

Kraniofaringioma: Üç Olgu Sunumu

Mehtap DALKILIÇ ÇALIŞ (*), Varol ÇALIŞ (**), Murat TAŞKIN (**), Çağatay KEMERLİ (**),
Ahmet DİKİLİTAŞ (**), Oktay İNCEKARA (*)

ÖZET

Genellikle çocukluk çağının tümörü olan kraniofaringiomalar, benign tümörler olmalarına rağmen yerleşim yerlerinden dolayı total eksizyonları her zaman sorun oluşturmaktadır. Total eksizyon, kraniofaringiomalı hastaların % 70'ine uygulanabilmektedir. Biyopsi veya subtotal rezeksyon uygulanan veya nüks gelişen hastalarda radyoterapi seçilecek tedavi yaklaşımı olmalıdır. Bu bildiride ŞEEAH Radyasyon Onkolojisi kliniğine kraniofaringioma tanısı ile başvuran 10 yaşında bir kız çocuğu ile, 27 yaşında iki erkek hasta sunularak, literatür gözden geçirilmiştir.

Anahtar kelimeler: Cerrahi, kraniofaringiom, radyoterapi

Düşünen Adam; 2001, 14(2): 126-128

SUMMARY

Craniopharyngiomas are benign tumors that frequently occur in children, but in spite of their benign histology total excision of these tumors may be difficult due to their locations. Total excision can be achieved in 70 % of patients with craniopharyngioma. Radiotherapy should be the choice of treatment for patients who had local recurrence after biopsy or subtotal resection. Authors report three patients with the diagnosis of craniopharyngioma, one of whom is a ten-year-old girl and the other two are 27-year-old male patients.

Key words: Craniopharyngioma, radiotherapy, surgery

GİRİŞ

Kraniofaringioma, primer olarak çocuklarda görülen, ancak ileri yaşlı erişkinlerde de görülebilen pituiter bez, infundibuler sap ve Rathke kesesi kahıntılarından gelişen ve fetal hayatı büyümeye başladıkta sonra ileri yaşlarda belirti vermeye başlayan benign neoplazmlardır.

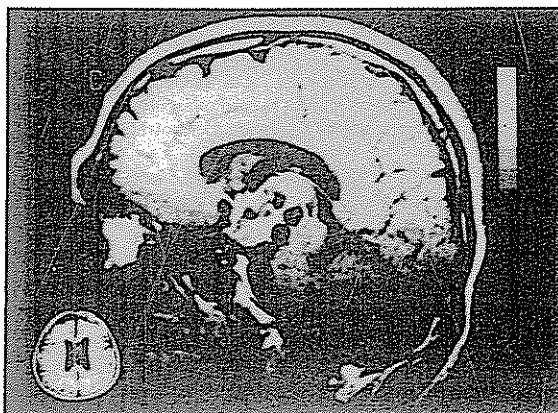
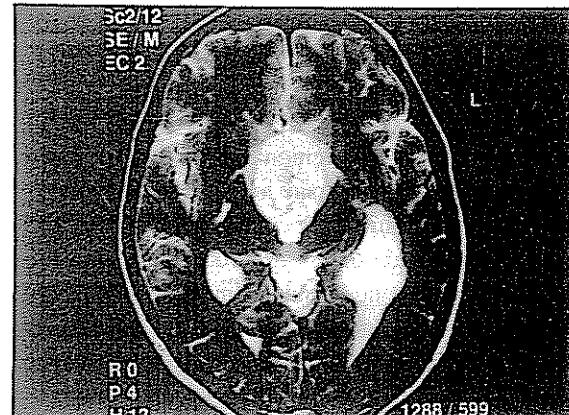
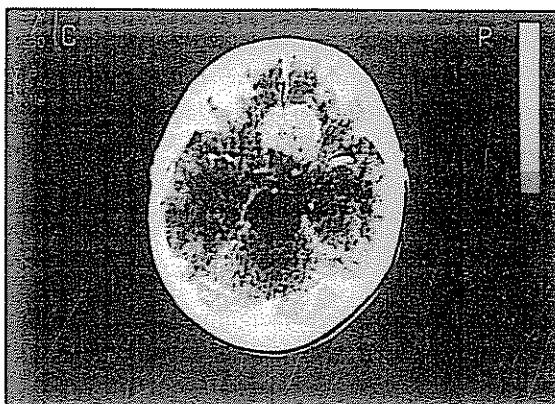
Kraniofaringioma; genellikle suprasellar veya hem suprasellar hem infrasellar bölgelerden gelişir. Literatürde atipik lokalizasyonda yerleşmiş olgular mevcuttur (8). Nazal ve paranasal sinüsleri de tutarak nazal obstrüksiyon yapabilir, kafa tabanını destrükte edebilirler (5).

Kraniofaringioma'ların tedavisi; cerrahi ve radyoterapidir (2,4,5,9). Radyoterapi (RT) adjuvan tedavi olarak total 54-55 Gy-1.8 Gy/gün uygulanmaktadır.

OLGU SUNUMU I

8 aydır kusma ve halsizlik şikayetleri olan 10 yaşındaki kız çocuğunda; titreme, konuşamama ile tanımlanan epileptik nöbet gelişmesi üzerine çekilen kranial BT'de suprasellar kitle tespit edildi (Resim 1). Ameliyatta subtotal tümör rezeksyonu ve ventriküloperitoneal (V-P) şant uygulanan hastaya, primer tümör bölgесine postoperatif 56 Gy radyoterapi uygulandı. 3 ay sonra BBT'de rezidüel kitlesi devam eden hastanın nöbetleri devam etmektedir. 6 ay son-

Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyasyon Onkolojisi Kliniği (MÇ, Oİ) *, Bakırköy Ruh ve Sinir Hastalıkları Hastanesi 1. Nöroşirürji Kliniği (VC, MT, ÇK, AD) **



Resim 2: Kranial MRI'da, suprasellar sisternayı tümüyle dolduran, lateral ventrikül korpusları arasına kadar yükselen, aşağıda prepontin sisternaya inen, nonhomojen şekilde ve yer yer halkamsı kontrast madde tutan multilobüle, kistik komponentli kitle görülmektedir.

ra kontrolde; iştahsızlık, halsizlik, polidipsi, poliürü şikayetleri mevcuttu ancak çekilen BBT'de tümör tespit edilmedi. Hastanın endokrinolojik incelemesinde diabetes insipidus, büyümeye ve gelişme geriliği tespit edilerek 11 yıldır endokrinoloji kliniğinde takipleri sürdürmektedir.

OLGU SUNUMU II

1 yıldır baş ağrısı, bulantı, görmede azalma, haretlerinde yavaşlama şikayetleri olan ve son zamanlarda idrar inkontinansı da çıkışlarıyla hastaneyeye başvuran 27 yaşındaki erkek hastanın muayenesinde bilateral papil stazı, cerebellar ataksi tespit edildi. Yapılan MRI incelemesinde ise suprasellar yerleşimli, multilobüle kistik kitle tespit edildi (Resim 2).

Kraniosaringioma ön tanısı ile operasyona alınan hastanın kitlesi subtotal olarak çıkarıldı. Post-op 60 Gy radyoterapi uygulandı. 3 ay sonra çekilen BBT'si ve hormon analizleri normal bulundu. Hastası, 80 aydır hastalıksız yaşamaktadır.

OLGU SUNUMU III

8 ay önce şiddetli baş ağrısı ve kusma şikayetleri başlayan 27 yaşındaki erkek hastaya; tonik-klonik nöbet geçişme nedeniyle çekilen kranial MRI'da; suprasellar yerleşimli lobüle konturlu kitle (Resim 3a ve 3b) tespit edilerek subtotal tümör eksizyonu uygulandı ve V-P şant takıldı. Tümör bölgesine 50 Gy radyoterapi uygulandı. Kontrolleri normal olarak değerlendirilen hastamız halen şanti olarak, hastalıksız

51 aydır takip edilmektedir.

TARTIŞMA

Kraniofaringioma'lar benign tümörlerdir, ırk ve cinsiyet ayırimı yapmaksızın her iki cinsiyeti de eşit oranda tutmaktadır⁽³⁾. Çocuklarda 5 ile 14 yaşlarında (% 96), yaşlılarda 65-74 yaşlarda pikk yapmaktadır. Orta yaşlarda de novo oluşabilmektedir⁽¹⁾. Çocukluk çağında primer santral sinir sistemi tümörleri arasında 3. sıklıkla görülür⁽⁷⁾. İlerleyen yaş ile прогноз kötüleşmektedir, çocukların daha iyi прогнозludur⁽²⁾.

Kraniofaringioma genellikle kistikdir, bazen de solid olabilir⁽⁶⁾. Intrakranial basınç artımı ve hipopituitar-hipotalamik-kiazmal disfonksiyon yapabilir.

Cerrahi tüm vakalarda birinci tedavi şeklidir⁽⁴⁾. Fakat aggressif rezeksiyonlarda pitüiter bez ve infundibuler sapta yaralanma oluşabilir ve sonuçta kalıcı veya geçici diabetes insipidus ve hipopituitarizm oluşabilir⁽⁹⁾.

Total cerrahi rezeksiyon her hastaya uygulanamaz. Total rezeksiyon ile lokal kontrol ve survi % 70 oranında sağlanabilmektedir^(2,4,7,8). Relaps için kalın tümöral doku önemli bir kaynak oluşturmaktadır. Cerrahi rezeksiyon genişliği ile nükslerin yakın ilişkili olduğu açıklıktır⁽⁴⁾.

Biyopsi veya subtotal cerrahi uygulanan veya nüks gelişen hastalarda radyoterapi seçilecek tedavi yaklaşımı olmalıdır. Radyoterapi ile lokal kontrol ve survi oranı % 86'lara kadar çıkmaktadır^(4,6). Rekürren kraniofaringiomada cerrahi yine uygulanabilir, ancak radyoterapi adjuvan olarak düşünül-

meli ve uygulanmalıdır. Stereotaktik olarak koloidal terapötik radyoizotop verilmesi de tedavi seçenekleri arasında bulunmaktadır. Intrakistik terapi; kraniofaringioma rekürrensinin tedavisinde oldukça iyi bir yöntemdir. Intrakaviter olarak ⁹⁰Yttrium veya ³²Fosfor verilmesiyle kistik kraniofaringioma etkin bir şekilde tedavi edilmiştir^(6,9). Tedavide sistemik kemoterapinin yeri yoktur.

Bizim hastalarımıza uyguladığımız tedavi ile elde edilen sonuçlar literatürdeki sonuçlar ile uyumludur. Çocuklarda kalıcı endokrin bozukluklar oluşabilmesi nedeniyle tedavi iyi değerlendirilmelidir.

KAYNAKLAR

1. Ariginteanu MS, Haague K, Zimmerman R, et al: Craniopharyngioma arising de novo in middle age. Case report. J Neurosurg 86:1046-8, 1997.
2. Bulow B, Attewell R, Hagmar L, et al: Postoperative prognosis in craniopharyngioma with respect to cardiovascular mortality, survival, and tumor recurrence. J Clin Endocrinol Metab 83:3897-904, 1998.
3. Bunin GR, Surawicz TS, Witman PA, et al: The descriptive epidemiology of craniopharyngioma. J Neurosurg 89:547-51, 1998.
4. Caldarelli M, di Rocco C, papacci F, et al: Management of recurrent craniopharyngioma. Acta Neurochir (Wien) 140:447-54, 1998.
5. Chakrabarty A, Mitchell P, Bridges LR: Craniopharyngioma invading the nasal and paranasal spaces, and presenting as nasal obstruction. Br J Neurosurg 12:361-3, 1998.
6. Eldevik OP, Gabrielsen TO, Altinok D: Contrast enhancement in the craniopharyngioma cyst wall caused by irradiation. Acta Radiol 39:180-2, 1998.
7. Torres LF, Jacob GV, Reis-Filho JS, et al: Primary pediatric tumours of the central nervous system. Anatomopathological study of 623 cases. Arq Neuropsiquiatr 55:795-800, 1997.
8. Usanov EI, Hatomkin DM, Nikulina TA, et al: Craniopharyngioma of the pineal region. Childs Nerv Syst 15:4-7, 1999.
9. Voges J, Sturm V, Lehrke R, et al: Cystic craniopharyngioma: long term results after intracavitary irradiation with stereotactically applied colloidal beta-emitting radioactive sources. Neurosurgery 40:263-270, 1997.