspects.*

## GİRİŞ

Hemangioblastomalar fetal hayatın ilk 3 ayı esnasında sinir sistemindeki mesodermal orijinli embriyonal artıklardan kaynaklanan benign vasküler tümörlerdir<sup>1</sup>.

Genel olarak serebellumda, daha az sıklıkla medulla oblongata ve spinal kordda nadiren de supratentorial bölgede yerleşim gösterirler<sup>2,3</sup>.

Bu çalışmada, nadir görülen tümör gruplarından olan hemangioblastomalar klinik, tanı yöntemleri, tedavi ve histopatolojik yönden incelenmiş ve olguların ortalama 5 yıllık süre ile postoperatif takipleri yapılarak değerlendirilmiştir.

## MATERYAL VE METOD

Bu çalışmaya 1977-1989 yılları arasında U.Ü. Tıp Fakültesi Nöroloji ve Nöroşirürji kliniklerinde yatırılarak tetkik ve tedavileri yapılan 550 intrakranial tümörlü hastadan hemangioblastoma tanısı konularak opere edilen 11 olgu alınmıştır. Olguların 7'si erkek, 4'ü kadın olup ortalama yaşları 38.5 idi.

1 olguda (11 no.lu) aile anamnezi pozitif idi ve serebellar hemangioblastoma ile birlikte sağ böbrekte ve pankreasta kistik oluşumlar saptandı. Retinal anjioma yoktu. Olgu Von Hippel Lindon Sendromu olarak değerlendirildi.

Hastaların şikayetlerinin başlangıç süresi 1.5 ay ile 5 yıl (ort. 16.6 ay) arasında değişmekte idi. Hastaların klinik semptomları Tablo: I'de gösterilmiştir.

**Tablo: I - Hastaların Klinik Semptomatolojisi**

Baş ağrısı	% 72
Dengesizlik	% 65
Bulantı-kusma	% 45
Baş dönmesi	% 36
Görme azalması	% 18
İşitme azalması	% 18
Çift görme	% 18
Kulak çınlaması	% 9

Hastaların nörolojik muayene bulguları Tablo: II'de gösterilmiştir.



**Tablo: II - Hastaların Nörolojik Muayene Bulguları**

Papilla ödemi	% 73
Ataxi	% 55
Dismetri	% 63
Disdiadokokinezi	% 55
Nistagmus	% 27
VI. kranial sinir	% 18
VIII. kranial sinir	% 9
Görme keskinliğinde azalma	% 9
Parezi	% 9

3 olguda polisitemi (olgu no. 3.8.10) saptandı. Hb değerleri 16 mgr.'ın, Ht ise % 50'nin üzerinde idi.

Nöroradyolojik incelemeler Tablo: III'de gösterilmiştir.

**Tablo: III - Olguların Nöroradyolojik İnceleme Sonuçları**

Olgu No.	Adı Soyadı Prot. No.	Anjiyografi	CT
1	F.D. 136204-B	Sol vertebral anjiyografide sol serebellumda boyanan kitle	—
2	A.T. 204217-B	Sağ vertebral anjiyografide; sağ serebellum ön yüzünde boyanan kitle	—
3	N.D. 1535-81	Sağ vertebral anjiyografide; sağ serebellar hemisferde boyanan kitle	—
4	M.B. 214/82	Serebellum orta hatta avasküler alan + herniasyon bulgusu	Posterior fossada orta hatta solid kitle + hidrosefali
5	N.Y. 225/82	Sağ karotis anjiyografide; hidrosefali	Sağ serebellar hemisfer ve parietalde izodens kontrast madde tutan kitle + hidrosefali
6	S.Ö. 329523-B	—	Sağ serebellumda hipodens, kistik yapıda 4x4 cm boyutunda kitle + hidrosefali Ventrikulografide Aqua-

7	H.S. 157716-Y	—	duct'ta amputasyon Orta hatta, altta sağa üstte sola lateralize 2x5 cm boyutunda hafif hiperdens, belirgin kontrast madde tutan ve 4. vent. bası yapan kitle + hidrosefali
8	M.E.	—	Sol serebellumda 5x4 cm boyutunda kistik ya- pı ve kenarda izodens bir alan kontrast veril- mesi ile izodens alan kontrast tutuyor ve 4. ventriküle bası + hid- rosefali
9	C.B.	—	Orta hatta 4 üncü vent- rikülü arkadan iten izo- dens kitle kontrast mad- de ile hafif hiperdens oluyor + hidrosefali
10	S.D.	—	Ortahatta, kısmen sağ serebelluma geçen hiperdens 4. ventriküle bası yapan kitle + hidrosefali
11	B.D.	—	Sağ serebellumda 3x3 cm ebadında hipodens kontrast madde tutma- yan kistik tümör. Abdomen CT de sağ böbrek ve pankreasta kistik oluşumlar

Posterior fossada kitle tanısı ile operasyona alınan 11 olgudan 4'ünde tümör solid, 7'sinde ise kistik yapıda idi. 7 olguda tümör total olarak, 4'ünde ise subtotal olarak çıkarıldı. Subtotal olarak çıkarılan 4 olgudan 3'ünde tümör beyin sapına doğru yayılmıştı. Tüm olguların histopatolojik tanısı hemangioblastoma olarak geldi.

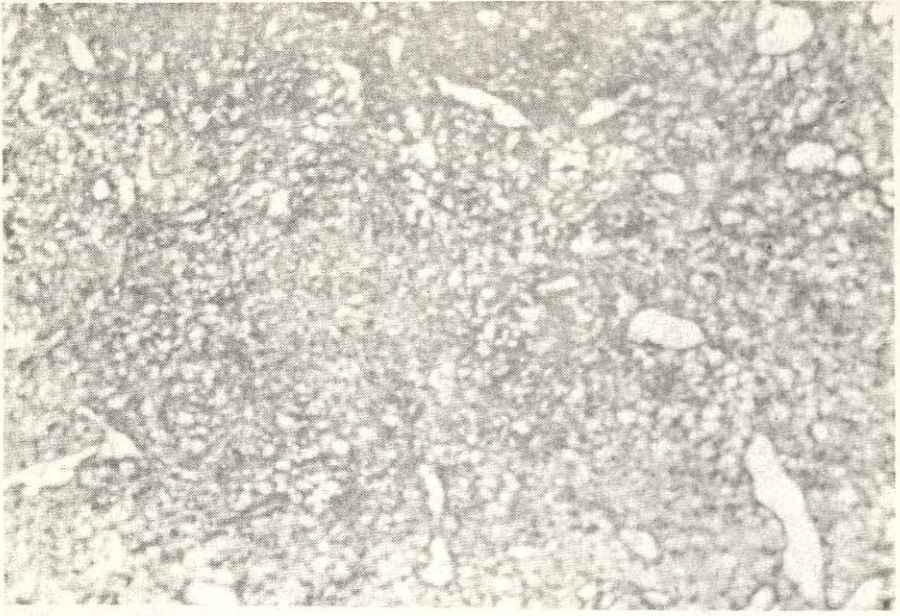
Postoperatif erken dönemde, 1.ci gün ve 4 ncü günlerde 2 hasta öldü. 3 ncü hasta ise operasyondan 1.5 ay sonra kardiopulmoner yetersizlik nedeni ile kaybedildi.

Kalan 8 hasta ortalama 5 yıl süre ile takip edildiler. Bu çalışma planlandıktan sonra tüm olgulara mektup yazılarak hastaneye davet edildi ve son kontrol muayeneleri yapıldı. Hastaların postoperatif son nörolojik muayene bulguları Tablo: IV'de gösterilmiştir.



Tablo: 4 - Hastaların Postoperatif Değerlendirilmesi

Adı Soyadı Yaşı	I. operasyon tarihi	Operasyon şekli	II. operasyon tarihi	Tümörün natürü	Son nörolojik muayene	Takip süresi
F.O. (30)	1979	Total	—	Kistik	Post staz atroflsı, ışık hlsı dışında görme yok. Diğer nörolojik muayeneler normal	4 yıl
A.T. (22)	1980	Total	—	Kistik	Sağ früst periferik facial paralizi dışında diğer nörolojik bulgular normal	8 yıl
N.D. (23)	1981	Subtotal	1984	Kistik	Solda dismetri, distiadokinezi, ataksi, Solda früst hemiparezi Solda Babinski(+)	7 yıl
M.B. (34)	1982	Subtotal	—	Solid	K.İ.B.A.S. + Serebellar bulgular devam ediyordu. Daha sonra kontrole gelmedi.	1 yıl
N.Y. (52)	1982	Total	—	Solid	Nörolojik defisit yok	6 yıl
S.Ö. (34)	1984	Total	—	Kistik	Nörolojik defisit yok	4 yıl
H.S. (60)	1984	Total	—	Solid	Postoperatif 1.5 ayda öldü.	—
M.E. (49)	1987	Subtotal	4 ay sonra	Kistik	Sol hemiparezi + solda işitme kaybı	1 yıl
C.B. (30)	1987	Subtotal	—	Kistik	Postoperatif 4. günde öldü	—
S.D. (60)	1988	Total	—	Solid	Postoperatif 1. günde öldü	—
B.D. (31)	1989	Total	—	Kistik	Nörolojik defisit yok	6 ay

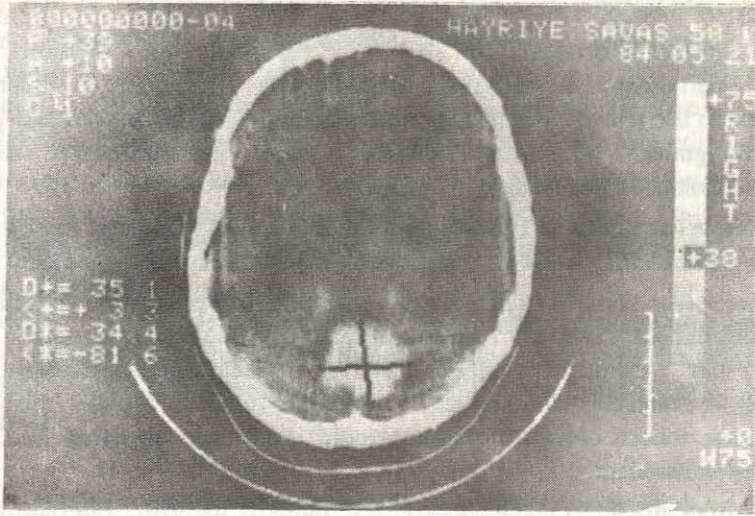


*Resim: 1*  
*2 nolu olguda histopatolojik görünüm (H.E.-125)*



*Resim: 2*  
*2 nolu olguda vertebral anjiografide*  
*boyanan kitle*





Resim: 3  
7 nolu olguda CT görüntüsü

## TARTIŞMA VE SONUÇ

Serebellar hemangioma, anjioretikuloma ve Lindau tümörleri olarak isimlendirilen hemangioblastomalar, vasküler orijinli, neuraxis içerisinde görülen histolojik olarak benign, nadir görülen tümörlerdir<sup>2,4,5,6,7</sup>.

Literatürde tüm intrakranial tümörlerin % 1.2-2'sini<sup>1,8</sup> ve posterior fossa tümörlerinin % 7.3-12'sini oluşturlar<sup>2,3,4,9</sup>.

Bizim serimizde hemangioblastomalar tüm intrakranial tümörlerin % 1.7'sini ve posterior fossa tümörlerinin ise % 7.9'unu oluşturmaktadır. Bu tümörler genellikle küçük vasküler bir mural nodülü olan kistik yapı gösterirler, olguların % 20-25'i ise solid yapıdadır<sup>2</sup>. Jeffreys'in serisinde ise % 72 kistik, % 28 solid yapıda idi<sup>4</sup>. Serimiz, literatüre uygunluk göstermekte olup % 63'ü kistik, % 37'si ise solid yapıda idi.

Hemangioblastomalar genellikle sporadik olarak görülürler. Fakat hastaların % 4-20'sinde inkomplet penetranslı otosomal dominant geçiş gösteren pozitif aile anamnezi mevcuttur<sup>1,3,4,8,10</sup>. Familial anamnezli Von Hippel-Lindau Hastalığında serebellar hemangioblastoma ile birlikte retinal anjioma, renal, pankreatik yada epididimal kistler, renal karsinoma, feokromositoma gibi multisistem tutulumları mevcuttur<sup>5,6,7,10</sup>. Bizim 1 olgumuzda Lindau tümörü tespit edilmiştir.

Klinik semptomların başlama yaşı değişiktir. Fakat hayatın 3. ve 5 inci dekatlarında artma gösterir. Bizim serimizde olguların % 70'inde 3. ve 5. dekatlarda klinik semptomlar ortaya çıkmıştır.

Klinik hikayenin süresi ortalama olarak 8-14 ay arasında değişmektedir<sup>1</sup>. Bizim serimizde ise ortalama süre 18.2 ay idi. En sık görülen semptomlar intrakranial hipertansiyon ve serebellar fonksiyonlarda bozulmadır. Hastalarımızın semptomları literatür ile uygunluk göstermekte idi. Nörolojik muayenede papilla ödemi-nistagmus ve ataxi triadı en sıktır. Kranial sinir tutulmaları motor ve duyuusal defisitler küçük yüzdelerde görülür.

Serebellar tümör ile birlikte periferik kanda Hb ve eritrosit seviyelerinde ki artma ilk kez 1943 yılında Cargenter ve Walker tarafından tarif edilmiştir<sup>11</sup>.

Serebellar tümörlü olguların ortalama % 50'sinin eritrositoz ile birlikte olduğu bildirilmiştir. Polisitemi özellikle infratentoryel hemangioblastomalı hastalarda görülür<sup>12</sup>. Palmer'in serisinde, infratentoryel hemangioblastomalarda polisitemi % 49 oranında bulunmuştur. Polisiteminin, tümör tarafından eritropoetin salgılanması sonucu olduğu düşünülmektedir<sup>8</sup>. Serimizde olguların % 27'sinde polisitemi bulunmuştur.

Supratentoryel hemangioblastomalar oldukça nadirdir. Literatürde şimdiye kadar 40 olgu bildirilmiştir. Aynı hastada hem infratentoryel hem de supratentoryel hemangioblastomanın birlikte görülmesi ise çok nadirdir. Literatürde şimdiye kadar 1 olgu bildirilmiştir<sup>13</sup>.

Serebellar hemangioblastomalarda CT ve vertebral anjiyografi ile tanı konulabilmektedir. CT ile kistik lezyonlar daima gösterilebilir ve tümörün 4 üncü ventrikül ve beyin sapsı ile olan ilişkisi tespit edilebilir. Ayrıca kist ile birlikte mural nodulde demonstre edilir. Vertebra anjiyografide hemangioblastomalar için oldukça spesifiktir. Anjiyografi özellikle cerrah için operasyon sırasında önemli olmaktadır<sup>3,4</sup>.

Serebellar hemangioblastomalarda ideal cerrahi tedavi, kistik tümörler için mural nodülün kaldırılması ve kistin drene edilmesi, solid tümörler için ise radikal olarak tümörün çıkarılmasıdır. Operatif mortalite oranı % 8-20 arasında değişmektedir<sup>1,4</sup>. Operatif mortalite solid tümörlerde (% 25-50) kistik tümörlerden daha yüksektir<sup>1,6</sup>. Postoperatif erken dönemde mortalite oranı ise % 15'dir<sup>4</sup>. Multiplisite % 7 oranında görülür. Solid hemangioblastomalarda yüksek mortalite ve morbidite büyük bir olasılıkla intraoperatif kanamaya eğilim olmasından dolayıdır<sup>1</sup>. Bu nedenle bazı cerrahlar radioterapiyi takiben operasyonu tavsiye etmektedirler<sup>1</sup>.

Bizim serimizde, hemangioblastomaların 7'si kistik, 4'ü ise solid yapıda idi. Kistik tümörlerin 4'ünde total, 3'ünde ise subtotal eksizyon uygulandı. Tümörü total olarak çıkarılan 4 olguda halen kontrol altında olup minimal nörolojik defisitlere sahiptirler. 2 hasta 4 yıl, 1 hasta 8 yıl, diğeri ise 1.5 aydır takip altındadır. Tümörü subtotal olarak çıkarılan 3 kistik tümörlü hastadan birine 3 yıl sonra yeniden operasyon yapıldı. Hasta 7 yıldır kontrol altında olup sekel nörolojik defisitleri takip altındadır. Kistik tümörlü diğeri hastaya 1 nci operasyondan 4 ay sonra yeniden operasyon uygulandı. 1 yıldır nörolojik defisitli olarak kontrolde-



dir. Diğer olgu ise, tümörün beyin sapına yayılımı nedeniyle subtotal olarak çıkarılmıştır ve postoperatif 4 üncü günde hasta kaybedilmiştir. Solid lezyonlu 4 olguda ise, tümör 3 olguda total 1 olguda ise subtotal olarak çıkarıldı. Total olarak tümörüne eksizye edilen 3 olgudan 1'i 6 yıldır nörolojik defisiti olmaksızın kontrol altındadır. Diğer 2 olgu ise postoperatif 1 nci günde ve 1.5 ayda kaybedilmiştir.

Hemangioblastomalarda rekürrens oranı % 13-15 olarak değişmektedir<sup>1,4</sup> ve rekürrens süresi değişkenlik göstermektedir. Bizim 2 olgumuz 1 nci operasyondan sonraki dönemde 2 nci kez opere edildiler. Ancak bunlarda tümör subtotal olarak çıkarılmıştı.

Yaşayan 8 olgumuzda solid tümörlü 1 olguda kitle subtotal olarak çıkarılmıştır. 1 yıl sonraki kontrolünde KİBAS + serebellar bulgular devam ediyordu. Bu olgu daha sonraki dönemlerde kontrole gelmedi. Diğer olgularımız ise halen takip altındadır.

Sonuç olarak; olgularımızda en sık görülen klinik belirtilerin başağrısı, dengesizlik olduğu, 3 olguda sadece anjiyografi ile, 2 sinde anjiyografi ve CT ile, 1 inde CT ve ventrikülografi ile 7 sinde ise CT ile tanı konduğu, tüm olgulara cerrahi tedavi uygulandığı kesin tanının histopatolojik olarak konduğu, olguların 6 ay ile 8 yıl arasında takip edildiği, bulgularımızın literatür bulguları ile genellikle uygunluk gösterdiği gözlenmiştir.

#### KAYNAKLAR

1. FERRANTE, L., CELLI, P., FRAIOLI, B., SANTORO, A.: Haemangioblastomas of the Posterior Cranial Fossa. *Acta Neurochirurgica*, 1984, 71, 283-294.
2. GANTI, R.S., SILVER, J.A., HILAL, K.S., MAWAD, E.M., SANE, P.: Computed Tomography of Cerebellar Hemangioblastomas. *Journal of Computed Assisted Tomography*, 1982, 6(5), 912-919.
3. SEEGER, F.J., BURKE, P.D., KNAKE, E.J., GABRIELSON, O.T.: Computed tomographic and angiographic evaluation of hemangioblastomas. *Neuroradiology* 1981, 138, 65-73.
4. JEFFREYS, R.: Clinical and surgical aspects of posterior fossa haemangioblastoma. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 1975, 38, 105-111.
5. RUSSEL, D.S. and RUBINSTEIN, L.J.: Pathology of Tumours of the Nervous System (Ed: Edward Arnold Ltd). Third edition, 1971, pp: 85-91.
6. ZIMMERMAN, H.M.: Vascular tumours of the brain. In Vinken D.J., and Bruyn G.W., Ed.: *Handbook of Clinical Neurology*. North-Holland Publ. Vol. 1975, pp: 269-298.
7. OBRADOR, S., RADRIQUEZ, J.G.M.: Biological factors involved in the clinical features and surgical management of cerebellar hemangioblastoma. *Surgical Neurology*. 1977, 7.

8. CORNELL, S.H., HIBRI, N., MENEZES, A.H., GRAF, C.J.: The Complementary nature of computed tomography and angiography in the diagnosis of cerebellar hemangioblastoma. *Neuroradiology*, 1979, 17:201-205.
9. YOUNG, S., RICHARDSON, A.E.: Solid haemangioblastomas of the posterior fossa: radiological features and results of surgery. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 1987, 50: 155-158.
10. HUSON, S.M., HARPER, P.S., HOURIHAN, M.D., COLE, G., WEEKS, R.D., COMPSTON, D.A.S.: Cerebellar haemangioblastoma and Von Hippel-Lindau disease. *Brain* 1986, 109, 1207-1310.
11. JANKOVIC, G.M., RISTIC, M.S., KENTERA, V.P.: Cerebellar hemangioblastoma with eritropoietin in cerebrospinal fluid. *Scand. J. Haematol.* 1986, 36. 511-514.
12. PERKS, W.H., CROSS, J.N., SIVAGRAGASAMS, JOHNSON, P.: Supratentorial haemangioblastoma with polycythaemia. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*. 1976, 39, 218-220.
13. LORENZON, N., SPALLONE, A., MORSELLI, E.: Cerebral and cerebellar hemangioblastoma occurring in the same patient. *Neurological science. (Ital. J. Neurol. Sci)*. 1983, 4: 99-102.

Prof. Dr. Erhan OĞUL  
U.Ü. Tıp Fak. Nöroloji Anabilim Dalı  
BURSA