

Kraniofaringjomalar

*Prof.Dr.Sabahattin HACIYAKUPOĞLU**

*Dr.Mustafa KAYACAN**

Rathke cebi tümörü, Rathke yarığı tümörü, Erdheim tümörü, hypophyseal ductus tümörü, kraniofaringeal cep tümörü, pitüiter stalk tümörü, adamantinoma, ameloblastoma, supra sellar epidermoid kist, Rathke yarığı kisti, pitüiter medullar karsinoma kraniofaringioma için aynı anlamda kullanılan terimlerdir. Bu konjenital tümörler kendilerini yaşamın herhangi bir döneminde belli ederler. Zulch serisinde 15, Vienna serisinde ise 13 en sık rastlanan yaş grubu olarak bildirmişlerdir. Nadiren yeni doğan ve infantta da görülebilirler. Genellikle erkeklerde kadınlardan iki misli fazla görülür^{1,2}.

Kraniofaringioma konjenital olarak Rathke kesesinin epitelyal artıklarının poliferasyonu sonucu meydana gelir. Primitif bukkal kavite ve hipofizeal (kraniofaringeal) kanalla ilişkilidir. Bu kanallar nöral ektodermin üçüncü ventrikül tabanından (infundibulum) oral kaviteye doğru invajinasyonu ve primitif ektodermal stomatodeumun pitüiter glanda doğru itilmesi ile meydana gelirler. Bu nedenle embriyonal hipofizeal kanalın epitelyal artıkları infundibulum ve primitif bukkal kavite tavanından kraniofaringeal duktus boyunca etrafa yayılabilirler. Displase olan bu germ adacıkları solid ve kistik dejerasyona uğrayarak kraniofaringjomaları meydana getirirler^{2,3}.

Kraniofaringjomalar genel olarak supra tentorial tümörler arasında %17 oranında görülür. Çocuklarda supratentorial yerleşim gösteren tümörlerin çoğunluğunu (%58) oluşturur. Erişkinde sellar tümörlerin %20'sini kraniofaringjomalar meydana getirir. Her yıl milyonda iki olguya rastlanmaktadır.

* Ç.Ü.Tıp Fakültesi Nöroşirürji Anabilim Dalı.

Kraniofaarinjioma nonglial serebral tümörlerin başında gelir. Çocuklarda ise intrakranial tümörler arasında nisbeten düşük bir yüzdede bulunur. Bu miktar %2.5-13 arasında değişir, ortalama 7,5'tur. 700 vakalık intrakranial tümör içeren Vienna serisinde 58 (%8.2) kraniofaarinjiomaya rastlanmıştır. Zulch genel papulasyonda %2,5 oranında bulunduğunu tespit etmiştir^{1,2,4,5,6}.

PATOLOJİK ANATOMİ

Kraniofaarinjioma anatomik olarak diafrağma sela ile ilişkisi ve buradan yayılmasına göre klasifiye edilebilir. Embriyonal olarak kraniofaringeal kanal suprasellar olarak yerleşmiştir. Tümör stakta, diafragma sella ve infundibulum piasinın hemen altında yerleşebilir. İntrasellar lokalizasyon gösterebilir. Farenks ve sfenoid kemik içine yerleşen tümör vakaları da rapor edilmiştir^{1,2}.

İntrasellar Kraniofaarinjioma

Suprasellar yerleşime daha seyrek olarak rastlanır. Dura ve araknoid aracılığı ile beyine yayılır. Önce diafrağma sellayı yukarıya iter belli bir büyüklüğe erişince diafrağma sellayı yırtar. Üçüncü ventriküle doğru yönelir, hipofizi aşağıya deplase eder. Hipofiz atrofiye uğrayarak harap olur. Sella tabanını erode edebilir. Kiazma optikusu yukarı iterek gerilmesine neden olur. Çok nadir olarak kraniofaarinjiomalarda solid kısım gelişmez sadece kistik kısımdan meydana gelip intrasellar yerleşebilir. Zulch bu tip kraniofaringeal kistin pars intermedia kisti, ile ilişkili olduğundan kuşkuludur. Russell ise bunların Rathke yarığında geliştiğinde inanır^{2,4,7}.

Suprasellar Kraniofaarinjioma

Bazal sisterna araknoidi içinde yer alır. Üçüncü ventrikülü karşı tarafa iter. Tümör büyüdükçe üçüncü ventrikülü tıkar ve tabanını kağıt gibi inceltir. Supra sellar kraniofaarinjiomada sıklıkla hipofiz ve sella normaldir.

Bazı kraniofaarinjiomalar kiazma üzerinde gelişir ve kiazmayı aşağıya iter. Bazen ventrikül lümeninde gelişir. Tümör yerinin doğru olarak tespiti ameliyat için önemlidir. Kraniofaarinjiomalar nadiren arkaya doğru büyüyerek thalamusa, ponsa yayılabilir. Her iki tarafta frontal ve temporal loplari invaze edebilir³.

Makroskobik görünüm; kapsüllü, gri-kırmızı renktedir. Kesteneden elma büyüklüğüne kadar çeşitli boyutlarda olabilir. Yüzeyi düz veya nodüllüdür.

Kalsifikasyon nedeniyle bazı bölgeleri sert, bazı bölgeleri meşin gibi, bazı yerleri ise gevşek yapışkan kıvamdadır. Kistik dejenerasyon derecesine bağlı olarak kesi yüzeyi spongioz, gözenekli tek veya multipl kistlerden ibarettir. Kist kavitesi koyu kahverengi, yeşil veya griye benzer renkte mayi ile doludur. Mayi bazen jelatinoz vasıfta olabilir. Kist mayisi içinde parlak küçük kollerol kristalleri mevcuttur. Histolojik olarak adamatious epitelium, kalsifikasyon ve kreatin nodul formasyonu ile krakterizedir. Bütün olgularda kalsifikasyon mevcuttur. Kahn erişkinlerin %50'sinde squamos kapiller kroniofarinjioma bulunduğunu ve rekürrens göstermediğini rapor etmiştir. Ancak histolojik tasnifin klinikte önemi bulunmamaktadır³.

SEMPTOM VE BULGULAR

Kraniofarinjioma pirimer yerleşme yerine ve büyüme yönüne göre;

Görme defekti, pitüiter ve hipotalamik fonksiyon bozukluğu, nörolojik defisit, hidrosefalik bozukluk, gibi başlıca dört değişik bulgu verir.

Görme Defekti

İntrasellar kraniofarinjiomada nervus optikus, kiazma ve traktus optikus alttan, suprasellar kraniofarinjiomada ise yukarıdan ve arkadan baskıya uğrar. Görme defekti uni veya bilateral olabilir. Görme alanı değişik şekilleri kapsar. Hastaların yaklaşık %60'şında görme alanı defekti vardır. Kraniofarinjiomaların çoğunun suprasellar ve orta hatta lokalize olduğu düşünülürse temporal alanda görme defektinin fazla olması doğaldır. Erken dönemde görme defekti parsiyel ve asimetriktir. Hastalık ilerledikçe bitemporal heteronim hemianopsi gelişir. Eğer tümör kiazmanın arkasında uzanır ve daha çok traktus optikusu komprese ederse homonim hemianopsi şeklinde görme alanı defekti olur. Unilateral konsantrik daralma tek taraflı optik sinir basısını gösterir. Optik sinir ve traktus optikusa uzun süre bası olursa primer optik atrofi ve neticede körlük meydana gelir veya görme keskinliği azalır. Optik diskte solukluk göze çarpar böyle vakalarda intrakranial basınç normal veya hafif artmıştır^{2,8}.

Çocukluk döneminde görme alanı defekti ve görme keskinliği çok ileri derecelere varmadan tanı koymak güçtür. Çocuk nadiren görmesinin azaldığından

şikayet eder, başını bir tarafa eğmesi, yazı tahtası ve kitabını okumada güçlük çekmesinden öğretmeni ve ebeveynleri olayın farkına varırlar. Supra ve para-sellar kraniofarinjomada intraserebral basınç artmasına bađlı olarak papil ödemi ve sekonder optik atrofi görülebilir⁹.

Pitüiter ve Hipotalamik Fonksiyon Bozukluđu

Kraniofarinjomaların hemen hemen yarısında pitüiter ve diensefalik bozukluk mevcuttur. Radyoimmünessey ile yapılan hassas testlerle geri kalanlarda minimal de olsa endokrin bozukluk tesbit edilmiştir. Bu bölge lezyonlarında diabetes insipitus, Frohlich sendromu, adiposo genital distrofi, Simmonds kaşeksisi, seksüel bozukluk gibi sendromlar meydana gelir. Diensefalik ve pitüiter bozukluklar hiporegülatuar olabildiđi gibi hiperregülatuar reaksiyon bozukluđu şeklinde de olabilir. İlave olarak paradoksal veya vejetatif ataklar görülebilir.

Su metabolizması pitüiter diensefalik sistemle direkt olarak kontrol edildiđinden su dengesi üzerindeki bir bozukluđun tespiti bölge lezyonu hakkında kesin tanı koydurabilir. İntrasellar büyüyen tümörler kendilerini önce pitüiter fonksiyon bozukluđu ile gösterirler. Bunun aksine suprasellar tümörlerde pitüiter fonksiyon deđişmez veya minimal deđişiklik olur. Kraniofarinjomalı çocukların %60-70'şinde pitüiter fonksiyon bozukluđu mevcuttur^{1,2}.

Özellikle gelişme hormonu, tiotropik hormon, adreno kortikotropik hormon ve gonadotropik hormon dengesinde bozukluk meydana gelir. Gelişme hormonu azalan çocuklarda gelişme geriliđi tespit edilir, çocuk küçük ve narindir. İskelet ve dış gelişme durur, seksüel gelişimi geri kalır ve klinik görünüm Lorraine tipi disrafisme uyar. Bu hastalarda mental ve intellektüel kapasite bozulmamıştır, hatta yaşına göre şaşırtıcı derecede zeki ve genç görünürler. Deri soluk ve yumuşaktır. Saçlar genellikle seyrekdir. Sesleri tizdir ve pubertede yumuşar.

Tiotropik hormonu azalan çocuklar aşırı kilo alır. İştah azalır, aktiviteleri düşer ve erken yorgunluktan şikayet ederler. Konsantrasyonları, fizik ve mental kapasiteleri, bazal metabolizma ve nabız anormal derecede düşüktür^{2,5,6}.

İntrasellar kraniofarinjomada diabetes insipitusa nadiren rastlanır. Bazan supra ve intrasellar kraniofarinjomada antidiabetes insipitus gelişerek primer oliguri meydana gelir. Bu nadir durumu ilk defa 1956 yılında Rodek tarif etti². %15

nispetinde iskelet gelişmesinde geri kalma vardır. Bazan karakteristik cücelik görülür. Radyolojik olarak kariofarinjomalı çocukların %60'şında iskelet gelişmesinde gecikme tesbit edilir. Suprasellar kraniofarinjioma üçüncü ventriküle doğru büyürse üçüncü ventrikül tabanı, ventrikül duvarı, hipotalamik vegetatif nükleuslar itilir. Bu nedenle %7 hastada diabetes insipidus diensefalik fonksiyon bozukluğu sonucu oluşur. Hipotalamohipofizer sistem bozukluğuna bağlı olarak segonder hipogonadizm meydana gelir. Daha az olarak puberte prekoks meydana gelir. Gonodotropin hormon eksikliği puberteden önce önemli bulgu vermez. Hipotalamik bölgeyi etki altına alan tümör yağ metabolizmasını bozarak şişmanlık, zayıflık veya kaşeksi ile seyreden sendromlar meydana getirir.

Panhipopitüitarizmde Simmonds hastalığı veya kaşeksi gelişir. Seksüel gelişmeye bağlı adiposogenital distrofi veya Frohlich hastalığı görülür⁵.

Üçüncü ventrikülün kaudal bölgesi lezyonunda santral vegetatif regülatuar bozukluk olur. Bozukluk hipo veya hiperreaktif tip olabilir. Hipersomni veya insomni, hiper ve hipotermi, hiper veya hipoglisemi, hiper veya hipohidrozis, hipertrikozis veya saç dökülmesi, hiperpigmentasyon veya pitüiter solukluk (Psodoanemia), hipo veya hipertansif krizler görülebilir. Vegetatif bayılma ve epilepsi (diensefalik epilepsi) nöbetlerine sık rastlanır^{1,4,9}.

Nörolojik Defisit

Suprasellar büyüyen kraniofarinjiomanın kafa kaidesi, frontal ve temporal loplara yayılması halinde çeşitli nörolojik defisitler gelişir.

Anterior fossaya yayılan kraniofarinjiomada anozmi ilk ve tek nörolojik bulgu olabilir, fakat ancak erişkin çocukta tesbit edilir. Unciate fist nadir vakalarda paramedian temporal loplara yayılan tümörlerde görülür. Tümör posterior fossaya doğru yayılırsa tentoryum seviyesinde seyreden okulo motör, troklear, abduzens ve trigeminal sinirlerde paralişi meydana gelir. Kraniofarinjioma sisterna interpedinkularis ve ponsa uzanabilir. Beyin sapı displasmanı ve kompresyonuna sebep olarak bulber kranial sinir felçleri, serebellar bozukluklar ve piramidal arazlar açığa çıkar^{1,2,5,6,8}.

Hidrocefalik Bozukluklar

Üçüncü ventriküle yayılan kraniofarinjioma tek veya bileteral foramen

monroyu, daha nadir olarakta aqueductus siliviusu tıkanabilir. Serebro spinal sıvı drenajı bozulur. %40 vakada simetrik veya asimetrik hidrosefali görülür.

İntrakranial basınç artımı çocukta ilk olarak baş ağrısı nedeniyle çocuk irritabldır. Ağrının lokalizasyonu yoktur. Kusma sabahın erken saatlerinde yemekle ilgisiz, bazen ani pozisyon değişikliğine bağlı, zorunlu veya spontan bir şekilde meydana gelir. Bu bulgularla posterior kranial fossa tümörünü taklit eder. %50 vakada kranial sütürler açılır. Kafanın perküsyonunda Mc Ewen'in tarif ettiği çatlak testi sesi duyulur. Skalp venleri kabarrır. Sık olarak abduzens siniri pralizisi görülür. Papil stazı nispeten nadirdir, ancak %40 vakada tespit edilir. Hastanın yaşı ile ilgili olarak bulgular değişiklik gösterir. İnfant ve çocukta intrakranial basınç artımı ve büyüme anomalileri barizken adolesan çağda endokrin, metabolik bozukluklar ve vizüel defektler aşikardır^{1,9}.

TANI

Laboratuvar Testleri

Ameliyattan önce hipofiz hormonları ve rilizis faktörlerin ölçümü hastanın nörolojik durumunu değerlendirmede çok önemlidir. Bu hormon tayinleri acil müdahale dışında mutlaka yapılmalıdır. Matson ve Grigler (1969), özellikle ADH, TSH, ACTH ve STH hormonun tayin edilmesini önermişlerdir. Çocuklarda STH'nun az salgılanması nedeniyle ölçülmesi önemli bilgi vermemektedir. Aynı hormonların postoperatif olarak ölçülmesi ve preoperatif değerlerle kıyaslanması ameliyatın başarısı hakkında fikir verir. Diğer rutin kan ve idrar testleri yapılmalıdır. Bunlar diabetes insipidus dışında genellikle normaldir².

Radyolojik Tanı

Direkt grafi Hemen hemen bütün kraniofarinjomaların, yüksek nispette tanısal özelliğe sahip direkt kafa grafisi bulguları vardır. Tipik olarak supra ve intrasellar yerleşim gösteren değişik dansitelerde kalsifikasyonlar mevcuttur. Kalsifikasyonlar belirsiz, yaygın, kaba, bir araya yayılmış veya irregüler olabilir. Nadir vakalarda kisti kabuk veya yüzük şeklinde çevreler. Yaş ilerledikçe kalsifikasyon nispeti azalır genellikle %70 vakada kalsifikasyon vardır. Kalsiyum artıkları daha çok tümörün solit kısmında bulunur. Direkt grafilerde kalsifikasyon göstermeyen

kraniofarinjiomanın mikroskopik incelenmesinde sıklıkla ince kalsiyum odaklarına rastlanır⁶.

Kalsifikasyon dışında çocuk ve erişkinlerin %70'inde tümörün sellaya baskısı ve intrakranial basınç artışı nedeniyle sella ve çevresinde patolojik değişiklikler meydana gelir. Tanıda komputere tomografi, nükleer magnetik rezonans, pnomoensafalografi ve anjiyografi önemli radyolojik yöntemlerdir^{4,6}.

TEDAVİ ve PROGNOZ

Tercih edilen tedavi tümörün tek seansta total olarak çıkartılmasıdır. Matson (1967) ikinci ameliyat mortalitesinin çok yüksek olduğunu ve ilk ameliyattan sonra radyoterapi yapılmasını tavsiye etmektedir. Çocuklarda ameliyat teknik olarak daha kolaydır, komplikasyon ve postoperatif seyir daha iyidir.

Kraniofarinjiomlara Cerrahi Yaklaşım:

Kraniofarinjiomalar cerrahi yaklaşım şekline uygun olarak;

a. **Endosuprasellar:** İnfrasellar ve intrasellar kraniofarinjiomaya rastlanmamıştır.

b. **Suprasellar ekstraventriküler:** Üçüncü ventriküle atlamamış başka bir deyişle pitüiter stalk kraniofarinjioması.

c. İntraventriküler (İnfandibular):

1. İntraventriküler

2. İntra-ekstraventriküler (2)

şeklinde sınıflandırılabilir.

Tümöre;

a. Subfrontal

b. Transkortikal ve transventriküler

c. Transsfenoidal(1) olmak üzere üç yolla yaklaşılır.

Kraniofarinjiomaların radikal çıkarılmalarında tümörün üçüncü ventrikülle ilişkili olması büyük önem taşır. 30 kraniofarinjiomalının otopsilerinde yapılan çalışmada tümörler arasında kesin farklılıklar tespit edilmiştir. İntraventriküler tümörlerin üçüncü ventrikül tabanına bası yaptığı ve kısmen atrofiye uğrattığı, üçüncü ventrikül tabanının tümörün inferior ve inferolateralinde yer aldığı gözlenmiştir⁴.

İntra-ekstraventriküler olanlarda üçüncü ventrikül tabanı tümörün lateralindedir ve tümörün çevresi boyunca görülür. Böylece üçüncü ventrikülün harap olan tabanından herniye olurlar. Ekstraventriküler kısımları değişik büyüklükte ve değişik istikamette olabilir. Bu vakalarda tümör kapsülü üçüncü ventrikül tabanı veya duvarına yapışarak oradan beslenebilir. Bu nedenle intraventriküler kraniofarinjomayı çıkartırken üçüncü ventrikülün tabanına yapışık kapsülün bazal kısmını bırakmak daha iyidir. Tümör kapsülünün talamusa yapışık lateral duvarını çıkarmak tehlikeli olabilir^{2,4,5}.

Sweet, Logve ve Symon çalışmalarında üçüncü ventrikül tabanı ve kapsül arasında sıkı yapışıklığın olmadığını ancak arada gliozisin meydana geldiğini gliotik reaksiyonun disseksiyonunun ölüme neden olabileceğini göstermişlerdir. Nadirde olsa üçüncü ventrikülden total çıkartılan vakalar vardır. Bazı tümörler üçüncü ventrikülün ön kısmına bası yapabilirler^{2,4,5}.

Intraventriküler kraniofarinjomalarda sellanın büyüklüğü genellikle değişmez. İnterpedinküler sisterna aşağı doğru yer değiştirir ve kiazmatik sisternanın posterior kısmında dolma defekti olur. İntra ekstraventriküler kraniofarinjomada direkt grafilerde sella tursika girişinde kasifiye kitle görülür. Dorsun sellada kısalma, inter pedikünler sisternada aşağı doğru yer değiştirme ve antero-posterior çapta büyüme, anterior serebral arterin A1 segmentinde yukarı doğru itilme ve posterior kominikam arterdeki aşağı doğru yer değiştirme yine intra-ekstraventriküler kraniofarinjioma için tipiktir^{3,7}.

Endo-Suprasellar Kraniofarinjomalar

Vakaların 1/3'ü bu şekildedir. Tümör çok büyük değilse, anterior ve suprasellar yerleşim gösterirse hipofiz stalkı sağlam kalabilir. Konovalov 43 vakadan 20'sinde pitüiter stalkı bulup izole etmiştir. Üç vakada arkadan ve aşağıdan yapışıklık göstermekteydi. Çoğu vakada stalk kesin demarkasyon hattı olmadan tümörle devam ediyordu. Ufak damarlar stalk etrafında kapsül içine girmektedir. Vakaların yarısında tümör kapsülü üçüncü ventrikül kapsülüne sıkıca yapışık. Bunlarda stalkı ayırıp korumak mümkün değildir. Sella üzerinde büyüyen kraniofarinjioma üçüncü ventrikül tabanını bası sonucu deforme etmekle kalmaz bazen tabanı delerek ventrikül içine girebilir. Endo-suprasellar tümörler arasında

frontal lop lateral ventriküle penetre olan 6 dev tümör yayınladı. Karotit arterler tümör tarafından infiltre olabilir².

Endo-Suprasellar Kraniofarinjomaların Çıkarılmasındaki Yöntemler:

Bu gruba dahil kraniofarinjomalar büyük olsalar bile total veya suptotal olarak çıkarılabilirler. Konovalov toplam 43 vakanın 29'unu total, geri kalanın suptotal olarak çıkarmıştır².

Tümörün radikal veya total çıkarılma terimi klinikler arası değişir. Konovalov tümörün görülen kısımlarının çıkarılmasına total çıkarma terimini kullanmıştır. Ancak bu gibi vakalarda sella içini görmek imkansız olduğundan kapsül fragmanları bu bölgede kalabilmektedir. Aynı muellif radikal terimini üçüncü ventrikül veya majör damarlara yapışık fragmanlar hariç tüm tümörün çıkarıldığı vakalarda kullanılmıştır. Endo-suprasellar kraniofarinjomalar supfrontal yaklaşımla çıkarılır. Konovalov'un sadece bir vakasında tümör lateral ventriküle yayıldığından sub frontal ve transventriküller yaklaşımı kombine etmiştir.

Yaklaşım genellikle ünilateral ve sağdandır. Kistik muhteva alındıktan sonra tümör kapsülü kollabe olur ve tümöre yakın dokular kolaylıkla farkedilir duruma gelir^{2,4}.

Önceleri bilateral (bifrontal) supfrontal yaklaşım tercih edilirken sonraları bu yöntem sadece parasellar büyüyen tümörler için kullanıldı. Dört adet burr-hole ile tek kemik flebi çıkarılır. Bilhassa erişkinde ameliyat sonunda kemik kenarlarının yaklaştırılması ve kolayca kapatılması için frontal sinüs lineer olarak kesilmelidir. Sagital sinüs ve falks serebrinin ön bölümünün kesilmesi sellar ve parasellar bölgenin rahat şekilde görülmesini sağlar. Frontal lop ekarte edilerek tümör ortaya çıkarıldıktan sonra kist duvarına enjektörle ponksiyon yapılarak kist boşaltılır. Kapsül optik sinirler arasında geniş olarak açılır ve mümkün olduğu kadar tümör muhtevası boşaltılır. Kapsülün kollapsi ile o bölgedeki damarlar kolayca görülür hale gelir. Burada posterior kominikan, anterior koroidal ve diensefalik bölgeye giden ufak karotit arter branşlarına dikkat etmek gerekir. Mikroskopla tümörü besleyen damarlar ayrılıp kuagüle edilir. Anterior serebral arter, optik sinir, kiazma ve traktus optikus tümör üzerinde derin oyuklar açabilir. Bazı vakalarda tümör ve anterior serebral arterlerin birlikte kompresyonu ile optik sinir ve kiazmada yarılaşmalar

meydana gelir^{2,5,6,7}.

İleri derecede anterior ve suprasellar büyüyen tümörlerde anterior serebral arter kapsüle yapışabilir. Kapsüle giren damarlar uyrıldıktan sonra sella tursikaya girişine 2-3 mm kala bipolar koagülasyonla yakılarak kesilir, böylece kapsülün üst kısmı mobilize edilerek optik sinir kiazma ve özellikle üçüncü ventrikül tabanından ayrılması kolay hale getirilmiş olur. Bir çok vakada kapsül yumurta kabuğu şeklinde ossifikasyona uğrayarak, kalsifiye kapsülün kollaps ve üçüncü ventrikülden ayrılması güç olmaktadır. Bu tip vakada kapsül kabuğundaki ossifikasyon disektörle ayrılabilir. Kapsülün sellaya doğru çekilmesiyle üçüncü ventrikül tabanından ayrılması kolaylaşır aynı zamanda hipofizeal, stalkta korunmuş olur. Stalkın tümör kapsülü ile birleşme yerini diseke edebiliriz. Eğer zorlukla karşılaşırsa stalk damarlarının kapsülde devam ettiği ufak bir kapsül kısmı bırakılabilir. Böylece postoperatif diabetes insipitus ihtimali oldukça azalır. Üçüncü ventrikül tabanına sıkça yapışan tümör kapsülü çıkarılmadan bırakılmalıdır. Tümörün total çıkarıldığı bazı vakalarda üçüncü ventrikül tabanına açılarak intraventriküler kısım çıkarılır^{4,6,7}.

Ameliyatın ikinci safhası tümörün intrasellar kısmını çıkarılmasıdır. Bunun için diafragma sella ile tümör kapsülü arasına girebilen disektör kullanılır. Bilahare kapsül forseps ile tutularak sella tursikadan çekilir. Kapsülün selladan ayrılması esnasında kavernoöz sinüsler yırtılabilir, fakat kanama spongostanla kolaylıkla durdurulur. Bazı vakalarda sellanın arka duvarında açık pembe görünüşte hipofiz artıkları farkedilebilir. Bazende rezidüel hipofizeal doku frozenle ayrılır. Kraniofarinjiomanın intrasellar kısmındaki artıklarının temizlenmesi sırasında hipofiz bezi zedelenebilir. Buna bağlı olarak post operatif endokrin yetmezlik olur hasta çocuk ise büyümede gecikme meydana gelir^{2,4}.

Rougerie'ye göre erken yaşta tümörün intrasellar kısmının çıkarılmasına gerek yoktur. Tümörün tam olarak çıkarılması ile interpedinküler sisterna, beyin sapı, baziller arterin üst kısmı ve dalları açığa çıkar².

Suprasellar-Ekstraventriküler Kraniofarinjioma

Daha çok adultlarda görülür, Konovalov 39 vakanın 24'dünü erişkinde tesbit etti. Çoğu dev boyutlara ulaşır. Sıklıkla asimetric yerleşir. Üçüncü ventrikül ve

hipofizeal stalkı bir tarafa doğru iter². Vakaların çoğuna unilateral subfrontal olarak yaklaşılabılır. Bazen subtemporal yaklaşımla ve tentoryumu keserek çıkartmak icap eder. Tümör yerleşimine göre optik sinirler arasından veya optikokarotit üçkenden diseke edilir. Tümör kapsülü genellikle incedir. Kapsül sarı lobüler yapıda olup kollersterol ve kalsiyum ihtiva etmektedir. Vakaların çoğunda tümör kesif homojen doku şeklindedir. Büyük amarları optik ve okülomotor sinirleri atake eder. Vakaların hemen hemen %55'inde hipofiz stalkı görülüp büyük çoğunluğunda korunabilir. Stalk tümör tarafından invaze olduğunda kalın ve geniş görünümde olur. Nadir de olsa pre, para, retrosellar bölgelere yerleşir anterior serebral arterleri tıkar, posterior ve orta serebral arter anostomozları ile bu bölgeler beslenir. Bazı vakalarda kist bulunmaz klivusa yayılır, beyin sapı ve baziler arteri iter. Posterior serebral arter ve okülomotor sinirde tümör tarafından atake edilir^{2,5,7,9}.

AMELİYAT SONRASI BAKIM

1969'da Matson ve Crigler ameliyat sonrası bakımı standart hale getirdiler. Bu tedavi ile elektrolit, su ve glukokortikoid replasmanı sağlanır. Ameliyat ve ameliyattan sonraki stresler hastayı adrenal yetmezliğe sokar ve bu nedenle ameliyattan önce, ameliyat esnasında ve ameliyattan sonra optimal dozda glukokortikoid verilmelidir⁶.

ADH salgılanmasındaki değişiklik aldesteron sekresyonunuda etkileyerek değişik fizyolojik tablolar açığa çıkar. Gluko kortikoid tedavisinde şu faktörler etkilidir.

a. Postoperatif olarak glukokortikoid ihtiyacı artar ve intramüsküler olarak verilmesi tercih edilir.

b. Fazla glukokortikoid'in komplikasyonları göz önünde bulundurulmalı, doz 4-5. günde azaltılmalıdır. Çocuklarda erişkinlerden daha fazla enfeksiyon ve gastrointestinal kanamalara neden olur⁴.

c. Kenny'ye göre (1966) 4 aylıktan büyük çocuk ve erişkinlerde ortalama kortizol imalı (CPR) 13mgm/m2/gündedir.

d. Streste maksimal kortizol sekresyonu normalin 10-15 mislidir, bu nedenle total doz 130-195mg/m2/günde miktarını aşmamalıdır¹.

Ameliyattan önce, ameliyattan sonraki beş günde, günlük maksimal adrenal kortizon sekresyonunun dörtte biri veya normalin üç katı kortizon asetat halinde intra masküler olarak verilmelidir. Ameliyat günü yüksek doz intravenöz kortizon verildiğinde oral doz azaltılır. Hastaların çoğunda glukokortikoid tedavisi ameliyattan 3-4 ay sonra kesilir. Devamlı kortizon verilmesi gereken hastalara günde 5-15.5 mg/günlük doz yeterlidir².

Diabetes insipidus radikal ameliyatların hemen hepsinde ameliyatı takiben ortaya çıkar ve 2-3 günde düzelebilir. Fakat hastaların çoğunda değişik derecede olmak üzere uzun zaman devam eder⁴.

Matson ve Crigler pitresin veya ADH yerini tutan ilaçlara ameliyattan sonra iki hafta bitmeden başlamayı tavsiye etmemişlerdir. Çünkü erken operatif devrede böbreğin süzme fonksiyonu durarak su entoksikasoyuna, konvülzyona ve ağır nörolojik defisite yol açabilir¹.

Pitresin suda ve yağda erimiş pitresin tannat halinde intramüsküler kullanılır ancak kronik vakalarda nasal sprey halinde kullanmak daha kolaydır.

Hastanın takibinde endokrin bozukluğun yanında bir kaç saat için değişebilen mayi ve elektrolit dengesinin kontrolü gerekir. Ameliyattan sonraki iki hafta içinde hastanın aldığı çıkardığı mayi hesap edilmeli, serumda sodyum, potasyum, klor ölçülmeli pH, karbondioksit, saatlik idrar veya her işemede çıkarılan idrar ayrı ayrı ölçülmeli ve replasman tedavisi buna göre yapılmalıdır².

KAYNAKLAR

- 1.Koos W, Miller MH: Intracranial tumors of infants and children, Stuttgart, George Thieme Verlag 1971, p.188
- 2.Konovalov AN: Operative management of craniopharyngiomas. Karayenbuhl H, Brihage J, Loew P et al(eds). Advances and Technical Standards, in Neurosurgery, Newyork, Springer-Verlag, 1981.p.281
- 3.Zülch KJ: Atlas neurosurgical pathology, Berlin Springer-Verlag, 1975.p.147
- 4.Yaşargil MG, Curcic M, Kis M, et al: Total removal of craniopharyngiomas, J Neurosurg 73:3,1990.
- 5.Adamson ET, Wiesther DO, Kleihaes K, Yaşargil MG: Correlation of clinical and

pathological features in surgically treated craniopharyngiomas. J Neurosurg 73:12,1990.

6.Sweet WH: Craniopharyngiomas. Schmidek HH, Sweet WH (eds): Operative Neurosurgical Techniques Vol I, Philadelphia, Saunders Company, 1988.p.349

7.Andler W, Roosen K, Clar HE: Pre and post-operative evaluation of hypothalamo-pituitary function in children with cranio pharyngiomas. Acta Neurochir 45:287,1979.

8.Duff AT, Livine R:Intrachiasmatic craniopharyngioma. J Neurosurg 59:176,1983.

9.Hoffman HT, Hendrich EB, Humphrey RP, et al: Management of craniopharyngioma in children. J Neurosurg 47:218,1977.

Yazışma Adresi:

Prof.Dr.Sabahattin HACIYAKUPOGLU

Ç.Ü.Tıp Fakóltesi

Nöroşirurji Anabilim Dalı

01330 Balcalı-ADANA

Alındığı Tarih: 15.11.1991

Kabul Tarihi : 06.12.1991