

İLERİ YAŞ VE III. VENTRIKÜL KRANİOFARİNJİOMLARI

KÜPELİOĞLU, A.A., CANDA, T., CANDA, M.Ş., ACAR, Ü., İZGİ, N.

ÖZET : Kraniofarinjiomların (KF) Üçüncü ventrikülde yerleşimi ve yaşlılarda görülmesi çok seyrekdir. Yerleşim genellikle suprasellar ya da selladadır.

Bu çalışmada iki kraniofarinjiom olgusu sunulmuştur. 66 yaşında erkek olan olguların birinde diabetes insipitus, hidrocefalus ve optik defekt görülmüştür. Bu olgudaki tümör III. ventriküldedir.

Diğer olgu, 68 yaşında bir kadın olup, tümör supra sellar bölgede ve frontal lobun içindedir.

ABSTRACT : A.Ali, KÜPELİOĞLU Tülay CANDA, M.Şerafettin CANDA, Ümit ACAR, Nail İZGİ, Dokuz Eylül University Faculty of Medicine. Craniopharyngiomas of the third ventricle in older cases. Location of craniopharyngiomas in the third ventricle in older are rare. Location is usually suprasellar, although it may occur in the sella as well.

In this study, two craniopharyngiomas are presented. In one of the cases who is 66 years old male, diabetes incipitus, hydrocephalus and optic defect are diagnosed. Tumor in this case is located in the third ventricle.

The other case is 68 years old female and the tumor is located at the suprasellar region and in the frontal lob of the cerebrum.
Anahtar Sözcükler : Kraniofaringiom, III. ventrikül, ileri yaş.

Key Words : Craniopharyngiom, Third ventricule, advanced age.

Kraniofarinjiom, ductus craniopharyngealis (Rathke kesesi) artıklarından köken alan, sella tursika dışında, genellikle suprasellar yerleşimli bir tümördür (7,8,10). Kraniofarinjiom terimi yerine önceleri, suprasellar epidermoid kist, Rathke kesesi tümörü, adamantinoma, ameloblastoma vb terimler kullanılmıştır (3,8).

Doç.Dr.A.Ali KÜPELİOĞLU, Doç.Dr. Tülay CANDA, Doç.Dr.M. Şerafettin CANDA, Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, Prof.Dr.Ümit ACAR, Yrd.Doç.Dr.Nail İZGİ, Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroşirürji Anabilim Dalı.

Kraniofarinjiom (KF) kafa içi tümörlerinin %3'ünü oluşturur. Nazofarinksden III. ventrikülé dek ductus craniopharyngealis üzerinde herhangi bir yerde gelişebilmektedir. III. ventrikülide yerlesim gösteren KF olgusu çok seyrektil ve kaynaklarda 20 dolayında olgu bildirilmiştir (2,4,7).

Her yasta görülmekle birlikte, geç çocukluk ve ergenlik döneminde iki yükselme yapmaktadır. Klinik bulgular, yerlesimine göre değişkenlik göstermektedir. Histopatolojik olarak, çok sıralı yassı epitellerin oluşturduğu solid adalar, kordonlar ve dallanmalar ile kistik dejenerasyon ve arada gevşek bağ dokusu stromadan olmaktadır.

Bu çalışmada III. ventrikül ve suprasellar yerlesimli 66 ve 68 yaşlarında iki olgu sunularak ilgili kaynakların ışığında KF'nin klinikopatolojik Özellikleri gözden geçirilmiştir.

OLGULAR :

Olu 1: Diabetes insipitus (DI) tanısı almış olan, 66 yaşındaki erkekte, son günlerde konuşma ve yürüme güçlüğü, çift görme ve görmede azalma, sağ fasial paralizi ile ataksik yürüme gelişmiştir.

Direkt kafa grafisinde sella normal sınırlardadır. Gözde optik nöropati, EEG'de orta çizgide epileptiform özelliğinde bir lezyon, sol karotis anjiografisinde a.cerebri anteriörde 2-3cm çapta, vertebral anjiografide baziller tepede 3-4cm çapta anevrizma, bilgi sayarlı tomografide (BT) a.comminicans posterior'dan köken alan, geçirilmiş kanama görüntüsü saptanmıştır (Resim 1). Giderek bellek bozukluğu, konfüzyon ve quadriparezi gelişmiştir. Cerrahi girişimde, III. ventrikülide, kapsüllü, içinde saydam sıvı bulunan bir kist görülmüştür. Kist çıkarılırken, III. ventrikülün ön duvarından, beyaz renkte tümöral kitle kiste yapışık olarak ayrılmıştır. Bu bölgede anevrizma görülmemiştir.

Patoloji Anabilim Dalında incelenen dokular (Biyopsi: 1124/87) 3cc hacimde, düzensiz, çok sayıda ve gri-beyaz renktedir. Pavafin bloktan yapılan kesitlerin Hematoksilen-Eozin boyası ile ışık mikroskopu düzeyinde incelenmesinde, birçok alanda kistik gelişme gösteren, çok sıralı yassı epitellerin solid ve çit biçiminde dizildiği, tümör dokusu ile yer yer glob korne yapıları saptanmıştır (Resim 2). Olu, cerrahi girişimden 13 gün sonra, düzeltmeyen biliş kaybına ek olarak dolaşım ve solunum durması sonucu ölmüştür.

Olu 2: Görememe, baş ağrısı, aşırı terleme, sürekli açlık ve susuzluk duygusu, kişilik ve davranış değişikliği yakınmaları bulunan 66 yaşındaki kadında karaciğerde 4cm büyümeye, göz dibinde papilla kenarlarında silinme yanısira, BT'de sağ frontal lobta 4-5 cm çapta,

spontan hiperdens alan (Resim 3) ile kontrast enjeksiyondan sonra bununla ilişkili, suprasellar ve düzensiz boyalı tutan başka bir kitle saptanmıştır. Cerrahi girişimde, sağ frontal kitlenin içinde sarı-ksantokromik sıvı bulunan kist, bunun yanısıra supra sellar kitlenin de optik kiazmaya bası yapan kraniofrinjiom olabileceği düşünülmüştür.

Patolojik Anabilim Dalı'na gönderilen doku (Biopsi: 3138/86) 3X1.5X0.7cm boyutta, gri-beyaz renkte, bir yüzü papiller görünümde doku örnekleridir. Parafin bloktan yapılan kesitlerin Hematozsilen Eozin boyası ile 15x mikroskopu düzeyinde incelenmesinde: çevrede git şeklinde, ortada epidermis spinal tabakasına benzer dizilim gösteren tümör epitelleri solid adalar ve kordonlar oluşturmuş, arada gevşek bağ dokusu stroma saptanmıştır (Resim 4).

Cerrahi girişim sonrası ilk bakıda, özellikle sağ gözde, görme belirgin olarak düzelmıştır.

TARTIŞMA : Kraniofarinjiom kafa içi tümörlerin %3'ünü oluşturur (8). D.E.U. Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalında kuruluşundan bu yana (1979-1987) incelenen 40 kafa içi tümöründen ikisi (%5) histopatolojik olarak kraniofarinjiom tanısı almıştır. Bu tümörlerin ortalama %70'i intra ve suprasellar, %20'si suprasellar, %10'u da intrasellar yerleşim göstermektedir. III.ventrikül, sfenoid kemik, ve nazofarinkste oldukça seyrekdir (3). Kraniofarinjiomun III.ventrikül yerleşimi ilk kez 1953'te bildirilmiştir (2). III.ventrikül yerleşimi kraniofarinjiom olgusu Matson'un (5) 74 ve Petito'nun (6) 245 olguluk dizilerinde izlenmemektedir. Sıklıkla suprasellar yerleşimli olan bu tümörün, III.ventriküle yerleşmiş olanların sayısı kaynaklarda 20 dolayındadır (2,4,7). Kraniofarinjiomlar büyük oranda 5-8, az olarak 40-50 yaşları arasında görülmekte birlikte, yeni doğanda (8) ve olgularımızda olduğu gibi 65-70 yaşlarında da görülebilmektedir.

Tümör tuttuğu bölgeye özgü klinik bulgu vermektedir. Sıklıkla hipofiz, kiazma optikus, kafa çiftleri ve III. ventrikül tabanına bası ile ilgili klinik bulgular ortaya çıkmaktadır. Bunnardan başlıcaları, olgularımızda da izlendiği gibi, görme bozukluğu, baş ağrısı ve Diabetes insipitus'tur. Özellikle III.ventrikül tümörleri, özgün klinik belirti olmadan hidrosefali yapmaktadır (4,7). Diabetes insipitus, suprasellar KF'ların %50'sinden çoğunda gelişmekte birlikte, ilk olgumuzda olduğu üzere III. ventrikül tutulumunda da, seyrek olarak görülmektedir.

Morfolojik olarak, kraniofarinjiomlar sıklıkla kistik, daha az olarak solid yapıda görülmektedir. Nitekim, olgumuzdan birinde, belirgin kistik gelişme sonucu, cerrahi girişim öncesi yapılan BT incelemesinde yanılığla yol açmış ve anevrizma tanısı almıştır. Kist içindeki sıvı,

kolesterol kristalleri, kan ve kalsifiye artıklar içermesi nedeniyle "motor yağı görünümü" diye tanımlanmaktadır. Kistler, adamantinomatöz ve çok sıralı yassı epitel alanlarının ortası ile gevşek bağ dokusu stromanın dejenerasyonu sonucu gelişmektedir (6,8).

Tümörü oluşturan epiteller epidermoid dizilim, ya da çevrede çit, ortada daha gevşek dizilim gösteren adamantinomatöz yapıda görülür. Olguların %75'inde radyolojik tanıda da önemli bir bulgu olan kalsifikasyon görülmekle birlikte, kendi olgularımızda bu bulgu saptanamamıştır.

Kraniofarinjiom histopatolojik olarak benign bir tümör olmakla birlikte nüks gösterebilmektedir. Bu nedenle ilk cerrahi girişimde gerek nüks yapabilmesi, gerekse yerleşimi nedeniyle tümüyle çıkarılması gereken bir tümördür.

KAYNAKLAR

1. Barreca T, Perriac C, Francaviglia N, Rolandi E. Evaluation of anterior pituitary function in adult patients with craniopharyngiomas, *Acta Neurochirurgica* 1984;71:263-272.
2. Ilenas JS, Salvador MR, Ilovet J, Larrea RS, Rovira RR. Craniopharyngioma of the third ventricle, *Neurochirurgia*. 1983; 26:93-94.
3. James HE, Edwards MSB. Systemic staging of supratentorial extra axial brain tumors in children, *Cancer* 1985; 56: 1800-1803.
4. Long M, Chou SN. Transcallosal removal of craniopharyngiomas with the third ventricle. *J Neurosurg* 1973; 39: 563-567.
5. Matson DD, Crigler SF. Management of craniopharyngioma, in children. *J Neurosurg* 1969; 30:377-390
6. Petito CK, De Girolami U, Earle K. Craniopharyngiomas, *Cancer*. 1976; 37: 1944-1952.
7. Rush J, Kusske JA, De Feo DR, Pribron HW. intraventricular craniopharyngioma, *Neurology* 1975; 25: 1094-1096.
8. Russel DS Rubinstein LJ. The nervous system tumors, Baltimore. The Williams and wilkens company, ed 4. 1973; pp 32.
9. Warner NE, Pituitary gland, Ed. Anderson AD, Kissane JM, pathology, The C.V.Mosby company, Saint Louis, Ed 7.1973; pp 1632.

10. Zulch KJ. Histological typing of tumors of the central nervous system, World Health Organisation, Geneva, 1979; pp 59.