

KRANİOFARİNGİOMA TANILI PEDIATRİK HASTALARIN DEĞERLENDİRİLMESİ: DEÜ DENEYİMİ

Nevres Ömer Erişik¹, Mehmet Gündüz², Deniz Kızmazoğlu³, Deniz Erden⁴, Fatma Ceren Sarioğlu⁵, Cenk Umay⁶, Koray Ur¹, Ceren Kızmazoğlu¹, Korcan Demir⁴, Safiye Aktaş⁷, Emre Çeçen³

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, İzmir

²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

³Dokuz Eylül Üniversitesi, Onkoloji Enstitüsü, Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, İzmir

⁴Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, İzmir

⁵Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İzmir

⁶Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyasyon Onkolojisi Anabilim Dalı, İzmir

⁷Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İzmir

Giriş: Kraniofaringiomalar, tüm santral sinir sistemi tümörlerinin %6-9'unu oluşturur. Sıklıkla suprasellar yerleşimli olup, sella tursika ya da 3. ventrüküle de yerleşebilir. Hipofiz bezi ve hipotalamus etkilenir. Benign bir tümör olmasına rağmen, yerleşimi ve çevresindeki normal yapıları infiltre etme eğilimi nedeniyle malign bir klinik seyre sahip olabilir.

Amaç: Merkezimizde Eylül 1993-Eylül 2024 tarihleri arasında kraniofaringioma tanısı alarak tedavi ve takip edilen hastaları değerlendirmek amaçlandı.

Yöntem: Hastaların dosyaları retrospektif olarak incelendi. Demografik ve klinik özellikleri analiz edildi.

Sonuçlar: Toplam 25 hasta değerlendirildi. Kız / Erkek oranı 0,9 idi. Ortanca tanı yaşı 9 yaş (3-17 yaş) idi. Başvurudan tanıya dek geçen ortalama süre 6 hafta idi. Hastaların %20'si beyin cerrahisine, %24'ü göz hastalıklarına, %20'si çocuk nörolojiye, %12'si çocuk endokrinolojiye, %12'si çocuk doktoruna ve %12'si çocuk acile ilk olarak başvurmuştu. Başvuru yakınmalarına baktığımızda, %52 görme problemleri (bulanık görme, çift görme, gözde kayma gibi), %68 nörolojik yakınmalar (baş ağrısı, baş dönmesi, nöbet), %20 endokrinolojik yakınmalar (boy kısalığı, amenore, poliüri, polidipsi) ön planda idi. Hastaların tamamına cerrahi uygulanmıştı: total rezeksiyon (n:10), subtotal rezeksiyon (n:14), biyopsi (n:1). Cerrahi öncesi hormonal değerlendirme hastaların %52'sine yapılmıştı. On dört (%56) hastada tekrarlayan cerrahiler gerekmişti. Kalan rezidü tümöre ya da nüks sonrası olmak üzere hastaların %56'sına radyoterapi uygulanmıştı. Kalıcı görme kaybı olan iki hasta vardı. Hastaların tamamı hormon replasmanı almakta idi ve sıklıkla primer olarak endokrin takibinde idi. Ortanca izlem süresi 7 yıl (6 ay - 20 yıl) idi. Bu süre içerisinde sadece 1 hasta nörolojik komplikasyonlar nedeni ile ölmüştü; 1,3 ve 5 yıllık olaysız sağkalım sırasıyla %75, %57 ve %38 idi.

Yorum: Kraniofaringiomanın takip ve tedavisinde multidisipliner yaklaşım önemlidir. Tam olmayan tümör rezeksiyonu ve ardından RT ile tedavi edilen hastaların, tam tümör rezeksiyonu için agresif girişimlerde bulunanlara göre daha az nöroendokrin disfonksiyona sahip olduğu görülmüştür. Tedavide kemoterapinin yeri olmamakla birlikte WNT ve PD-1/PD-L1 yolaklarının rollerinin yakın zamanda tanımlanması ile hedef tedavilerin kullanımı yakın gelecekte umut verici olabilir.