

## VAKA TAKDİMİ:

### GANGLİONÖROMA

Dr.Salim GÜNGÖR \*, Dr. Nural ERDOĞAN \*\*,  
Dr. Ayşegül ÖĞMEGÜL \*\*\*, Dr. Cihad AVUNDUK \*\*\*\*

#### ÖZET

*Sistemik ve nöroendokrinolojik anormalliklerle birlikte olmayan iki izole ganglionöroma vakası sunulmuş ve ayrıntılı olarak tartışılmıştır.*

#### SUMMARY

##### *Ganglioneuroma*

*Two cases of ganglioneuroma that were not associated systemic and neuroendocrinologic abnormalities were presented and discussed in detail.*

#### GİRİŞ

Ganglionöromlar; tamamen diferansiye, immatür element bulundurmeyen, premordiyal, nöral krest hücre kökenli selim tümörlerdir (1, 2, 3, 4). Sıklıkla Von Recklinghausen hastalığı, nöroblastom ve metastazları ile birlikte bulunması yanı sıra nöroendokrinolojik semptomlarda gözlenmektedir.

Selim nöral tümörlerle karşılaştırıldığında, ganglionöromaların ender olduğu belirtilmiştir. Von Recklinghausen hastalığı ve izole ganglionöromlar ise son derece azdır (6). Ender görülmeleri ve izole olmaları nedeniyle iki ganglionörom vakasını sunmayı amaçladık.

#### VAKA TAKDİMİ

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalına 1980-1988 yılları arasında gelen nöroblastom, ganglionöroblastom, ganglionörom tanısı almış 49 vakada ganglionik diferansiyasyon incelenmesi sırasında klinik bilgilerin ayrıntılı verildiği iki vaka, izole ganglionöroma olarak dikkatimizi çekti. Bu hastalarda daha önceden belirlenmiş tümoral bir lezyon ve endokrin bozukluklar bulunmamaktaydı. Daha dediferansiye olanları gösterebilmek amacıyla, bu iki hastaya ait parafin bloklardan çok sayıda kesit yapıldı. Hematoxilen-Eosin, Bielschowsky, Cresyl-Violet boyaları uygulandı.

I. Vaka; 10 yaşında erkek olup, retroperitoneal, II. ise 41 yaşında kadın olup mediastinal lokalizasyon gösteriyordu. Makroskobik olarak her ikisi de kapsüllü izlenimi veren, sarımtırak, fibriller yapıya sahipti. I. vakadaki ganglionöromun çapı 5, diğeri 7 cm. di. Histolojik olarak dediferansiye alanların bulunmadığı, bütünüyle matür komponentlerin oluşturduğu yapı izlendi. Tüm kesitlerde iğsi schwann benzeri hücre demetlerinin yer aldığı nörofil stroma içinde, tek ve seyrek olarak gruplanmış ganglionik hücreler gözlemlendi. Bu hücreler, geniş soluk eozinofilik stoplazmalı, yuvarlak tek veya binükleer formda nükleollüydü. (Resim: 1, 2). Nissle cisimcikleri için yapılan Cresyl-Violet' boyasıyla spesifik bir boyanma gözlenmedi. Nörofibrilleri saptamada kullanılan Bielschowsky özel

\*\* S.Ü.T.F. Patoloji A.B.D., Yard. Doç. Dr.

\*\* S.Ü.T.F. Patoloji A.B.D. Doç. Dr.

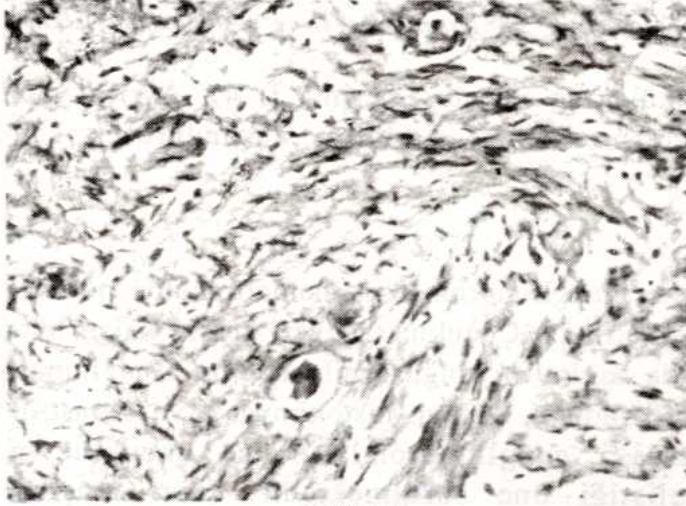
\*\*\* S.Ü.T.F. Nöroloji A.B.D., Yard. Doç. Dr.

\*\*\*\* A.Ü.T.F. Patoloji A.B.D. Araş. Gör.



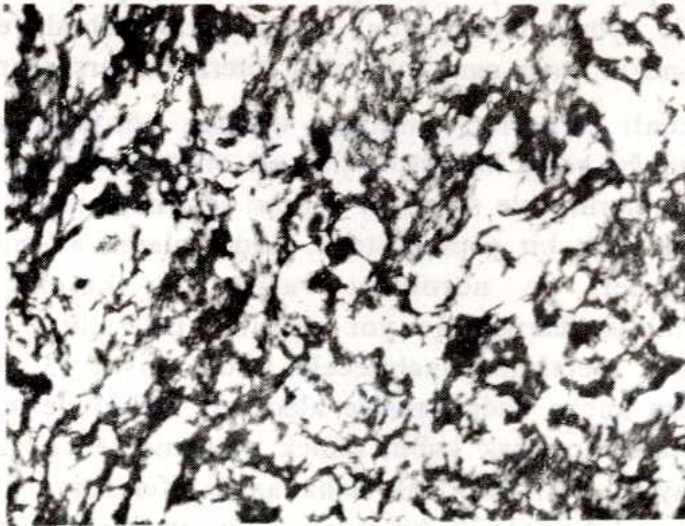
RESİM 1

İgisi schwann benzeri hücreler arasında gruplaşmış izlenimi veren matür ganglion hücreleri (H.E., 10x20).



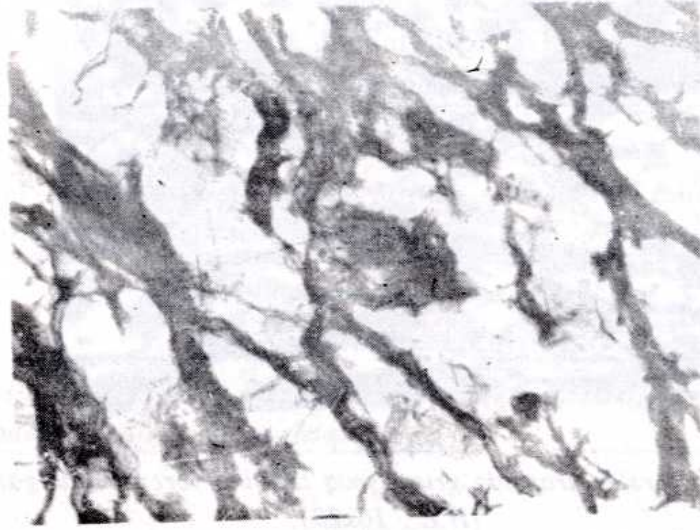
RESİM 2

Nörofil stroma içersinde tek tek duran, geniş, soluk eozinofilik stoplazmalı ganglion hücreleri (H.E., 10x20)



RESİM 3

Bielschowsky boyası ile belirginleşen stoplazmik nöroflamanlar. (10x20)



RESİM 4

*Bielschowsky boyası ile matür ganglion hücresi ve retiküler ağ izleniyor (10x40).*

boyası ile stoplazmik retiküler ağ izlendi (Resim: 3, 4). Ayrıca yapılan tüm inceleme sonunda, ek olarak Nörofibromatozis varlığını düşündürecek satellit hücre yapısı görülmemiştir.

## TARTIŞMA

Çocukluk çağında oluşan ganglionöromların, hemartomatöz nöronal orijinli olduğunu destekleyen bulgular mevcuttur (2). Çocukluktan beri sessiz kalan hücre prekürsörlerinin proliferasyonunun bu olayda sorumlu olduğu sanılmaktadır. Ganglionöromlardaki mikrofilyamentlerin gerçek nörofibril olduğu, immun histokimyasal ve ultrastrüktürel olarak ispatlanmıştır (6). Erişkinlerdeki ganglionöromların ise çocukluk nöroblastomlarının matürasyonu sonucu geliştiği öne sürülmektedir. Bazı araştırmacılar ise aksine, nöroblastomlarla adult ganglionöromların kendiliğinden "de novo" oluştuğunu iddia etmektedir (2, 6)

Çoğunlukla çocukluk çağında, daha seyrek olarak erişkinlerde ortaya çıkan ve posterior mediastenle retroperitoneal yerleşim gösteren klasik ganglionöromlara, vakamız makroskobik görüntüsü ile uyum gösteriyordu. Ancak paravertebral veya otonomik sinir sistemiyle yakın ilişki içindeki izole ganglionöroma, literatüre ters düşmektedir (1, 7).

Sempatik hücre kökenli tümörler; immatür ucunda nöroblastom, matür ucunda ganglionöromaların bulunduğu geniş bir histolojik seri oluşturmaktadır. Ganglionöromlar; dediferansiye ganglion hücrelerinin ve schwann benzeri işçi hücrelerin oluşturduğu nörofil stromada yer alan oldukça sabit bir yapı gösterir. Ender olarak az miktarda matürasyon gösteren ganglion hücreleri ve nöroblast varlığı ile karakterli dediferansiye nöroblastomlar, ayırıcı tanıda karışıklığa yol açabilir. Literatürde ganglionöromların ender olarak malignleşerek metastaz yapabileceği bildirilmiştir (3, 4, 5, 8). Bu olay, büyük bir ihtimalle gözden kaçan dediferansiye alanların varlığı ile açıklanmaktadır. Bu vakaları da matür nöroblastom olarak kabul etmek gerekmekte ve ganglionörom tanısı verilmeden önce, çok sayıda kesit alınarak daha az dediferansiye alanlar aranmalıdır. Ayrıca sistemik ve nöroendokrinolojik bulgular eşlik etmiyorsa, izole ganglionörom olarak yorumlanmalıdır.

## KAYNAKLAR

1. Fox, F., Davidson, J., Thomas, L.B.: Maturation of sympatheticoblastoma into ganglioneuroma. *Cancer*. 12:108-116, 1969.
2. Goldman, R.L., Winterling, C.C.: Maturation of the sympathetic nervous system. *Cancer*. 12:1510-1516, 1965.
3. Misugi, K., Misugi, N., Newton, W.A.S.: Fine structural study of neuroblastom, ganglioneuroblastom and pheochromacytoma. *Arch. Pathol* 86:160-162, 1968.
4. Yokoyama, M., Okada, K., Kokue, A., Takayasu, H.: Ultrastructural and biochemical study of benign ganglioneuroma. *Virchow Arch*. 36:195-198, 1973.
5. Trump, D, L, Livingston, J.N., Baylin, S.B.: Watery dierehea syndroma in an adult with ganglioneuroma-pheochromacytoma. *Cancer*. 40:1526-1529, 1977.
6. Geffner, R.L., Hassel, C.M.: Ganglioneuroma of the skin. *Arch. Dermatol*. 122:337-338, 1986.
7. Enzinger, F.M., Weiss, S.W.: *Sofst Tissue Tumours*. 2 ed. The C.V. Mosby Company, St. Louis, 668-669, 1983.
8. Ricci, A., Parhom, D.M., Woodraff, J.M.: Malignant peripheral nerve sheat tumor arising from gnaglioneurom. *Am. J. Surg. Pathol*. 86: 160-Y162, 1968.