



## Derleme

Geliş Tarihi: 30.11.2020  
Kabul Tarihi: 02.12.2020

# Pineal Bölge Tümörleri

## Pineal Region Tumors

Tuncer TURHAN

Kazım Dirik Mah. 185 sok 6/A Bornova, İzmir, Türkiye

Yazışma adresi: Tuncer TURHAN ✉ drtuncerturhan@gmail.com

## ÖZ

Pineal bez, beynin orta noktasında, etrafı değerli beyin yapıları ve beyin sapının toplayıcı venleri ile kuşatılmış bir alanda yer alır. Bu bölgenin tümörleri sıklıkla çocukluk çağına özgüdür, ender görülürler ve diğer beyin tümörlerinden farklı histopatolojik türlerde olma eğilimindedirler. Tedavi algoritmaları da doğal olarak çeşitlilik gösterir ve bir ekip çalışmasını gerektirir. Bu algoritmaların hepsi cerrahi bir girişimle başlar. Sadece tanı koyma aşamasında değil hastanın izlemi sırasında da hem tümöre hem de tümörün hidrosefali gibi komplikasyonlarına yönelik cerrahi müdahaleler gerekebilmektedir.

Pineal bölgenin tümörleri içerisinde total eksizyonun gerekli olduğu matür teratom ve pineositom gibi bazı tümörler yer almaktadır. Bunlar beyin cerrahisi pratiğinde alışıktığımız agresif cerrahi davranışı gerektirirler. Total çıkarımları riskli ancak tam kür sağlamak için kaçınılmazdır. Ancak germ hücreli tümör grubu, her biri ayrı tedavi seçenekleri ve bu tedavilere değişik yanıtları olan alt türler içerir. Örneğin germinomlarda bazen sadece biyopsi almak ve mikrocerrahinin risklerinden kaçınmak hasta için daha avantajlı bir seçenek olabilmektedir. Ayrıca tüm bu karışık, zorlu anatomi ve histopatolojiye sıklıkla hidrosefali de eşlik edebilmektedir. Bu derleme özellikle beyin cerrahlarına yönelik karar verme algoritmalarını basitçe özetlemek amacıyla hazırlanmıştır.

**ANAHTAR SÖZCÜKLER:** Pineal tümör, Beyin cerrahisi, Cerrahi tedavi

## ABSTRACT

The pineal gland is located at the midpoint of the brain, in an area surrounded by eloquent brain structures and veins of the brainstem. Tumors of this region are often seen in childhood, are very rare, and tend to be of different histopathological types than other brain tumors. Treatment algorithms are also naturally varied and require teamwork. All of these algorithms start with a surgical procedure. Surgical interventions for both the tumor and its complications such as hydrocephalus may be required not only during the diagnosis phase but also during the follow-up of the patient.

Among the tumors of the pineal region, there are some tumors such as mature teratoma and pineocytoma that require total excision. These require the aggressive surgical behavior that we are used to in neurosurgery practice. Total removal is risky, but inevitable for complete cure of the patient. However, the germ cell tumor group includes subtypes, each with separate treatment options and different responses to these treatments. For example, in germinomas, taking only a biopsy and avoiding the risks of microsurgery can be a more advantageous option for the patient. In addition, hydrocephalus often accompanies this complex and challenging anatomy and histopathology. This review has been prepared to summarize the decision-making algorithms especially for neurosurgeons.

**KEYWORDS:** Pineal tumors, Neurosurgery, Surgical treatment**KISALTMALAR:** E3V: Endoskopik 3. Ventrikülostomi, **BOS:** Beyin-omurilik sıvısı, **Belirteçler:** (b-HCG, PLAP, AFP), **RT:** Radyoterapi, **KT:** Kemoterapi, **GDGHT:** Germinom dışı germ hücreli tümörler

## ■ GİRİŞ

**P**ineal bez ilk olarak Galen tarafından tanımlanmıştır (31). Sonrasında, modern zamanlarda ilk olarak melatonin hormonu keşfedilmiş, ardından da pineal bez ile ilişkisi ve uyku-uyanıklık siklusu üzerindeki etkileri saptanmıştır. Bu bölgenin tümörlerini diğer beyin dokusu tümörlerinden ayıran üç temel özellik vardır. Birincisi, yerleşim yeri coğrafi olarak beyin dokusunun orta noktasıdır ve sisternal mikrocerrahi ile ulaşımı güçtür. İkincisi Aqueductus Sylvius ile olan yakın ilişkisi nedeniyle tıkayıcı tipte hidrosefali sıklıkla bu olgulara eşlik eder. Son olarak hipofiz bezi gibi, pineal bez de nörosekretuar bir organdır. Kendisine özgü hücre grupları mevcuttur ve bunlardan kaynaklanan beyin cerrahisi pratiğinde nadir görülen tümörlerler üretme eğilimindedir.

Pineal bezin ürettiği tümörler “pineal parankimal tümörler” (PPT) ve “germ hücreli tümörler”(GHT) olarak iki ana gruba ayrılır. Bunun dışında pineal bölgede astrositom, oligodendrogliom, meningiom, ependimom gibi beyin cerrahisi pratiğinde sıklıkla karşılaştığımız tümörler de görülebilir. Ancak bu tümörler pineal bez tümörleri sınıflaması içinde yer almaz ve komşu dokuların tümörleri (KDT) olarak düşünülürler (58). Bu derlemede daha çok pineal bez kaynaklı tümöral patolojilere değinilecektir.

### Epidemiyoloji ve Histopatoloji

Pineal bölge tümörlerinin insidansı değişik yazarlarca 0.1-0.3 / 100.000 / yıl olarak hesaplanmıştır (58). Tüm intrakranial tümörlerin yaklaşık % 1'i pineal bölgede ortaya çıkar. Çocukluk çağında daha siktir ve çocukluk çağı intrakranial tümörlerinin %3-8'i pineal bölgededir (21).

Bu bölgenin tümörlerinin histopatolojik incelemesi sonucu %35'inin GHT, %22'sinin PPT ve %32'sinin KDT olduğu hesaplanmıştır (14,17,27,38). Bu dağılım Asya ülkeleri ve özellikle Japonya'da değişiklik gösterir ve doğuya gittikçe GHT oranı yükselir. Örneğin Japonya'da bu bölge tümörlerinin %80'i GHT dir (38,40).

Germ hücreli tümörler pineal parankimal tümörlerden daha sık görülürler. Pineal Germinoma insidansı batı toplumlarında 0,1 /100.000 /yıl olarak hesaplanmıştır (6,15,22,24). Çocukluk çağında pineal bölgenin tümörlerinin %30-60'ı germinomdur.

### Pineal Parankimal Tümörler

#### Pineositom

Sıklıkla 20-60 yaş arasında görülen WHO grade 1 tümörlerdir (32). Sıklıkla kadınlarda görülürler (E/K oranı 0,6). Pineal parankimal tümörlerin % 14-30'unu oluştururlar (32,43). Bu tümör grubunda total cerrahi çıkarım prognozu belirleyen en önemli değişkendir. Beş yıllık hayatta kalım % 86-91 arasında değişir (32). Lokal rekürrens ve/veya metastaz çok nadirdir (13).

#### Orta Derecede Diferansiyasyon Gösteren Pineal Parankimal Tümör (ODPT)

Pineal parankimal tümörlerin %20-62'sini oluşturur (32,43). Pineositomdan farklı olarak artmış mitotik aktiviteye sahiptirler ve WHO grade 2/3 olarak sınıflandırılmaktadırlar (43). Prognozu pineositom ile pineoblastom arasında bir yeredir. Çoğunlukla

lokal hastalık şeklinde kalma eğilimindedir. Median sağ kalım 165 ay, median olaysız sağ kalım 93 aydır (32).

#### Pineal bölgenin papiller tümörü (PBPT)

2003 yılında tanımlanmış çok nadir görülen nöroepitelyal bir tümördür. Subcomussural organın ependimal hücrelerinden köken aldığı düşünülür. Eşit ağırlıklı olacak şekilde 1-70 yaş aralığında her yaşta görülmektedir (13,37). WHO grade'i 2/3'tür. 5 yıllık toplam ve olaysız sağ kalım oranları sırası ile %73 ve %27'dir (58). Lokal rekürrens ve dolayısıyla prognozu en fazla etkileyen değişken tümörün cerrahi çıkarım oranıdır. Radyoterapi ve kemoterapinin etkinliği düşüktür (32,43). Seeding hastaların %7'sinde görülür ve bu nedenle tüm nöral aksis taranmalıdır.

#### Pineoblastom

En agresif pineal parankimal tümördür. Tüm pineal parankimal tümörlerin %24-50'sini oluşturur (13,43). Pineoblastomların %5'i trilobar (veya trilateral) retinoblastom olarak karşımıza çıkar. Trilobar retinoblastomlarda pineoblastoma ek olarak bilateral retinoblastom da görülmektedir (12,48). Spinal ve meningeal yayılım yapma potansiyeli taşır. Tipik olarak erken çocukluk çağında siktir ve WHO grade 4 tümör olarak sınıflandırılır (32). Median hayatta kalım beklentisi 4-8 yıl arasında değişir. 5 yıllık sağ kalım oranı %10-81 arasında değişmektedir (32,52, 58,59). Küçük yaş, başlangıçta seeding izlenmesi ve cerrahi çıkarımın yetersiz olması prognozu kötü yönde etkilemektedir. En iyi sonuç için -total çıkarım başarılısa bile- tedaviye kemoterapi ve yaş uygunsa konvansiyonel radyoterapi eklenmelidir (12).

### Germ Hücreli Tümörler

#### Germinom

Tüm pineal bez tümörlerinin %30-60'ını oluştururlar ve erkeklerde çok daha sık görülme eğilimindedirler (E/K: 13/1). Hastaların büyük çoğunluğu 20 yaşın altındadır (26). BOS incelemelerinde artmış placental alkaline phosphatase (PLAP) ve beta-human chorionic gonadotropin (b-HCG) düzeyleri saptanabilir (26). WHO grade 4 olarak sınıflandırılır. Total çıkarımın gerekliliğinin tartışmalı olduğu tek pineal bölge tümördür. Çünkü germinomalar ileri derecede radyosensitif tümörlerdir ve kraniospinal radyoterapi ile uzun dönem sağ kalımı %90'ın üzerindedir.

#### Koryokarsinom

Intrakranial GHT'lerin %10'u, pineal bölge tümörlerinin ise %5'ini oluştururlar (1,4). Pineal bölge dışında suprasellar alanda da görülebilirler. Hem BOS hem de serumda artmış b-HCG düzeyleri saptanabilir (1,54). Who grade 4 tümörlerdir. Uzak metastaz yapma potansiyelleri vardır ve muhakkak adjuvant tedavilere ihtiyaç duyarlar.

#### Embriyonel Karsinom

Intrakranial GHT'lerin %10'u, pineal bölge tümörlerinin ise %5'ini oluştururlar (22). Sinir sistemi içinde uzak metastaz yapma potansiyeli vardır (51). BOS incelemelerinde alpha-fetoprotein (AFP) ve b-HCG düzeyleri artmış olarak bulunabilir (22). WHO grade 4 tümörlerdir. Seeding yapma potansiyelleri vardır ve muhakkak adjuvant tedavilere ihtiyaç duyarlar.

### Yolk Sac Karsinomu

Çok nadir görülen ekstraponeal yolk sac tümörüdür. Trisomy 21 ile ilişkili olabileceğini bildiren yayınlar mevcuttur (9,36,55). BOS incelemelerinde artmış AFP düzeyleri saptanabilir. WHO grade 4 olarak sınıflandırılmıştır. Seeding yapma potansiyelleri vardır ve muhakkak adjuvant tedavilere ihtiyaç duyarlar.

### Immature-Mature Teratom

Ender görülen tümörlerdir ancak fetal dönemin en sık pineal bölge tümörüdür. Ayrıca fetal dönemdeki tüm intrakranial tümörlerin %26-50'sini oluşturur (7,49). Mature tümörlerde total cerrahi rezeksiyon tam kür sağlayacaktır. İmmatür teratomda ise boyut, cerrahi çıkarımın kalitesi ve seeding varlığı prognozu belirlemektedir.

### Preoperatif Değerlendirme ve Tanı

Fizik ve nörolojik muayene bulguları, bölge anatomisinin kitlenin basısıyla oluşan ikincil etkilenmelerine bağlıdır. Bu bölgede basıya en hassas yapı Aqueductus Sylvius'dur. Normal genişliği 2 mm olan bu beyin omurilik sıvısı (BOS) geçidi hızla kapanır ve obstrüktif tipte hidrosefali ortaya çıkar. Hidrosefali gelişen infantlarda öncelikle baş çevresi artışı görülür. Büyük çocuk veya yetişkinlerde ise baş ağrısı, kusma, görme keskinliğinde azalma, uykusuzluk ve hatta komaya kadar varan bilinç bozuklukları görülebilir. Ayrıca bilateral 6. Kranial sinir felci ve papilla ödemi ile Cushing triadı (hipertansiyon, bradikardi ve solunum düzensizliği) de tabloya eklenebilir (58).

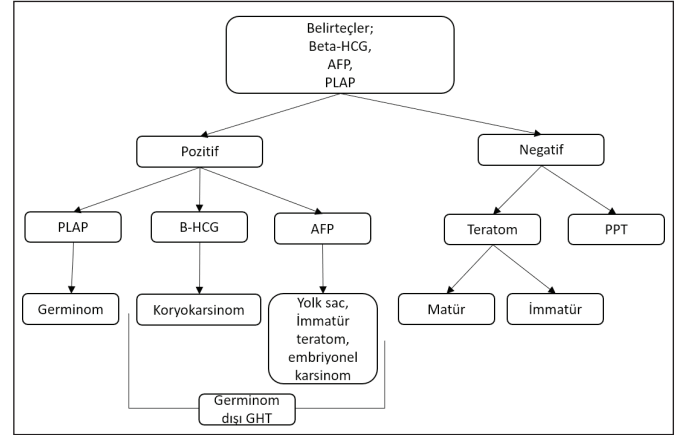
Kitlenin basısından etkilenen diğer önemli bölge tektumdur ve Parinaud sendromu bulgularına rastlanır. Çift görme, merdiven çıkmada zorluk hikayesi olabilir. Muayenede yukarı bakış kısıtlılığı, konverjans-retraksiyon nistagmusu ve göz kapağı retraksiyonu (Collier bulgusu) saptanabilir (58).

Serumda bakılması gereken PLAP, AFP ve b-HCG yönlendirici belirteçler olabilir. Ayrıca aynı testlerin BOS'da da yapılması gereklidir ancak intrakranial bir kitle varlığında LP yapmak riskli olacağından operasyon sırasında veya sonrasında BOS alınması uygun olacaktır. Bu belirteçlerin patolojilere göre dağılımı Şekil 1'de verilmiştir. Ayrıca bu belirteçlerin yokluğunun ait olduğu patolojiyi kesin bir şekilde dışlamayacağı da akılda tutulmalıdır.

Beyin manyetik rezonans incelemeleri (MRI) ve beyin bilgisayarlı tomografi incelemeleri (BT) yapılabilecek radyolojik incelemelerdir. Bu tetkiklerin kontrast madde verilerek yapılması gereklidir.

Pineal bölge tümörlerinin hepsi değişik derecelerde kontrast madde tutacaktır. Tümörün homojen veya heterojen sellüleri-tesi aynı şekilde kontrast madde tutulumunun homojenitesini de etkileyecektir. Kesin bir kural olmamak üzere pineositom, ODPT ve germinom homojen, pineoblastom ve PBPT heterojen kontrast tutulumu gösterme eğilimindedir (52).

BT ise kontrast tutulumunun yanı sıra kalsifikasyonları da göstererek ek bilgiler sunabilir. Pineal parankimal tümörlerde (örneğin, pineositom veya pineoblastom) kalsifikasyonlar periferik olarak yerleşme eğilimindedir, GHT ailesinde kalsifikasyonlar kitle içinde dağınık lokalizasyonlarda görülebilir.



**Şekil 1:** Serum ve BOS belirteçlerinin histopatolojik alt gruplarla olan ilişkisi görülmektedir. Bu şekil Mayol Del Valle ve ark.nın ilgili makalesinden alınmış ve modifiye edilmiştir (58).

Özellikle GHT grubu ve ayrıca pineoblastomalı hastalarda lokal veya uzak seeding görülebilir. Bu nedenle yapılacak tüm MRI tetkikleri kranial yapıların yanı sıra tüm spinal bölgeyi de içermelidir. Seeding varlığı kötü prognozu işaret eder ve muhakkak adjuvant tedavileri verilmesini gerektirir. Lokal invazyon ise en sık pineoblastom ve germinomda görülür (58).

### Cerrahi Tedavi Seçenekleri

Tüm kanser cerrahilerinde olduğu gibi temel amaç tümörün histopatolojik tanısının konulmasıdır. Ancak tüm kranial tümör cerrahilerinde olduğu gibi kitlenin küçültülmesi ve hatta tam olarak eksizyonu kitle etkisini hızla tedavi edecek ayrıca sonrasında -gerekli ise- adjuvant tedavilerin etkinliğini artıracaktır. Hidrosefalinin varlığı seçeneklerin içerisine endoskopik cerrahileri de dâhil ettiğinden önemlidir.

Öncelikle ilk cerrahi girişimin rezeksiyon cerrahisi mi yoksa minimal invazive biyopsi cerrahisi mi (stereotaktik veya endoskopik) olduğu tartışılmalıdır. Beynin başka lokalizasyonlarında tümörün total çıkarılmasını amaçlayan cerrahi girişimler öne çıkarken, pineal bölgede bu tartışmanın yapılmasının tek nedeni germinomların bu bölgede sık görülmesi ve bu tümör grubunun büyüklüğünden ve hatta yayılımından bağımsız olarak ileri derecede radyosensitif olmasıdır.

### Stereotaktik Biyopsi

Beyin dokusunun diğer bölgelerinde verimli bir şekilde kullanılabilen stereotaktik biyopsi cerrahisi pineal bölgede daha çekingen bir şekilde kullanılmaktadır (3). Bunun iki nedeni vardır. İlk olarak, pineal bezin Galenik ven kompleksi ile yakın ilişkisi bulunmaktadır. Özellikle anatominin bozulduğu kaotik invaziv pineal tümörlerde venöz yaralanma riski yüksektir (47). Ayrıca bu bölge tümörlerinde sık olmayan şekilde miks histopatolojik özellikler gözlenmektedir. Stereotaktik yöntemle alınan biyopsiler ise kısıtlı miktarda doku toplayabilmektedir. Miks tümörlerde bu yöntemle alınan biyopsinin tümörün histopatolojisinin tamamını yeterince temsil edememe ihtimali mevcuttur. Bu da eksik tanı ve dolayısıyla eksik

tedavilerin uygulanmasına neden olabilir (16). Bu yöntemle pineal tümörlere doğru tanı konulması oranı %94'tür (63). Bu yöntemin morbiditesi %1.3 ve mortalitesi ise %8.1 olarak hesaplanmıştır (63).

### Endoskopik Biyopsi

Nöroendoskopik yöntemlerin gelişmesi pineal bölge tümör cerrahileri açısından ciddi alternatifler getirmiştir (35). Gelişen optik sistemler ve el aletleri stereotaktik biyopsiden daha güvenli, kesin ve çoklu biyopsiler alınmasına imkân sağlamıştır. Ayrıca pineal bölge tümörlerinde en önemli ikincil sorun olan hidrosefalinin tedavisi için de seçenekler sunmaktadır. Obstrüktif tipte hidrosefalisi olan bu hastalarda en sık yapılan endoskopik girişim Endoskopik 3. Ventrikülostomidir (E3V) (3). E3V'nin alternatifi olan yöntem BOS şant sistemlerinin kullanılmasıdır. Ancak hem ikinci bir cerrahi girişim gerektirmesi hem de BOS'un aktarıldığı sistemde tümör metastazlarına yol açma potansiyeli nedeniyle son seçenek olarak düşünülmelidir (25). Bu cerrahi yöntem %1'in altında komplikasyon ve %100'e varan doğru histopatolojik teşhis oranları ile başarıyla kullanılmaktadır (16,18,39,41,45,61). Tek dezavantajı ciddi teknik ekipman ve tecrübe gerektirmesidir.

### Mikrocerrahi Eksizyon

Pineal bölgenin;

- anteriorunda pineal reses ve üçüncü ventrikül
- anterosüperiorunda habenular nukleus
- süperiorunda internal serebral venler, striamedullaris, korpus kallozumun splenium kısmı ve velum interpositum, süperio posteriorunda Galen veni
- Posteroinferiorunda superior serebellar sisterna
- İnfieriorunda Superior kollikulus
- Anteroinferiorunda posterior komissür bulunur.

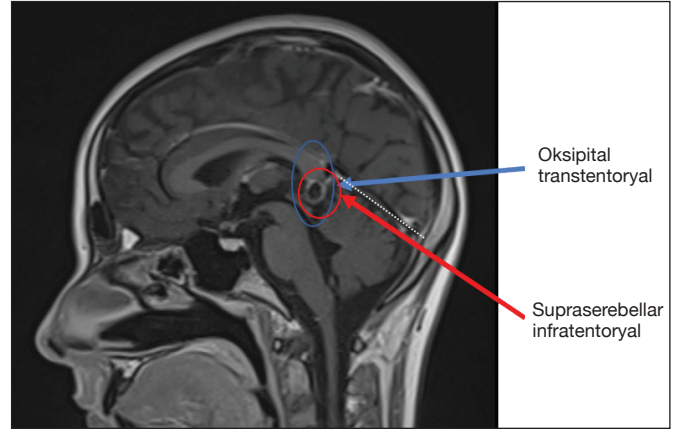
Görülebileceği gibi pineal bezin anterior ve süperior alanlarında mikrocerrahi girişimi kolaylaştırabilecek genişlikte retrakte edilebilecek sisternal boşluklar yoktur. Ayrıca bu alanlarda ciddi komplikasyonlara yol açabilecek vasküler yapılar mevcuttur. Ek olarak süperior yaklaşım yollarının motor korteksle ilgili komplikasyonlara yol açma potansiyeli vardır.

Anteriordan ise sadece üçüncü ventrikül yoluyla endoskopik olarak ulaşılabilir. Bu durumda en sık kullanılan mikrocerrahi yollar posterior ve inferior projeksiyonlarda olacaktır.

İlk başarılı pineal tümör cerrahisi Oppenheime ve Krause tarafından 1913 yılında infratentoryal, supraserebellar yol kullanılarak yapılmıştır (20). Sonrasında 1921'de Dandy interhemisferik transkalozal yolla bu bölgeye ulaşımı tarif etmiştir (11). 1937 yılında Horrax oksipital transtentoryal (23,46), 1962 yılında ise Krause infratentoryal, supraserebellar (28,53) yolu tarif etmişlerdir. İki ana ulaşım yolu olan oksipital transtentoryal ve supraserebellar infratentoryal yaklaşımların traseleri Şekil 2'de gösterilmiştir.

### Oksipital-transtentoryal yaklaşım

Oksipital-transtentoryal yolun avantajı hem supra hem de



**Şekil 2:** Renkli oklar pineal bölgeye ulaşmak için en sık kullanılan iki koridoru göstermektedir. Renkli halkalar ise aynı renkteki ilgili koridorun ulaşabileceği tümör büyüklük ve uzanımını temsil eder.

infratentoryal alana hakimiyet sağlamasıdır. Doğal olarak tentoryumun üst ve altına uzanan büyük tümörlerin tek seferde eksizyonu için kullanılabilir.

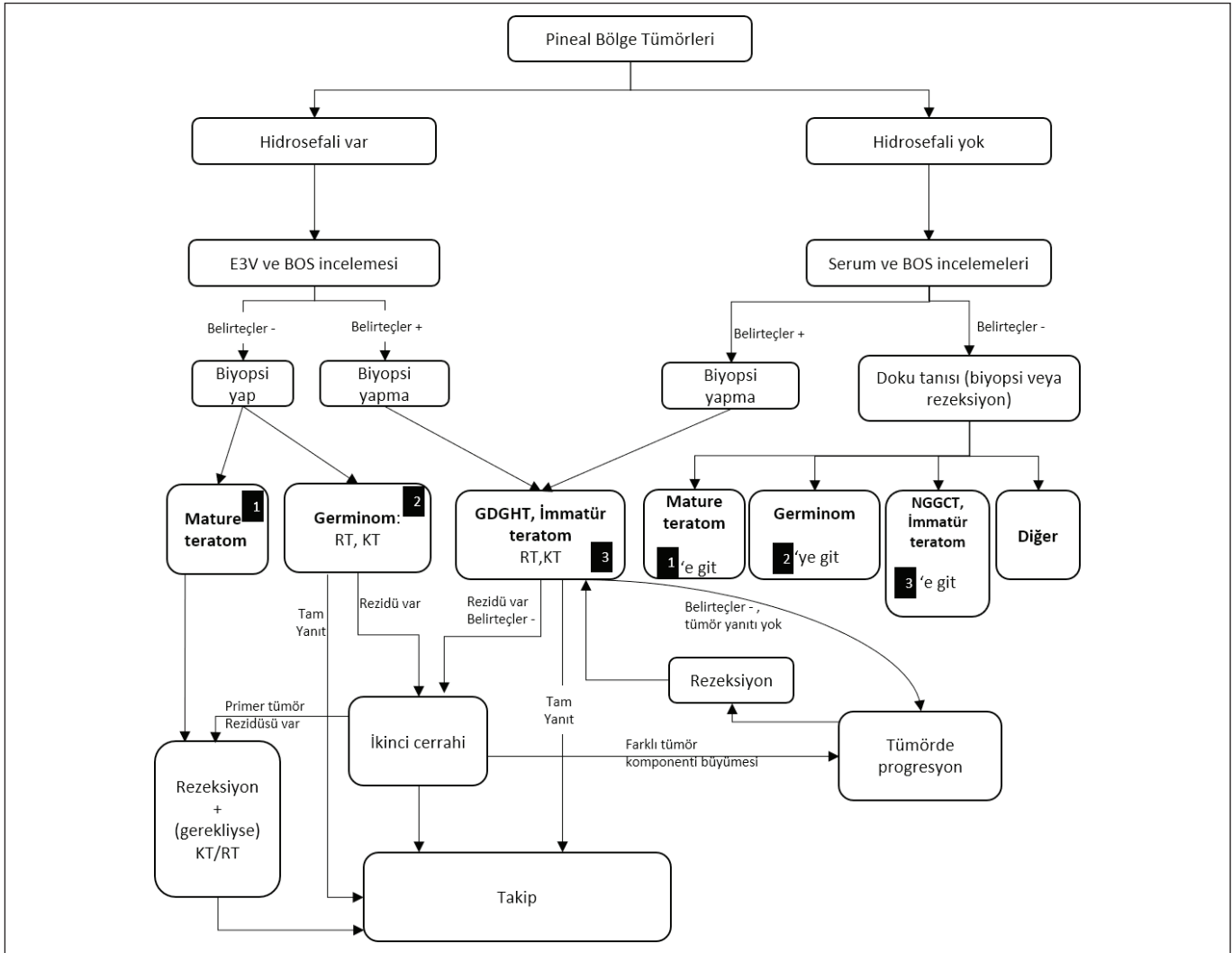
Bu yaklaşım oksipital orta hatta yapılan bir kraniotomi ile başlar (3,50). Dural açılışın transvers sinüs ve torkulanın üzerinde kalacağı unutulmamalıdır. Bu noktada nöronavigasyon sistemleri sinüs lokalizasyonunun belirlenmesinde yardımcı olacaktır. Dura C veya dik üçgen şeklinde açılabilir (33,50). İlerlenecek koridor oksipital lob, falks serebri ve tentoryal yüzeylerle sınırlandırılmıştır (3,33). Tentoryum üzerine yapılacak insizyonun lateral tentoryal sinüse veya arkadaki galenik sisteme zarar vermemesi için yine navigasyon sistemleri kullanılabilir. Tentoryum insizyonu sonrasında tümörün supra ve infratentoryal kısmı, peritümöral venöz sistem ve mezensefalunun collicular plate'i izlenebilir (3,5). Çok yukarı uzanan tümörlerde korpus kallozumun spleniumu da insize edilebilir (2,64).

Bu yöntemin en önemli dezavantajı lateral bir projeksiyondan görüş sağlamasıdır. Bu da cerrahin anatomik orientasyonunu etkileyebilir (33).

### İnfratentoryal supraserebellar yaklaşım

Tentoryum düzleminden çok fazla yukarıya uzanmayan ve galenik sistemin tümörün üstünde kaldığı durumlar için uygun bir cerrahi koridordur (5,29,53,57). Özellikle oturur pozisyonda serebellumun yer çekimi ile aşağı doğru yer değiştirmesi daha geniş bir koridor ve çalışma alanı sağlar (30,33). Ayrıca orta hattan ilerlenmesi veya orta hattın sürekli gözlenebilmesi cerrahin anatomik disorientasyon riskini azaltır.

Kraniotomi için yine transvers sinüsün lokalizasyonunun tespiti önem taşır ve emin olunamadığı durumlarda nöronavigasyon sistemleri kullanılabilir. Birçok yazar genişletilmiş subokspital kraniotomi kullanılmaktadır (3,42). Bu kraniotomi laterallerde transvers-sigmoid birleşimine ve aşağıda foramen magnum ve sisterna magnaya kadar uzanmaktadır. Ancak Foramen magna uzanmayan parsiyel bir subokspital kraniotomi ile de özellikle endoskopi yardımıyla infratentoryal supraserebellar yaklaşım mümkündür. İzlenecek koridor tentoryumun serebellar yüzeyi ve serebellar korteks arasındadır. Koridor boyunca



**Şekil 3:** Pineal bölge tümörlerinin yönetimi ile ilgili akış diagramı görülmektedir. Bu tablo Zaazoue ve ark.nın ilgili makalesinden alınış ve modifiye edilmiştir (62).

serebellumdan tentoryuma uzanan köprü venleri ile karşılaşılacaktır. Bunlardan precentral serebellar ven ve superior vermian venler hasar almaları hâlinde ciddi sekeller bırakabilecek ve hatta mortalite yaratabilecek vasküler yapılarıdır ve dikkatle korunmalıdırlar (8,44,53,60)

### Pineal Tümörlerin Yönetimi

Pineal tümörlerin ikiye ayrılması gerektiğinden bahsetmiştik. Öncelikle iki ana parankimal tümör olan pineositom ve pinealblastomun cerrahi yönetiminden bahsedilecektir. Diğer tümörlerin yönetimi Şekil 3'de gösterilmiştir (62).

Pineositomlar pediatrik popülasyonda çok ender görülen tümörlerdir. Herhangi bir serum veya BOS moleküler belirteçleri olmadığından cerrahi olarak histopatolojilerinin belirlenmesi zorunludur. Asemptomatik olgular konservatif olarak izlenebilir ancak özellikle progresyon gösteren kitlelerde total eksizyon tedavi edici tek seçenektir. Subtotal eksizyon sonrasında ise yakın radyolojik incelemelerle takip edilmelidir (10).

Pinealblastomlar WHO grade 4 tümörlerdir. Özellikle 3 yaşın altında çok agresif bir şekilde metastazlarla seyrederek. Cerrahi eksizyon hiçbir durumda tek başına yeterli değildir. Mümkünse total rezeksiyon ve sonrasında mutlaka RT ve KT ile izlenmeleri gerekir (19,34,56).

### TARTIŞMA

Pineal bez tümörleri hem karşılaşılan alışıldık olmayan histopatolojik çeşitleri hem de cerrahi ulaşım zorluğu nedeniyle beyin cerrahisi pratiğinde özel bir konumdadır. Histopatolojik çeşitliliği ve her grupta tedavi seçeneklerinin farklılıkları göstermesi nedeniyle tanıda cerrahinin yeri çok önemlidir. Ayrıca birçok pineal tümör grubunda tümör miktarının azaltılması adjuvant tedavilerin etkinliğini ve dolayısıyla sağ kalım beklentisini ciddi oranda artırmaktadır.

## ■ KAYNAKLAR

- Allen SD, Lim AK, Seckl MJ, Blunt DM, Mitchell AW: Radiology of gestational trophoblastic neoplasia. *Clin Radiol* 61(4):301-313, 2006
- Ausman JI, Malik GM, Dujovny M, Mann R: Three-quarter prone approach to the pineal-tentorial region. *Surg Neurol* 29(4):298-306, 1988
- Azab WA, Nasim K, Salaheddin W: An overview of the current surgical options for pineal region tumors. *Surg Neurol Int* 5:39, 2014
- Bazot M, Cortez A, Sananes S, Buy JN: Imaging of pure primary ovarian choriocarcinoma. *AJR Am J Roentgenol* 182(6):1603-1604, 2004
- Behari S, Garg P, Jaiswal S, Nair A, Naval R, Jaiswal AK: Major surgical approaches to the posterior third ventricular region: A pictorial review. *J Pediatr Neurosci* 5(2):97-101, 2010
- Bjornsson J, Scheithauer BW, Okazaki H, Leech RW: Intracranial germ cell tumors: Pathobiological and immunohistochemical aspects of 70 cases. *J Neuropathol Exp Neurol* 44(1):32-46, 1985
- Buetow PC, Smirniotopoulos JG, Done S: Congenital brain tumors: A review of 45 cases. *AJR Am J Roentgenol* 155(3):587-593, 1990
- Chaynes P: Microsurgical anatomy of the great cerebral vein of Galen and its tributaries. *J Neurosurg* 99(6):1028-1038, 2003
- Chik K, Li C, Shing MM, Leung T, Yuen PM: Intracranial germ cell tumors in children with and without Down syndrome. *J Pediatr Hematol Oncol* 21(2):149-151, 1999
- Clark AJ, Sughrue ME, Aranda D, Parsa AT: Contemporary management of pineocytoma. *Neurosurg Clin N Am* 22(3):403-407, 2011
- Dandy W: An operation for the removal of pineal tumors. *Surg Gynecol Obstet* 33:113-119, 1921
- de Jong MC, Kors WA, de Graaf P, Castelijns JA, Kivelä T, Moll AC: Trilateral retinoblastoma: A systematic review and meta-analysis. *Lancet Oncol* 15(10):1157-1167, 2014
- Dumrongpisutikul N, Intrapiromkul J, Yousem DM: Distinguishing between germinomas and pineal cell tumors on MR imaging. *AJNR Am J Neuroradiol* 33(3):550-555, 2012
- Fauchon F, Juvet A, Paquis P, Saint-Pierre G, Mottolese C, Hassel MB, Chauveinc L, Sichez JP, Philippon J, Schlienger M, Bouffet E: Parenchymal pineal tumors: A clinicopathological study of 76 cases. *International Journal of Radiation Oncology, Biology, Physics* 46(4):959-968, 2000
- Felix I, Becker LE: Intracranial germ cell tumors in children: An immunohistochemical and electron microscopic study. *Pediatr Neurosurg* 16(3):156-162, 1990
- Ferrer E, Santamarta D, Garcia-Fructuosos G, Caral L, Rumià J: Neuroendoscopic management of pineal region tumours. *Acta Neurochir (Wien)* 139(1):12-20; discussion 21, 1997
- Fèvre-Montange M, Vasiljevic A, Champier J, Juvet A: Histopathology of tumors of the pineal region. *Future Oncol* 6(5):791-809, 2010
- Gangemi M, Maiuri F, Colella G, Buonamassa S: Endoscopic surgery for pineal region tumors. *Minim Invasive Neurosurg* 44(2):70-73, 2001
- Gilheeny SW, Saad A, Chi S, Turner C, Ullrich NJ, Goumnerova L, Scott RM, Marcus K, Lehman L, De Girolami U, Kieran MW: Outcome of pediatric pineoblastoma after surgery, radiation and chemotherapy. *J Neurooncol* 89(1):89-95, 2008
- Hermann O, Fedor K: Operative Erfolge bei Geschwülsten der Sehhügel und Vierhügelgegend. Berlin: Klin Wschr, 1913:2316-2322
- Hoffman HJ, Yoshida M, Becker LE, Hendrick EB, Humphreys RP: Pineal region tumors in childhood. *Pediatr Neurosurg* 21:91-104, 1994
- Horowitz MB, Hall WA: Central nervous system germinomas. A review. *Arch Neurol* 48(6):652-657, 1991
- Horrax G: Extirpation of a huge pinealoma from a patient with pubertas praecox. *Arch Neurol* 37:385-397, 1937
- Jennings MT, Gelman R, Hochberg F: Intracranial germ-cell tumors: natural history and pathogenesis. *J Neurosurg* 63(2):155-167, 1985
- Kennedy BC, Bruce JN: Surgical approaches to the pineal region. *Neurosurg Clin N Am* 22(3):367-380, 2011
- Kilgore DP, Strother CM, Starshak RJ, Haughton VM: Pineal germinoma: MR imaging. *Radiology* 158(2):435-438, 1986
- Konovalov A, Pitskhelauri D: Principles of treatment of the pineal region tumors. *Surgical Neurology* 59(4):250-268, 2003
- Krause F: Operative Frielegung der Vierhugel, nebst Beobachtungen über Hirndruck und dekompensation. *Sentralbl Chir* 53:2812-2819, 1926
- Lazar ML, Clark K: Direct surgical management of masses in the region of the vein of Galen. *Surg Neurol* 2(1):17-21, 1974
- Little KM, Friedman AH, Fukushima T: Surgical approaches to pineal region tumors. *J Neurooncol* 54(3):287-299, 2001
- Lokhorst GJ: Descartes and the Pineal Gland. *Stanford Encyclopedia of Philosophy*, 2005
- Louis DN, Perry A, Reifenberger G, von Deimling A, Figarella-Branger D, Cavenee WK, Ohgaki H, Wiestler OD, Kleihues P, Ellison DW: The 2016 World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System: A summary. *Acta Neuropathol* 131(6):803-820, 2016
- Lozier AP, Bruce JN: Surgical approaches to posterior third ventricular tumors. *Neurosurg Clin N Am* 14(4):527-545, 2003
- Mandera M, Marcol W, Kotulska K, Olakowska E, Gołka D, Malinowska I, Pietrucha-Dutczak M, Olakowski M, Lewin-Kowalik J: Childhood pineal parenchymal tumors: Clinical and therapeutic aspects. *Neurosurg Rev* 34(2):191-196, 2010
- Morgenstern PF, Souweidane MM: Pineal region tumors: Simultaneous endoscopic third ventriculostomy and tumor biopsy. *World Neurosurg* 79 Suppl 2:S18.e9-3, 2013
- Nakashima T, Nishimura Y, Sakai N, Yamada H, Hara A: Germinoma in cerebral hemisphere associated with Down syndrome. *Childs Nerv Syst* 13(10):563-566, 1997
- Nishioka H, Inoshita N: New WHO classification of pituitary adenomas (4th edition): Assessment of pituitary transcription factors and the prognostic histological factors. *Brain Tumor Pathol* 35(2):57-61, 2018
- Nomura K: Epidemiology of germ cell tumors in Asia of pineal region tumor. *Journal of Neuro-Oncology* 54(3):211-217, 2001

39. O'Brien DF, Hayhurst C, Pizer B, Mallucci CL: Outcomes in patients undergoing single-trajectory endoscopic third ventriculostomy and endoscopic biopsy for midline tumors presenting with obstructive hydrocephalus. *J Neurosurg* 105 Suppl 3:219-226, 2006
40. Oi S: Recent advances and racial differences in therapeutic strategy to the pineal region tumor. *Childs Nerv Syst* 14(1-2):33-35, 1998
41. Oi S, Shibata M, Tominaga J, Honda Y, Shinoda M, Takei F, Tsugane R, Matsuzawa K, Sato O: Efficacy of neuroendoscopic procedures in minimally invasive preferential management of pineal region tumors: A prospective study. *J Neurosurg* 93(2):245-253, 2000
42. Oliveira J, Cerejo A, Silva PS, Polónia P, Pereira J, Vaz R: The infratentorial supracerebellar approach in surgery of lesions of the pineal region. *Surg Neurol Int* 4:154, 2013
43. Osborn AG, Salzman KL, Thurnher MM, Rees JH, Castillo M: The new World Health Organization Classification of Central Nervous System Tumors: What can the neuroradiologist really say? *AJNR Am J Neuroradiol* 33(5):795-802, 2012
44. Page LK: The infratentorial-supracerebellar exposure of tumors in the pineal area. *Neurosurgery* 1(1):36-40, 1977
45. Pople IK, Athanasiou TC, Sandeman DR, Coakham HB: The role of endoscopic biopsy and third ventriculostomy in the management of pineal region tumours. *Br J Neurosurg* 15(4):305-311, 2001
46. Poppen JL: The right occipital approach to a pinealoma. *J Neurosurg* 25(6):706-710, 1966
47. Regis J, Bouillot P, Rouby-Volot F, Figarella-Branger D, Dufour H, Peragut JC: Pineal region tumors and the role of stereotactic biopsy: Review of the mortality, morbidity, and diagnostic rates in 370 cases. *Neurosurgery* 39(5):907-912; discussion 912-914, 1996
48. Rodjan F, de Graaf P, Moll AC, Imhof SM, Verbeke JI, Sanchez E, Castelijns JA: Brain abnormalities on MR imaging in patients with retinoblastoma. *AJNR Am J Neuroradiol* 31(8):1385-1389, 2010
49. Sandow BA, Dory CE, Aguiar MA, Abuhamad AZ: Best cases from the AFIP: Congenital intracranial teratoma. *Radiographics* 24(4):1165-1170, 2004
50. Signorelli F: Explicative Cases of Controversial Issues in Neurosurgery. IntechOpen, 2012 (eBook)
51. Smirniotopoulos JG, Rushing EJ, Mena H: Pineal region masses: Differential diagnosis. *Radiographics* 12(3):577-596, 1992
52. Smith AB, Rushing EJ, Smirniotopoulos JG: From the archives of the AFIP: Lesions of the pineal region: Radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 30(7):2001-2020, 2010
53. Stein BM: The infratentorial supracerebellar approach to pineal lesions. *J Neurosurg* 35(2):197-202, 1971
54. Takeuchi M, Matsuzaki K, Uehara H, Yoshida S, Nishitani H, Shimazu H: Pathologies of the uterine endometrial cavity: Usual and unusual manifestations and pitfalls on magnetic resonance imaging. *Eur Radiol* 15(11):2244-2255, 2005
55. Tan HW, Ty A, Goh SG, Wong MC, Hong A, Chuah KL: Pineal yolk sac tumour with a solid pattern: A case report in a Chinese adult man with Down's syndrome. *J Clin Pathol* 57(8):882-884, 2004
56. Tate MC, Rutkowski MJ, Parsa AT: Contemporary management of pineoblastoma. *Neurosurg Clin N Am* 22(3):409-412, 2011
57. Ueyama T, Al-Mefty O, Tamaki N: Bridging veins on the tentorial surface of the cerebellum: A microsurgical anatomic study and operative considerations. *Neurosurgery* 43(5):1137-1145, 1998
58. Valle MMD, Jesus OD: Pineal gland cancer. *StatPearls* (Internet), 2020
59. Yamamoto I: Pineal region tumor: Surgical anatomy and approach. *J Neurooncol* 54(3):263-275, 2001
60. Yamamoto I, Kageyama N: Microsurgical anatomy of the pineal region. *J Neurosurg* 53(2):205-221, 1980
61. Yamini B, Refai D, Rubin CM, Frim DM: Initial endoscopic management of pineal region tumors and associated hydrocephalus: Clinical series and literature review. *J Neurosurg* 100 Suppl Pediatrics 5:437-441, 2004
62. Zaazoue MA, Goumnerova LC: Pineal region tumors: A simplified management scheme. *Childs Nerv Syst* 32(11):2041-2045, 2016
63. Zacharia BE, Bruce JN: Stereotactic biopsy considerations for pineal tumors. *Neurosurg Clin N Am* 22(3):359-366, 2011
64. Ziyal IM, Sekhar LN, Salas E, Olan WJ: Combined supra/infratentorial-transsinus approach to large pineal region tumors. *J Neurosurg* 88(6):1050-1057, 1998