



Medulloblastom Hastalarımızın Retrospektif Değerlendirilmesi

Mehmet Edip AKYOL

Van YY Üniversitesi Tıp Fakültesi, Van, Türkiye

Amaç: Medulloblastomlar, merkezi sinir sisteminin primer malign embriyonal tümörleridir. Çocukluk çağının en yaygın merkezi sinir sistemi tümörüdür, ancak yetişkin popülasyonda nadirdir. Serebellumda infratentoryal olarak ortaya çıkarlar ve bu nedenle en yaygın görülen semptomlar kafa içi basıncının artmasıyla ilişkili olanlardır. Klasik ve desmoplastik alt tipler çoğunluğu oluşturmalarına rağmen, birkaç histolojik alt tip tanımlanmıştır. Kliniğimizde, son 10 yılda cerrahi yaptığımız 21 medulloblastom tanılı hastaları geriye dönük sizlere sunmak istedik.

Yöntem: Hastanemizde, 2013-2022 tarihleri arasında kranial kitleden opere edilen 423 hastanın 21 tanesi medulloblastom tanısı ile opere edildi. Bu hastaların yaşı 1 ile 33 aralığındaydı ve 3'ü erişkin 18'i ise pediatriydi. Cerrahi sonucu alınan patolojiye göre 17'si medulloblastom grade 4, 4'ü de desmoplastik tipi idi. Literatüre uyumlu olarak tiplerinin sıklığı aynıydı. Desmoplastik medulloblastom tipinin ikisi erişkinde diğer ikisi ise pediatriydi. Desmoplastik tipinin erişkin hastaların kontrastlı beyin MRI'da sol serebellumda olduğu görüldü (şekil 1). Diğer hastalarımızın kitlesi orta hat dördüncü ventrikül tabanındaydı (şekil 2). Olgularımızın 9'unda şant ihtiyacı olmadı. Hastalarımızın Ki67 indeksi 5-90 arasındaydı. Ki67'si yüksek olan daha mortaldir. Vakalarımızın, 6'sı yaşıyor. Hayatta olan hastalarımızın çoğu desmoplastik tipi olduğu ve erişkinlerdi. Hastalarımızın 4 yaş üstü olanlara cerrahi tedavi sonrası medikal tedavi ve radyoterapi yapıldı.

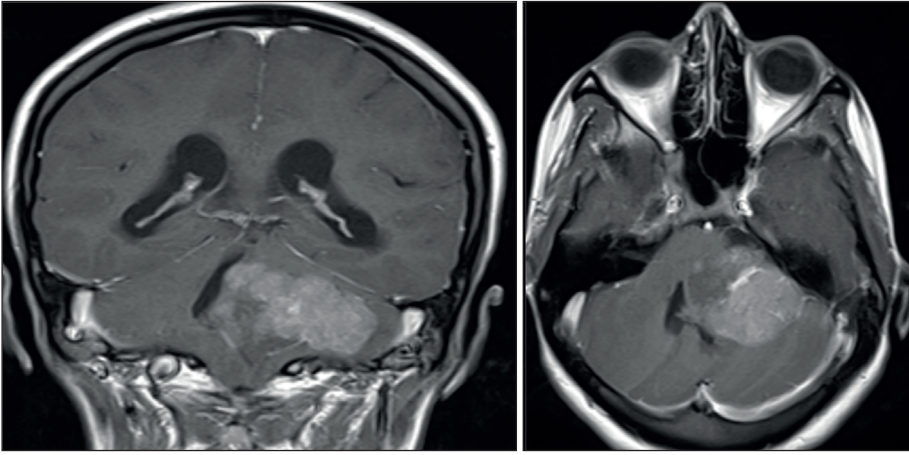
Tartışma-Sonuç: Medulloblastomlar, serebellum veya dördüncü ventrikülde infratentoryal olarak ortaya çıkan merkezi sinir sisteminin (CNS) primer malign embriyonal tümörleridir. Patolojik olarak, CNS ilkel nöroektodermal tümörler (PNET'ler) grubunun bir parçasını oluştururlar. Tüm çocukluk çağı CNS tümörlerinin %12 ila %25'ini oluşturan en yaygın çocukluk çağı CNS tümörleridir, ancak yetişkin popülasyonda nadirdir ve tüm yetişkin tümörlerinin yalnızca %0.4-1'ini oluşturur. Medulloblastomların medyan başlangıç yaşı 5-7'dir ve hafif bir erkek üstünlüğü vardır (1.3/1) (1,2). Medulloblastomların tanım olarak posterior fossa tümörleri olduğu göz önüne alındığında, en sık görülen (klasik) semptomların, özellikle baş ağrıları ve sürekli kusma gibi kafa içi basınç artışı ile ilişkili olanlar olması şaşırtıcı değildir. Serebellar vermisin tahribi, gövde ataksisine ve nistagmusa yol açabilir. Gösteren işaretler olarak; kranial sinir anormallikleri, özellikle üçüncü, dördüncü ve altıncı sinir felçleri tanı anında sıklıkla karşılaşırlar (3). Dünya Sağlık Örgütü medulloblastomları evre IV lezyonlar olarak sınıflandırır. Klasik (%80) ve desmoplastik (%15) alt tipler çoğunluğu oluşturmalarına rağmen, tanımlanmış en az yedi histolojik alt tip vardır. Medulloblastomlar yaygın olarak Modifiye Chang Evreleme Sistemine göre evrelendirilir. Medulloblastom tedavisi, yalnızca yaş, M evresi ve rezeksiyonun tamlığı gibi şu anda kullanımda olan faktörleri değil, aynı zamanda giderek artan şekilde histolojik alt tipleri ve sitogenetik anormallikleri de hesaba katarak, muhtemelen giderek daha bireysel hale gelecektir. İlk tedavisi cerrahi ve devam tedavisi radyoterapidir. Kemoterapi, bebeklerde ve yüksek riskli hastalarda en önemli olmaya devam edecektir. Son yıllarda medulloblastomlu hastaların tüm alt gruplarında sağ kalımda bir iyileşme görülmüştür. Medulloblastomlu hastalarda spinal metastazdan olma ihtimaline karşın mutlaka spinal görüntüleme yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Desmoplastik medulloblastom, Medulloblastom, Nöroektodermal tümörler (PNET'ler)

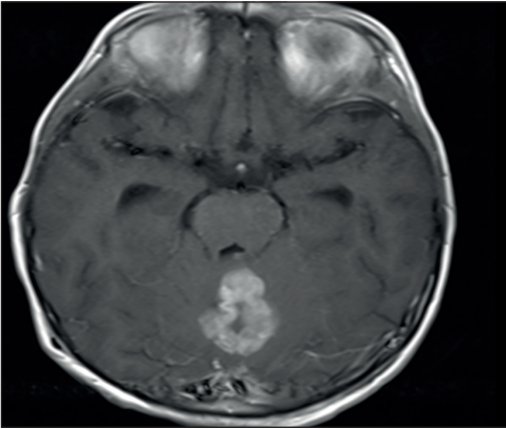


Kaynaklar

1. J.R. Farwell, G.J. Dohrmann, J.T. Flannery MB in childhood: an epidemiological study J Neurosurg, 61 (4) (1984), pp. 657-664
2. R.O. Roberts, C.F. Lynch, M.P. Jones, *et al.* MB: a population-based study of 532 cases J Neuropathol Exp Neurol, 50 (2) (1991), pp. 134-144
3. T.S. Park, H.J. Hoffman, E.B. Hendrick, *et al.* MB: clinical presentation and management. Experience at the Hospital For Sick Children, Toronto, 1950–1980 J Neurosurg, 58 (4) (1983), pp. 543-552



Şekil 1: Desmoplastik medülloblastom tanılı hastanın kontrastlı beyin MRI'si; sol serebellumda lezyonu.



Şekil 2: Medülloblastom tanılı hastanın kontrastlı beyin MRI'si; orta hatta vermian dördüncü ventrikül tabanında lezyonu.