

Çocukluk Çağı Posterior Fossa Tümörleri: 73 Olgunun Değerlendirilmesi

Posterior Fossa Tumors in Children: Analysis of 73 Cases

PAMİR ERDİNÇLER, ALİ DALGIÇ, SAFFET TÜZGEN,
NEJAT ÇIPLAK, ZEKİ ORAL, CENGİZ KUDAY

İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Nöroşirürji Anabilim Dalı (PE, ST, NÇ,CK)
Bakırköy Ruh ve Sinir Hastalıkları Hastanesi II. Nöroşirürji Kliniği (AR, ZO)

Geliş Tarihi: 21.9.2001 ⇔ Kabul Tarihi: 26.11.2001

Özet: Beyin tümörleri çocukluk çağı tümörleri arasında ilk sıralarda yer almaktadır. Erişkin yaş grubuna göre posterior fossa yerleşimi daha büyük oranlardadır (%30-56). Düşük grade'li astrositomalar, medulloblastomalar ve ependimomalara sık, dermoid tümörler, rabdoid tümörler, teratoma, yüksek grade'li glial tümörlere, meningioma ve metastazlara daha nadir rastlanmaktadır. 1988-2000 yılları arasında İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Nöroşirürji ve Bakırköy Ruh ve Sinir Hastalıkları Hastanesi II. Nöroşirürji kliniklerinde 73 çocuk olgu posterior fossa tümörü nedeni ile ameliyat edildi. 37 olguda (%51) operasyon öncesinde eksternal ventriküler drenaj yolu ile beyin-omurilik sıvısı boşaltıldı. 48 olgu (%66) yüzükoyun, 22 olgu (%30) oturur, 3 olgu (%4) yan yatar pozisyonda opere edildiler. 30 olgu medulloblastoma (%41), 28 olgu düşük gradeli astrositoma (%38), 11 olgu ependimoma (%15), 2 olgu atipik teratoid rabdoid tümör (%3), 2 olgu metastaz (%3) tanısı aldı. Eksternal ventriküler drenaj yolu ile beyin-omurilik sıvısı boşaltılan 37 olgudan 10 olguya (%27) ve bu işlem uygulanmayan 36 olgudan 9 olguya (%25) ventrikülo-peritoneal şant takıldı. Operasyon sonrasında düşük gradeli astrositomalara ek tedavi uygulanmazken izlemde kalan diğer olgu grubuna radyoterapi ve/veya kemoterapi uygulandı. Sunumuzda posterior fossa tümörü nedeni ile opere edilen 73 olgu incelenerek sonuçlar literatür bilgileri eşliğinde tartışılmıştır.

Anahtar kelimeler: Çocuk, posterior fossa, tümör

Abstract: Brain tumors take an important place among the most frequent malignancies of children. Compared with the adult age group, posterior fossa tumors are seen in higher percentage in children (30-56%). Low grade astrocytomas, medulloblastomas and ependymomas are seen frequently, dermoid tumors, rhabdoid tumors, teratomas, high grade gliomas are seen occasionally, meningiomas, metastasis are seen rarely in this age group. 73 child cases with posterior fossa tumor were operated in Neurosurgery Departments of Cerrahpaşa Medical School and Bakırköy Psychiatry and Neurological Science State Hospital between 1988-2000. In 37 cases (51%) cerebro-spinal fluid was drained with external ventricular drainage preoperatively. 48 cases (66%) were operated in prone, 22 cases (30%) in sitting, 3 cases (4%) in lateral decubitus position. The results of 30 (41%) cases were medulloblastoma, 28 (38%) cases were low grade astrocytoma, 11 (15%) cases were ependymoma, 2 (3%) cases were teratoid-rhabdoid tumor, 2 (3%) cases were metastasis. Ventriculo-peritoneal shunt was applied to 10 (27%) cases of 37 cases whose cerebro-spinal fluid drained via external ventricular drainage method; again ventriculo-peritoneal shunt was applied to 9 (25%) cases of 36 cases whose cerebro-spinal fluid was not drained. For low grade astrocytoma cases no adjuvant therapy was applied postoperatively, for the rest of the cases adjuvant radiotherapy and/or chemotherapy was applied. Our results were reviewed in association with the literature.

Key words: Child, posterior fossa, tumors

GİRİŞ

Çocukluk çağında beyin tümörleri yaklaşık 2/100000 sıklıkta görülür. Çocuklarda rastlanan tümör olgularının %15-20'sini oluşturur ve lenforetiküler sistem neoplazmalarının ardından ikinci sıklıkta rastlanmaktadır. 4-8 yaşları arasında pik yapmaktadır (2, 6, 7). 3 yaş altında yüksek gradeli tümörlere daha sık rastlanmakta olup prognoz kötü seyretmektedir (27, 28).

Çocukluk çağı tümörlerinin yaklaşık %44-70'ı supratentoryal, %30-56'sı infratentorial yerleşimlidir. Posterior fossa tümörleri arasında en sık düşük grade'li astrositomalar, medulloblastomalar ve ependimomalara rastlanmaktadır. Bunlarla birlikte, dermoid tümörler, rabdoid tümörler, teratoma nadiren yüksek grade'li gliyal tümörlere, meningioma ve metastazlara rastlanmaktadır (2, 4, 6, 7, 21). Yenidoğan dönemi ve ilk yaş içinde medulloblastoma, teratoma ve yüksek grade'li gliyal tümörler ağırlıkta olmakla beraber yaş ilerledikçe düşük grade'li astrositoma ve medulloblastoma ile birlikte ependimoma ağırlık kazanmaya başlar (27, 28). Olgularda lezyonun kitle etkisine bağlı olarak gelişen hidrosefali, bulantı-kusma ve baş ağrısı gibi kafa içi basınç artışı sendromu (KİBAS) bulguları, makrokranî, ataksi, çift görme, tortikolis gibi bulgular ile birlikte fokal nörolojik defisitler; özellikle serebellar muayene bulguları ortaya çıkar (2, 7, 31).

Bu olguların operasyona hazırlanmasında eksternal ventriküler drenaj (EVD) ile beyin-omurilik sıvısı (BOS) boşaltılarak klinik kontrol ve uygun cerrahi zamanlama sağlanmaktadır (8, 22, 31, 33). Yüzükoyun pozisyonda opere edilen olgularda cerrahi manipülasyon kolaylaşmaktadır (2, 6, 7). Olguların cerrahi tedavi sonrasında yönetiminde; düşük grade'li astrositomalarda gözlem yeterli olmakla birlikte ependimom ve medulloblastomalarda kemoterapi ve/veya radyoterapi planlanmalıdır (2, 6, 10, 11, 17, 20, 23, 32).

HASTALAR ve YÖNTEM

Ocak 1988-Aralık 1999 yılları arasında İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Nöroşirürji Servisi ve Bakırköy Ruh ve Sinir Hastaları Hastanesi II. Nöroşirürji Kliniğinde 133 çocuk olgu (0-15 yaş grubu) beyin tümörü nedeni ile ameliyat edildi. Bunların 73'i (%55) infratentoryel yerleşimli tümörlerdi. Olguların 48'i (%66) erkek olup 3 tanesi bir yaş altında idi. Tablo I'de olguların yaş ve cins

Tablo I: Olguların yaş ve cins dağılımı

	Kız	Erkek	Toplam
< 1 Yaş	2	1	3
1 - 5 yaş	5	16	21
5 - 10 yaş	13	21	34
10 - 15 yaş	5	10	15

dağılımı verilmiştir. Olguların klinik ve radyolojik bulguları, ameliyat özellikleri, patolojik tanıları ve takip özellikleri arşiv dosyaları ve poliklinik kayıtları incelenerek bulundu, dökümleri yapıldı, sonuçlar literatür bulguları ile beraber gözden geçirilerek tartışıldı.

SONUÇLAR

Klinik ve radyolojik bulgular

Olguların şikayet ve bulguları Tablo II'de özetlenmiştir. Baş ağrısı, bulantı-kusma tarzı KİBAS bulgularına % 95 olguda rastlandı. Bir yaş altındaki olguların 2'sinde makrokranî, birinde ise tortikolis teşhise götüren başvuru şikayetleri oldu. Altı olgu şuur etkilenmesi sonucu acil olarak servise yatırıldı.

Tablo II: Olguların şikayet ve bulguları

Şikayet ve bulgular	n	%
KİBAS bulguları	67	92
İrritabilite	19	26
Ataksi	23	31
Çift görme	7	10
Makrokranî	12	16
Tortikolis	9	12
Koma	6	8

Bilgisayarlı Tomografi (BT) ve Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG) tetkiklerinde belirgin hidrosefali 41 olguda saptandı. Onsekiz olguda ise orta derecede ventrikülomegali vardı. MRG ile incelenebilen 61 olgunun 38'inde (%62) tonsiller herniasyon saptandı. Tümör 44 olguda vermiste, 19 olguda serebellar hemisferde, 7 olguda IV. ventrikülde, 3 olguda ise serebello-pontin açıda idi.

Cerrahi teknik

Tüm olgular ameliyat edildi. Kırksekiz olgu yüzükoyun pozisyonda, 22 olgu oturur pozisyonda, 3 olgu ise yan yatar pozisyonda ameliyat edildiler. Orta veya ileri ventrikülomegalisi olan 37 olguya ameliyat öncesi dönemde veya ameliyat başlangıcında EVD uygulandı. Olguların tümüne

tümör lokalizasyonuna uygun suboksipital kraniyektomi yapıldı ve 50 olguda foramen magnum'un arka kenarı ve C1'in arka arkusu da çıkartıldı. Dura, 7 olgu hariç her olguda primer olarak veya bir miktar adale fasyası yardımı ile su geçirmez tarzda kapatılabildi. Yedi olguda duraplasti yapıldı. Yalnız 4 olguda doku yapıştırıcı BOS sızıntısını önlemek için kullanıldı.

EVD takılan olgularda ameliyat sonrası 1 veya 2 gün drenaja devam edildi; daha sonra drenaj kapatılarak hastanın klinik seyri 2 gün boyunca takip edildi. Yirmialtı olguda bu süre sonunda klinik tabloda bozulma olmaksızın EVD çıkartılabildi. Dört olguda drenajın kapatılmasının ardından klinik kötüleşme olmadan cilt altına BOS sızıntısı oldu. Bunun üzerine drenaja devam edildi. Bu olgulardan birinde BOS sızıntısı durdu, ancak üçüne drenajın mükerrer kapatılmalarını takiben sebat eden cilt altı BOS sızıntısı olması üzerine ventrikülo-peritoneal (VP) şant uygulandı. Yedi olguya ise, EVD'nin kapatılmasını klinik olarak tolere edemediklerinden dolayı VP şant uygulandı. Operasyon sonrası gözlemlerde, EVD uygulanan 37 olgudan 10 olgu (%27) VP şant gereksinimi duydu, EVD uygulanmayan 36 olgudan 9 olguda (%25) hidrosefali kliniği gelişmesi üzerine VP şant takıldı.

Patolojik tanılar

Olguların patolojik tanıları Tablo III'de özetlenmiştir. Medülloblastoma en sık rastlanan tanı olurken astrositoma tanısı konan 28 olgunun 22'si

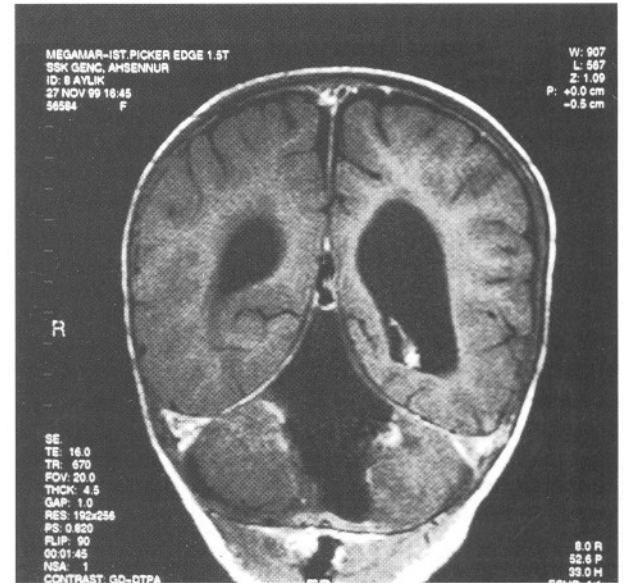
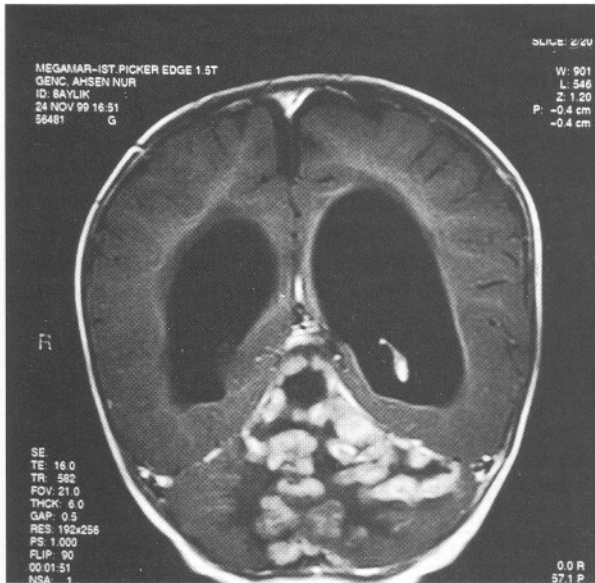
Tablo III: Tümör patolojilerinin dağılımı ve araknoid infiltrasyon tesbit edilen olguların dökümü.

Patolojik Tanı	n	Araknoid infiltrasyon
Medülloblastom	30	14
Astrositom	28	-
Ependimom	11	4
ATRT	2	1
Metastaz	2	-

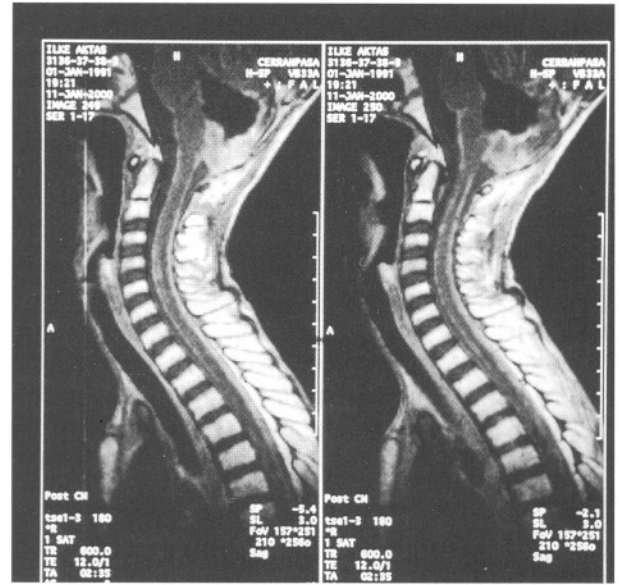
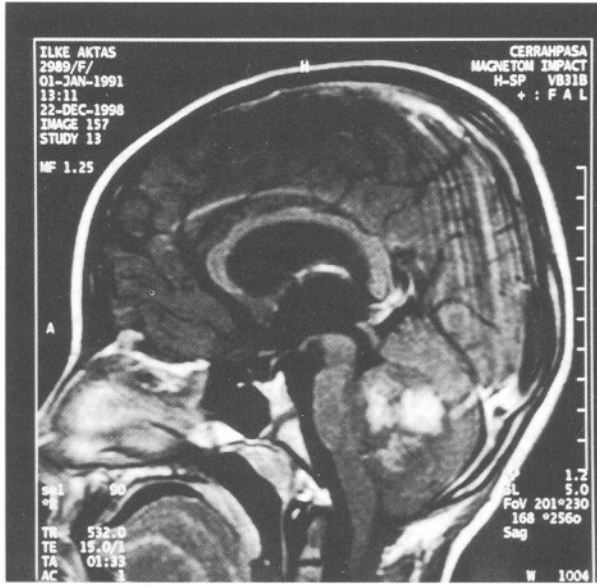
pilositik tip, 6'sı ise fibriller tip oldu (Şekil 1, a ve b). Bu tümörlerin 24'ü kistik tümör, 4'ü ise solid tümör yapısında idi. Ependimom olgularının 7'si anaplastik karakterde idi. İki olguya atipik teratoid rabdoid tümör (ATRT) tanısı kondu. Araknoid infiltrasyon 14 medülloblastom, 4 ependimom ve 1 ATRT olgusunda görüldü (Şekil 2, a ve b). Bir yaş altındaki üç olgumuzun 2'sinde tanı nefroblastom metastazı, birinde ise ATRT oldu.

Cerrahi sonuçlar ve takip

Tablo IV'de tümör tiplerine göre cerrahi sonuçlar verilmiştir. 51 olguda tümör total olarak çıkartılabildi. 3 medülloblastoma ve 1 astrositoma olgusu ameliyat sonrası dönemde beyin sapı hasarı nedeni ile kaybedildi. Acil şartlarda ameliyata alınan bir nefroblastom metastazı da ameliyat sonrası düzelme göstermeden kaybedildi. Ataksi, nistagmus, çift görme, bulantı ve kusma en sık görülen komplikasyonlar oldu. Bu yakınmaların tümü 3 gün ile 1 aylık süre içerisinde düzeldi.



Şekil 1: 8 aylık bir kız çocuğunda kontrastlı T1 ağırlıklı MRG koronal kesitlerde orta hat yerleşimli bir medülloblastom olgusunun ameliyat öncesi (a) ve sonrası (b) görünümü



Şekil 2: Patolojik incelemede araknoid infiltrasyon görülen bir medülloblastom olgusunun ameliyat öncesi T1 ağırlıklı sagittal MRG görüntüsü (a). Tümör total çıkartıldıktan 1 sene sonra çekilen kontrastlı kontrol MRG'de T1 ağırlıklı sagittal kesitlerde tümör poşunda ve tüm serviko-dorsal subaraknoid mesafede görülen yaygın kontrast tutulumu tümör yayılımına delalet ediyor (b).

Yedi olguda yara yerinden BOS sızıntısı oldu. Bunların dördü EVD uygulanan olgulardı ve yukarıda belirtildiği gibi üçüne VP şant takıldı, bir olguda ise sızıntı EVD süresinin uzatılması sonucu durdu. EVD uygulanmayan diğer üç olgunun 2'sinde sızıntı pansumanlar sonrası kendiliğinden durdu, bir olguda ise VP şant takmak gerekti. Toplam 19 olguya VP şant takıldı. Bunların 8'i subtotal tümör rezeksiyonu yapılan olgulardı. Menenjit 3 olguda görüldü, olguların tümü uygun antibiyotik tedavisi ile kısa sürede düzeldi. Bu olguların 2'si EVD takılan olgulardı (Tablo IV).

Patolojik tanı sonrası 16 medulloblastoma, 15 serebellar astrositoma, 5 ependimoma, 2 ATRT ve 1 metastaz olgusu pediatrik nöroonkoloji grubu bünyesinde takip edilebildi. Herhangi bir ek tedavi uygulanmayan 15 serebellar astrositom olgusu ortalama 4,2 yıl takip süresi içinde klinik ve radyolojik kötüleşme göstermedi. Medülloblastoma

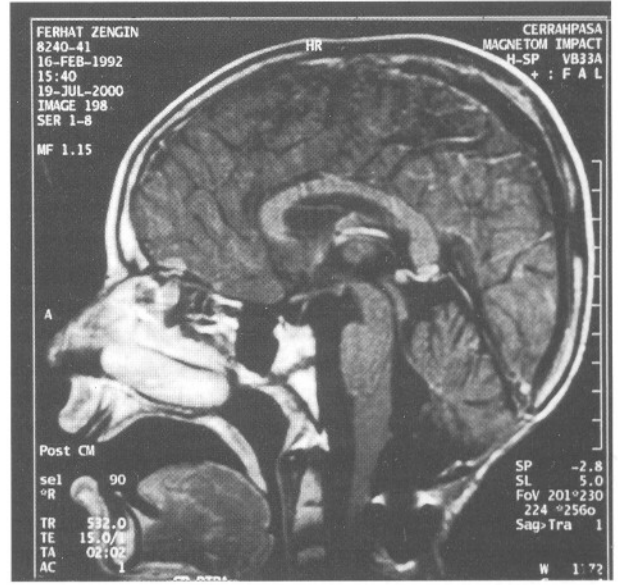
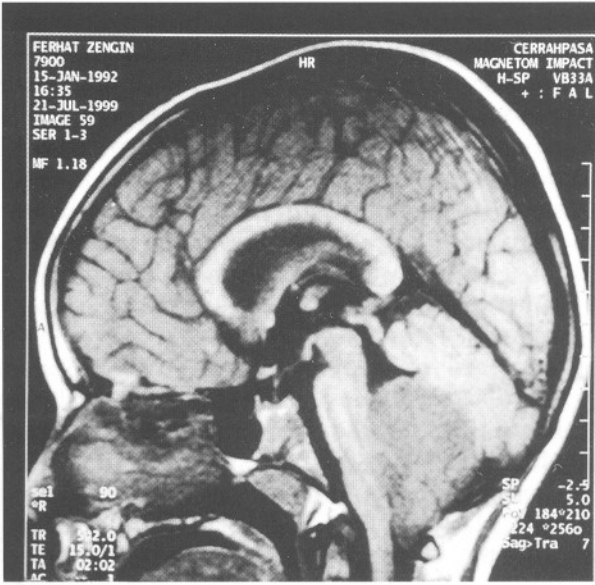
tanısı konan olguların 5'i ortalama 2,2 yıllık takip süresi sonunda kaybedildiler. Onbir olgu halen takip edilmekte olup ortalama sürveleri 4,7 yıldır. Ependimoma tanısı konan olguların yalnız 2'si 2 ve 4 yıldır takiptedir. Üç anaplastik ependimoma olgusu ortalama 1,2 yıl sonunda rekürrens nedeni ile kaybedilmiştir. ATRT tanısı konan olgulardan biri 8 ay sonra rekürrens nedeni ile kaybedilmiş, buna karşın 8 yaşında olan diğer olgu 38 aydır kemoterapi ve radyoterapi sonrası rekürrens olmadan yaşamaktadır (Şekil 3, a ve b). Nefroblastom metastazı nedeni ile ameliyat edilen bir olgu ise ameliyat sonrası 9. ayda sistemik yayılım nedeni ile kaybedildi.

TARTIŞMA

Çocukluk çağında rastlanan tümörlerde santral sinir sistemi tümörleri ilk sıralarda yer almaktadır. Beyin tümörlerinin dağılımında erişkinler %65-80

Tablo IV: Olguların cerrahi sonuçları ve komplikasyonlar

Patolojik tam	Total rezeksiyon	Subtotal rezeksiyon	Likör fistülü	VP şant	Enfeksiyon	Eksitus
Medulloblastom	17	7	2	6	2	3
Astrositom	20	2	4	4	-	1
Ependimom	5	4	1	4	1	-
ATRT	2	-	-	1	-	-
Metastaz	2	-	-	-	-	1



Şekil 3: 7 yaşında bir erkek olgunun T1 ağırlıklı sagittal MRG kesitinde pons ve bulbusu komprese eden bir ATRT olgusu (a). Aynı olgunun ameliyatından bir sene sonra yapılan kontrastlı kontrol MRG'sinde herhangi bir rezidiv görülüyor (b).

oranında supratentorial bölgede yerleşim gösterirken çocuklarda supratentorial yerleşim daha düşük oranlarda olup, posterior fossa yerleşimi %30-56 gibi daha yüksek oranlardadır (2, 7, 21, 27, 28). BT ve özellikle MRG gibi gelişen görüntüleme teknikleri ile bu olguların erken tanısı mümkün olmaktadır. Bunlara paralel olarak cerrahi tekniklerin ve radyoterapi ve kemoterapi gibi ilave tedavi yöntemlerinin gelişmesi ile sağkalım süresi uzatılabilmektedir (6, 7).

Klinik bulgular ve görüntüleme yöntemleri

Posterior fossa yerleşimli tümör saptanan çocuklarda tanıya götüren en önemli bulgular başağrısı, bulantı-kusma gibi KİBAS bulgularıdır (2, 7, 26, 30). Baş ağrısı klasik olarak sabahları uykudaki hipoventilasyonun beyin ödemi tetiklemesi nedeni ile fazladır ve sıklıkla fışkırır tarzda kusmalar ile beraberdir. Baş ağrısına ense sertliği veya tortikolisin eşlik etmesi tonsiller herniasyonunun bir belirtisi olabilir. Schmid ve arkadaşları posterior fossa tümörü nedeni ile opere edilen 23 çocuk olgunun %80'inde KİBAS bulguları saptamışlardır (7). Bizim serimizde de bu oran % 92 oldu. Çocukluk çağında posterior fossa tümörü tanısı müphem bulgular nedeni ile gecikebilir. KİBAS bulguları huzursuzluk ve irritabilite olarak ortaya çıkabilir. Belirleyici olmayan bu yakınmalar nedeni ile tanı koymak güçleşebilir ve bu olgular ani bilinç değişiklikleri ile acil polikliniklere başvurabilirler (2, 7, 26). Altı

olgumuz bilinç kaybı ile acil polikliniklerimize başvurmuş, yapılan incelemelerinde posterior fossa yerleşimli tümör saptanmıştır.

%30 olguda rastladığımız ataksi orta hat yerleşimli tümörlerde "trunkal" tiptedir ve geniş tabanlı yürüme, sık sık düşme ve "Romberg" pozitifliği ile karakterizedir. Buna karşılık serebellar hemisfer yerleşimli tümörlerde ünilateral ataksi ve buna eşlik eden dismetri vardır. Beyin sapına infiltrate tümörlerde III. sinir felcine bağlı çift görme oluşabilse de, 6 olgumuzda rastladığımız çift görme yakınmaları genellikle hidrosefali nedeni ile VI. sinir felcine bağlı olarak ortaya çıkmıştır (2, 7).

Günümüzde BT ve MRG intrakranial patolojilerin saptanmasında büyük kolaylık sağlamıştır. Özellikle MRG posterior fossa'nın değerlendirilmesinde BT'nin önüne geçmiş, cerrahi tedavinin planlanmasında en büyük rehber halini almıştır (6). Serebellar tonsillerin herniasyonu, tümör lokalizasyonu ve sınırları MRG ile daha iyi saptanmaktadır (3, 4, 21). Tonsiller herniasyon saptanan olguların klinik tabloları ani değişiklikler gösterebileceğinden bu olguların cerrahi tedavisinde zaman önemlidir (2, 7). MRG ile incelenen olgularımızdan 33'ünde tonsiller herniasyon saptanmıştır ki bu oldukça önemli bir orandır. Çocuklarda posterior fossa tümörleri genellikle orta hat yerleşimlidir (3, 4, 21). Arle ve arkadaşları

posterior fossa tümörü nedeni ile inceledikleri 33 olgudan 30'unda tümörü orta hat yerleşimli olarak saptamışlardır (3). Olgularımızın radyolojik incelemelerinde %94 orta hat, %6 lateral yerleşim saptanmıştır.

Cerrahi özellikler

Semptomatik hidrosefali saptanmış posterior fossa yerleşimli tümör olgularında BOS drenajı klinik tablonun düzelmesini sağlamaktadır. Böylece hem elektif cerrahi tedavi için zaman kazanılmakta, hem de cerrahi manüplasyonda büyük ölçüde rahatlık sağlanmaktadır (2, 7, 8, 22, 31, 33). BOS drenajında EVD sistemi, uygulanma kolaylığı ve açık drenaj sağlayarak gözlem olanağı vermesi gibi önemli avantajlar getirmekle birlikte enfeksiyon riski önemli bir dezavantajdır (22, 31). Taylor ve arkadaşları erken dönemde EVD uygulaması ile VP şant sistemi uygulamasında enfeksiyon riskinin aynı olduğunu (%7) belirtmişlerdir (33). Papo ve arkadaşları %3,2 oranında enfeksiyon komplikasyonu bildirmişlerdir. Bu risk 7. günden sonra artmaktadır (22). Schmid ve arkadaşları enfeksiyon riskini azaltmak için subkütan ventriküler rezervuar önermişler ancak yaygın kullanım alanı bulamamıştır (31). EVD uygulanan 37 olgumuzdan 2 olguda (%5) operasyon sonrasında menenjit gelişmiş, antibiyotik tedavisi ile enfeksiyon tablosu düzelmiştir.

BOS drenajı sonrasında "upward herniasyon" tablosu diğer bir EVD komplikasyonu olarak bilinmektedir (9, 22, 31). Epstein ve Murali (9) BOS drenajı ile %10 oranında "upward herniasyon" ve tümör içine kanama komplikasyonlarından söz etmişler, ancak Papo ve arkadaşları EVD uyguladıkları 58 olguda bu komplikasyonlara rastlamadıklarını belirtmişlerdir (22). EVD uygulanan olgularımızda drenaj seviyesini baş hizasından en az 15 cm. yukarıda tuttuk ve bu kontrollü drenaj sayesinde hiçbir olguda "upward herniasyon" tablosu gözlemedik.

BOS drenajı için diğer bir seçenek kalıcı VP şant sistemi takılmasıdır (2, 8, 26). Ancak kalıcı şant sistemleri ikinci bir operasyon riski getirmekte, kafaiçi basınç kontrol edilememektedir (22, 31, 33); ayrıca operasyon öncesinde veya operasyon sırasında şant takılması şant bağımlılığına yol açması nedeni ile tartışmalıdır (26, 31). Kaldı ki ameliyat öncesinde veya ameliyat esnasında takılan VP şantın tıkanma olasılığı yüksektir. Buna karşın BOS drenajı yapılan olguların da bir bölümünde semptomatik hidrosefali gelişmekte ve VP şant takılması gerekmektedir. Dias ve Albright posterior fossa

tümörü nedeni ile hidrosefali saptanan 58 çocuk olgudan 25 olguya VP şant, 17 olguya EVD uygulanmış, 16 olguya herhangi bir BOS drenajı prosedürü uygulamamıştır. BOS drenaj prosedürü uygulanmayan 16 olgu ve EVD uygulanan 17 olgudan oluşan toplam 33 olgunun %27'sine (9 olgu) operasyon sonrası izlemde VP şant takılması gerekmiştir (8). Papo ve arkadaşları posterior fossa tümörü saptanan 62 olgudan 58 olguya EVD uygulanmış ve bunlardan 14 olguya operasyon sonrasında VP şant gerekmiştir (22). Schmid ve arkadaşları operasyon öncesinde subkütan ventriküler rezervuar uyguladıkları 23 posterior fossa tümürlü olgudan yalnız 3 olguya VP şant taktıklarını bildirmişlerdir (31). Taylor ve arkadaşları 287 posterior fossa tümürlü olgudan 85 olguya VP şant, 112 olguya EVD uygulamışlar, EVD uygulanan olguların %25'ine VP şant takmışlardır; EVD uygulamasının VP şant gereksinimini azalttığını öne sürmüşlerdir (33). Bizim olgularımızda toplam 19 olguya (%26) VP şant takıldı. EVD uygulanan ve uygulanmayan olgular arasında anlamlı bir fark gözlenmedi.

Posterior fossa tümörleri cerrahisinde kullanılan pozisyonlar oturur, yüzükoyun ve yan yatar pozisyonlarını içermektedir. Oturur pozisyon alışıl gelmiş bir yöntem olup cerrahi sahadan kan ve BOS'u drene ettiği için avantajlı bir görüş alanı sağlamaktadır, ancak hava embolisi önemli bir komplikasyondur. Ayrıca cerrah baş seviyesinde veya daha yukarıda çalıştığı için kollarda erken yorulma gündeme gelmektedir. Prone pozisyonda hava embolisi riski azdır; cerrahi saha aşağıda kaldığı için daha rahat çalışılabilmektedir. Yan yatar pozisyonda ise cerrahi sahada serebellar hemisferlerin ekartasyonu önemli bir problem oluşturmaktadır (1, 2, 7, 23, 24).

Posterior fossa yaklaşımlarında kraniektomi uygulaması alışıl gelen bir yöntemdir. Buna "foramen magnum" ile birlikte C1 laminektomi uygulaması eklenerek cerrahi saha genişletilerek cerrahi manüplasyon kolaylaşmakta, tümör sınırları daha rahat ortaya konularak hem total rezeksiyon olanağı artmakta hem de mortalite ve morbidite azaltılabilmektedir (1, 2, 7, 23, 24). Bu nedenle olgularımızın büyük çoğunluğunda "foramen magnum'un" arka kenarı ve C1'in arka arki çıkartılmıştır.

Posterior fossa cerrahisinde dura kapatılması özenle yapılması gereken bir aşamadır. Olgularımızın büyük çoğunluğunda dura primer

olarak veya bir miktar adale fasyası yardımı ile kapatılabildi. Dura açılırken kenarlarını düzgün bir şekilde kesmek, gereksiz koagülasyondan kaçınmak ve de ameliyat esnasında duranın kurummasını engellemek çoğu olguda hem zaman kaybına yol açan, hem de ameliyatın maliyetini yükselten dura greftlerinin kullanılmasını engellemektedir. Doku yapıştırıcısı kullanmak her ne kadar dura sızıntısını önlemek açısından emniyetli bir yöntem olsa da, ameliyat sonrası eksternal drenaja devam etmek ve de durayı özenle kapatmak doku yapıştırıcı kullanmaya gerek bırakmamakta ve ameliyatın maliyetini düşürmektedir. Posterior fossa cerrahisinin en sık görülen komplikasyonlarından olan BOS sızıntısı özenli ve dikkatli bir cerrahi teknikle büyük oranda önlenbilir. Posterior fossa cerrahisine özgün bir diğer komplikasyon psödobulber bulgular ve mutizm tarzında davranış değişiklikleri ile seyreden klinik tablodur Pollack ve arkadaşları opere edilen 142 olguda %8,5 (12 olgu) oranında psödobulber bulgular saptamışlardır. Olgularımızda böyle bir komplikasyona rastlanmamıştır (25).

Patolojik tanılar ve prognoz

Çocuklarda saptanan posterior fossa tümörlerinin histopatolojik dağılımında en sık astrositoma, ependimoma ve medulloblastomalara rastlanmaktadır (2, 6, 7, 21).

Serebellar astrositomalar çocukluk çağı posterior fossa tümörlerinin en sık rastlanılanlarından olup %25-33'ünü oluşturur (16, 23, 32). Histopatolojik olarak pilositik astrositomalar daha siktir ve çocuklarda benin serebellar astrositoma olarak da adlandırılmaktadır (2, 3, 7, 21). Pilositik astrositomalarda 5 yıllık sağkalım %90-100 oranlarına kadar çıkmaktadır, fibriler tip de ise 5 yıllık sağkalım %80 düzeyindedir (16, 23, 32). Pencalet ve arkadaşları 168 astrositoma olgusunda %93 oranında pilositik astrositoma saptamışlar ve bu olgularda 5 yıllık sağkalım %90'ın üzerinde saptanmıştır (13). İnkomplet rezeksiyon ve rekürrens olgularında radyoterapi önerilmekle birlikte bu konuda fikir birliği yoktur. Ilgren ve arkadaşları radyoterapi ile lokal tümör kontrolü sağlanarak rekürrens önlenildiği ve sağkalım süresinin uzatıldığını bildirmişler (16), ancak Wallner ve arkadaşları ile Garcia ve Fulling radyoterapi sonrasında da %34 oranında rekürrens belirtmişlerdir (13, 34). Sgouros ve arkadaşları rekürrens ve beyin sapı invazyonu olan olgularda operasyon sonrası radyoterapinin prognozda etkili olmadığını belirtmişlerdir (32). Pencalet ve

arkadaşları rekürrens olgularında reoperasyonu önermişlerdir (23).

Serebellar astrositoma tanısı ile izlenen ve cerrahi dışında ek tedavi uygulanmayan 15 olgumuzda ortalama 4,2 yıl takip sonunda radyolojik veya klinik kötüleşme saptamadık. Beyin sapı invazyonu göstermeyen bu olguların büyük çoğunluğunda tümör total olarak çıkartılmıştır.

Primitif nöroektodermal hücrelerden kaynaklanan medulloblastomalar çocukluk çağı tümörlerinin %15-20'sini oluşturur ve tüm medulloblastoma olgularının %75'i çocukluk çağında görülür, 9 yaşında pik yaparlar (2, 6, 7, 17). Genellikle posterior fossada, orta hatta yerleşirler (3, 4, 21). İlave kemoterapi ve/veya radyoterapi modern tedavi stratejileri içinde yer almaktadır (1, 6, 11, 17). Medulloblastomaların radyosensitif özelliği uzun zamandır bilinmektedir (2, 11, 17). Ancak radyoterapi uzun dönemde entellektüel işlevleri etkilemesi, endokrin problemlere neden olması, 3 yaş öncesi olguların yüksek risk grubu kabul edilerek kullanılmaması gibi olumsuzlukları içermektedir, bu nedenle son yıllarda adjuvan kemoterapi ön plana çıkmıştır (1, 2, 7, 11, 17). Son yıllarda yapılan çalışmalarda operasyon öncesi kemoterapi, operasyon sonrası hiperfraksiyone radyoterapi ve neoadjuvan kemoterapiyi içeren multimodel tedavi protokolü kullanılmış; adjuvan kemoterapi ve operasyon sonrası radyoterapi ile 3 yıllık sağkalım %82, 5 yıllık sağkalım %53 düzeyine kadar çıkarılmıştır (1, 11, 17).

Medulloblastoma tanısı alan tüm olgularımıza operasyon sonrasında radyoterapi 16 olgumuza ek olarak kemoterapi uygulanmıştır. Olgularımızdan 5'i ortalama 26 aylık izlemde kaybedildiler; 8 olgu izlemde çıkmış olup 11 olgu izlemde kalmıştır. Olgularımızın halen ortalama izlem süreleri 56 aydır.

Ependimomalar çocukluk çağı beyin tümörleri içinde %14-17 oranında görülür, astrositoma ve medulloblastomaların ardından üçüncü sıklıkta rastlanır; bunların 2/3'ü posterior fossada yerleşir, 2-6 yaş grubunda görülme sıklığı artar (2, 3, 4, 7, 14, 21). Cerrahi tedavi ile 5 yıllık sağkalım %27-36 arasında değişmektedir (12, 14, 24). Nazar ve arkadaşları 2 yaş altında, Figarella-Branger ve arkadaşları 4 yaş altında prognozun kötü seyrettiğini bildirmişlerdir (12, 20). Orta hat vermiş yerleşimli ependimomalarda cerrahi rezeksiyon total yapılabilen ve prognoz iyi seyretmekte, ancak lateral hemisferik yerleşimli olgularda beyin sapı

invazyonu ve inkomplet rezeksiyon nedeni ile prognoz olumsuz etkilenmektedir. Tümörün total cerrahi rezeksiyonu %40-60 düzeyindedir (12, 14, 24). Total rezeksiyon uygulamasının sınırlı olması ve spinal subaraknoid yayılım nedenleri ile inkomplet rezeksiyon, rekürrens ve nüks olgularında adjuvan kemoterapi ve/veya radyoterapi seçenekleri sürekli gündemde kalmaktadır (6, 10, 12, 19, 24). Children's Cancer Group adjuvan kemoterapinin prognoz üzerinde etkili olmadığını bildirmişlerdir (10). Radyoterapi ile ilgili randomize çalışmalar yoktur. Retrospektif çalışmalarda operasyon sonrası radyoterapinin sağkalım süresini uzattığı bildirilmiştir, ancak kraniospinal irradyasyonun prognozda etkili olmadığı bildirilmiştir (10, 12, 19, 24).

Ependimoma tanısı ile izlenen 9 olguya tam, 2 olguya da tama yakın tümör rezeksiyonu yapılmıştır. Üç olgu ortalama 14 ay sonunda kaybedilmiştir; bu olguların yaş ortalaması 3'dür, Tüm olgularımıza operasyon sonrasında radyoterapi, 8 olguya adjuvan kemoterapi uygulanmıştır. Halen izlemde olan 2 olgumuz 2 ve 4 yıllık sürede rekürrens göstermemiştir.

Posterior fossanın metastatik tümörleri erişkinlerde sık görülmesine karşın çocukluk çağında nadirdir. Santral sinir sistemi dışından kaynaklanan habis tümör olgularında santral sinir sistemi metastazı oranı erişkinlerde %25, çocuklarda %6 düzeyindedir (2, 7). Wilm's tümörü çocukluk çağında sık rastlanılan bir tümör olmakla birlikte santral sinir sistemi metastazı %1 dolaylarındadır, ancak postmortem çalışmalarda santral sinir sistemi metastazı %13 düzeyinde saptanmıştır (15, 18). Uzak metastaz saptanması prognozu olumsuz etkilemekle birlikte United Kingdom Children Cancer Group tarafından yayınlanan 1249 Wilm's tümörü olgusundan 7 olguda santral sinir sistemi metastazı saptanmış; cerrahi tedavi ile birlikte uygulanan kemoterapi ile 63 ay sağkalım sağlanmıştır (18). Olgularımızdan biri bilinç kaybı ile herniasyon tablosunda acil operasyona alınmış ancak operasyon sonrasında kaybedilmiştir. Diğer olgumuza operasyon sonrasında adjuvan kemoterapi uygulanmış ve 9 ay sağkalım sağlanmıştır.

ATRT santral sinir sisteminin nadir görülen tümörlerinden olup olguların çoğu 2 yaş altında görülür. % 63-65 posterior fossada; genellikle serebellar hemisferlerde yerleşir. Prognozu genellikle kötüdür; ortalama sağkalım süresi 12 aydır (2, 5, 7, 29, 30). Rorke ve arkadaşları yayınladıkları 52 olguda ortalama sağkalım süresini 6 ay olarak bildirmişler; serideki 1 olgunun 5,5 yıl yaşadığını belirtmişlerdir

(29). 2 olgumuz 2 ve 5 yaşlarında opere edilerek ATRT tanısı aldılar. Her iki olgumuza da operasyon sonrasında radyoterapi ve kemoterapi uygulandı. Bir olgumuz 8. ayda rekürrens nedeni ile kaybedildi, diğer olgumuz 38 ay izlemde kalmıştır.

SONUÇ

Posterior fossa tümürlü çocuklarda asemptomatik tonsiller herniasyonun önemli oranlarda görülmesi nedeni ile cerrahi zamanlamada çok aceleci olunmalıdır. Operasyon öncesinde takılan EVD sistemi ile olgunun klinik tablosu rahatlatılarak elektif cerrahi girişim için süre kazanılmakta, BOS basıncı kontrol altına alınarak gerek operasyon öncesinde, gerekse operasyon sonrasında müdahale olanağı doğmaktadır. Ayrıca cerrahi tekniği kolaylaştırmaktadır. Ancak olgularımızın operasyon sonrası gözleminde VP şant gereksinimi konusunda anlamlı bir fark ortaya çıkmamıştır.

Yüzükoyun pozisyon, C1 laminektomi ve foramen magnum'un arka kenarının alınması anesteziyi ve cerrahi uygulamayı kolaylaştırmaktadır. Duranın kapatılması çoğu olguda primer olarak yapılabilen, ameliyat süresini ve maliyetini artıran yardımcı malzeme kullanılmasına çok az olguda gerek duyulabilmektedir.

Benin serebellar astrositoma olgularında ilave tedavi modellerine gerek duyulmaksızın izlem yeterli olmaktadır, ancak medulloblastoma ve ependimoma olgularında adjuvan kemoterapi ve/veya radyoterapi tedaviye eklenmelidir.

Yazışma adresi: Dr. Ali Dalgıç
Bakırköy Ruh ve Sinir
Hastahkları Hastanesi
II. Nöroşirürji Kliniği
Bakırköy/İstanbul
Tel 0212 543 65 65/232
Faks 0212 543 86 67
E-mail alidalgic@yahoo.com

KAYNAKLAR

1. Albright AL, Wisoff JH, Zeltzer PM: Effects of medulloblastoma resections on outcome in children: a report from the Children's Cancer Group. *Neurosurgery* 38: 265-271, 1996
2. Albright L: Posterior fossa tumors. *Neurosurg Clin N Am* 3: 881-891, 1992
3. Arle JE, Morriss C, Wang ZJ: Prediction of posterior fossa tumor type in children by means of magnetic resonance image properties, spectroscopy and neural networks. *J*

- Neurosurg.86: 755-761, 1997
4. Barkovich AJ: Neuroimaging of pediatric brain tumors. *Neurosurg Clin N Am* 3: 739-769, 1992
 5. Bhattacharjee H, Hicks J, Dauser R, Strother D: Primary malignant rhabdoid tumor of the central nervous system. *Ultrastruct Pathol* 21: 361-368, 1997
 6. Black MP: The present and future of cerebral tumor surgery in children. *Child's Nerv Syst* 16: 821-828, 2000
 7. Choux M, Di Rocco C, Hokley A, Walker M: *Pediatric Neurosurgery*, London: Churrchill Livingstone, London, 1999, 129-142 s.
 8. Dias MS, Albright AL.: Management of hydrocephalus complicating childhood posterior fossa tumors. *Pediatr Neurosci* 15: 283-289, 1989
 9. Epstein F, Murali R: Pediatric posterior fossa tumors: hazards of the 'preoperative' shunt. *Neurosurgery* 3: 348-350, 1978
 10. Evans AE, Anderson JR, Lefkowitz-Boudreaux IB: Adjuvant chemotherapy of childhood posterior fossa ependymoma: cranio-spinal irradiation with or without adjuvant CCNU, vincristine and prednisolone: a Children's Cancer Group study. *Med Pediatr Oncol* 27: 8-14, 1996
 11. Evans AE, Jenkin RD, Sposto R: The treatment of medulloblastoma. Results of a prospective randomized trial of radiation therapy with and without CCNU, vincristine, and prednisolone. *J Neurosurg* 72: 572-582, 1990
 12. Figarella-Branger D, Civatte M, Bouvier-Labit C: Prognostic factors in intracranial ependymomas in children. *J Neurosurg* 93: 605-613, 2000
 13. Garcia DM, Fulling KH: Juvenile pilocytic astrocytoma of the cerebrum in adults. A disintinctive neoplasm with favorable prognosis. *J Neurosurg* 63: 382-386, 1985
 14. Good CD, Wade AM, Hayward RD: Surveillance neuroimaging childhood intracranial ependymoma: how effective, how often and for how long? *J Neurosurg* 94: 27-34, 2001
 15. Harada K, Nishizaki T, Kwak T: Intracranial metastasis of Wilms' tumor involving the tectal plate without pulmonary involvement. Case report. *Pediatr Neurosurg* 30: 331-334, 1999
 16. Ilgren BE, Stiller CA: Cerebellar astrocytomas: Therapeutic management. *Acta Neurochir* 81: 11-29, 1986
 17. Kühl J: Modern treatment strategies in medulloblastoma. *Child's Nerv. Syst* 12: 2-5, 1998
 18. Lowis SP, Foot A, Gerrard MP: Central nervous system metastasis in Wilms' tumor: a review of three consecutive United Kingdom trials. *Cancer* 83: 2023-2029, 1998
 19. Merchant TE, Haida T, Wang MH: Anaplastic ependymoma: treatment of pediatric patients with or without craniospinal radiation therapy. *J Neurosurg* 86: 943-949, 1997
 20. Nazar GB, Hoffman HJ, Becker LE: Infratentorial ependymomas in childhood: prognostic factors and treatment. *J Neurosurg* 72: 408-417, 1990
 21. Osborn AG: *Diagnostic Neuroradiology*, St Louis: Mosby, 1994, 128-156 s.
 22. Papo I, Caruselli G, Luongo A: External ventricular drainage in the management of posterior fossa tumors in children and adolescents. *Neurosurgery* 10: 13-15, 1982
 23. Pencolet P, Maixner W, Sainte-Rose C: Benign cerebellar astrocytomas in children. *J Neurosurg* 90: 265-273, 1999
 24. Pollack IF, Gerstzen PC, Martinez AJ: intracranial ependymomas of childhood: long-term outcome and prognostic factors. *Neurosurgery* 37: 655-667, 1995
 25. Pollack IF, Polinko P, Albright AL: Mutism and pseudobulbar symptoms after resection of posterior fossa tumors in children: incidence and pathophysiology. *Neurosurgery* 37: 885-893, 1995
 26. Raimondi AJ, Tomita T: Hydrocephalus and infratentorial tumors: incidence, clinical picture and treatment. *J Neurosurg* 55: 174-182, 1981
 27. Rickert CH, Probst-Cousin S, Gullotts F: Primary intracranial neoplasms of infancy and early childhood. *Child's Nerv Syst* 13: 507-513, 1997
 28. Rickert CH: Epidemiological features of brain tumors in the first 3 years of life. *Child's Nerv Syst* 14: 547-550, 1998
 29. Rorke BL, Packer RJ, Biegel JA: Central nervous system atypical teratoid/rhabdoid tumors of infancy and childhood: definition of an entity. *J Neurosurg* 85: 56-65, 1996
 30. Satoh H, Goishi J, Sogabe T: Primary malignant rhabdoid tumor of central nervous system: case report and review of the literature. *Surg Neurol* 40: 429-434, 1993
 31. Schmid UD, Seiler RW: Management of obstructive hydrocephalus secondary to posterior fossa tumors by steroids and subcutaneous ventricular catheter reservoir. *J Neurosurg* 65: 649-653, 1986
 32. Sgourus S, Fineron PW, Hockley AD: Cerebellar astrocytomas of childhood: long-term follow-up. *Child's Nerv. Syst* 11: 89-96, 1995
 33. Taylor WA, Todd NV, Leighton SE: CSF drainage in patients with posterior fossa tumours. *Acta Neurochir* 117: 1-6, 1992
 34. Wallner KE, Gonzales MF, Edwards MSB: Treatment results of juvenile pilocytic astrocytoma. *J Neurosurg* 69: 171-176, 1988

Çocukluk çağında en sık görülen beyin tümörlerinin posterior fossa tümörleri olarak kabul edilmesine karşın, pediatrik beyin tümörleri çocukluk yaş grubuna göre değişiklik gösterir. 0-6 ay arası supratentoryal (%73), 6-12 ay arası infratentoryal (%53), 12-24 ay arası infratentoryal (%74) ve 2-16 yaş arasında supratentoryal tümörler (%58) daha sık görülür.