

Hipofizden 1947 yılında Russell'in "pitressin" denilen polipeptidinde (3). Bu aynı zamanda Russel ve Kupfern'senin tıbbi uygulamalarında tanımlanmıştır (2).

Günlük yaşamda en sık görülen pineal kitlelerin büyük majority'ının (3) etyolojisi travma veya ölüme bağlı hipotalamus-pitressin sinir yolculuklarında yaralanmaya bağlı olmaktadır. En sık görülen pineal tümörlerinin (3) etyolojisi travma veya ölüme bağlı hipotalamus-pitressin sinir yolculuklarında yaralanmaya bağlı olmaktadır. Olguların % 5'ten fazla nükleer sinirdeki degenerasyon (4).

PINEAL BÖLGE TÜMÖRLERİ

Dr. Behiç Tümer (x)

Dr. İsmail Hakkı Aydin (xx)

Dr. Cetin Çağlar (xx)

ÖZET: Bu derlemede, pineal bölge nin anatomisi kısaca incelenmiştir, bu bölge nin tümörlerinin sınıflandırılması yapılmış, bu konudaki son literatürlerin hayatı, tedavi olanaklıları sunulmuştur.

Anatomı: Pineal cisim, diensemalonun koni biçiminde bir divertikülü olup, orta beynin tegmentumu üzerinden geriye doğru uzanır. Mikroskopik olarak glial hücrelerden (Astrositler) ve parenkimal hücrelerden (Pinealositler) meydana gelmiştir (1).

Bol miktarda sinir lifi ihtiya eder. Kireçlenme, orta yastan sonra, pineal cismin belirli özelliklerinden biridir (Corpora arenacea). Tabanının dorsal kısmında habenuler nükleuslar yer almaktadır. Epifizin görevi, tartışmalı olmakla birlikte, halen büyümeye ve gelişmeye ile ilgili sekretuar bir rolü olduğu sanılmaktadır (1,2). Pineal bezin dorsal kısmında, Galen Veni, alt-yanlarında bazal venler, üst yanlarında da internal cerebral venler bulunur.

Tarihçe: Pineal bölge tümörlerinin varlığı ilk olarak 1865 tarihinde Virchov tarafından tanımlanmıştır. 1916'da Krabbe pinealoma ismini kullanmıştır (3).

Horrax ve Bailey bu tümörleri 1925 yılında spongioblastik tip ve adult tip diye ayırmışlardır (3). Holdeman 1927 yılında 113 vakalık bir serisinde, bu tümörlerin çoğunuğunun 20 yaş altındaki hasta gurubunda ve kadınlara kıyasla erkeklerde daha fazla görüldüğünü bildirmiştir (4,5,6). Hosoi, Bochner ve Scirff 1930'da bu bölgedeki teratomların varlığını tespit ettiler. 1944 de Russell pineal parankimal hücre tümörleri ve histolojik olarak tipik teratomlardan farklı olan, atipik teratom bilinen diğer bir grup arasındaki farkları ortaya koymustur.

(x) Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroşirürji Bilim Dalı Öğ. Görv.

(xx) " Asistanları

Dr. Durant, G.J. Garelli'nin (K.R. Russell ve A.H. Friedman'ın) Pineal Tumors
Friedman 1947 yılında Russell'in bu görüşünü desteklemiştir (3). Pineal bölgeye ilk cerrahi yaklaşım, arka fossa yolu ile Sir Victor Horsley tarafından yapılmıştır. (7).

Günümüzde en fazla kabul edilen pineal tümörlerin sınıflandırılması, 1971 de Russell ve Rubinstein tarafından yapılandır (3). Biz de bu sınıflandırmayı esas olarak aldık.

PINEAL BÖLGE TÜMÖRLERİ

Ensídans:

(xx) Pineal bölge tümörleri oldukça nadirdir. Çocuklarda intrakranial tümörlerin % 3 ila % 8 ini oluştururlar (3,7). Gliomların % 2 sini teşkil ederler. Olguların % 50 minden fazlası 20 yaş altındaki gurupta görülür (3). En sık 15-20 yaş arasında ve % 77 ila % 90 oranında erkeklerde rastlanır (2,6,8).

Genel Bilgiler:

Olguların çoğu malign karekterde olup % 25 i kapsüllü veya benign olabilirler (4). Geniş metastaz yapmaya eğilimli olan bu tümörler, genellikle yavaş büyürler (2). Ortalama yaşama oranları eski kaynaklara göre 2 yıldır. Ancak son zamanlar da mikrosirüjideki ilerlemeler bu yaşama şansını 5 yila kadar çıkarmıştır.

Pinealomlar korpora quadrigemina'nın ön kısmına baskı yaparak Silvius kanalını tıkanıp erkenden hidrosefali ve staz papiller meydana getirirler (2,3,7,9,-10,11). Parinaud Sendrom (yükarı bakış felci), ışık ve akomadasyon refleksi yokluğu, pupiller dilatasyon ve bazen de işitme bozukluğu tabloyu tamamlayan bulgulardır. Bazan puberte prekoks (Makrogenitosomia; prekoks sendromu) tabloya ilave olur (2,3,4,10). Aynı zamanda pineal bölge tümörlerin kronik hidrosefalinin de bir sebebi olabilir (12).

Son yillara kadar bu tümörler, beyin omurilik sıvısı şantları ve radyoterapi yöntemleri ile konservatif olarak tedavi edilmişlerdir (4). Son 20 yıldan beri, beyin ödemini tedavisindeki ve nöroşirürjideki hızlı gelişmeler sonucu bu tümörlerle direkt olarak cerrahi yaklaşım uygulanmaktadır (3). Ancak Sir Victor Horsey'in 1910 da bu bölgeye arka fossa yolu ile ilk olarak yaklaşması, oldukça ilgi çekicidir (3,7).

Pineal Bölge Kitle Lezyonlarının Histopatolojik Sınıflandırılması:

I- Germ hücreli tümörler

—**Germinoma (Atipik teratoma)**

—**Teratom ve teratoit tümörler (Dermotiter ve epidermotik kistler)**

—**Korio epitelioma**

—**Embrional karsinoma (Endodermal sinüs tümörleri veya yolk kesesi karsinomu)**

I—Rabdomiyosarkom (histolojik olarak fibrosarkom ve rhabdomyosarkom) —**Yukarıdakilerin kombinasyonu**

II—Pineal parenkim hücre tümörleri: (histolojik olarak ependimoma, astroblastoma, glioma, ependimoblastoma)

—**Pinealo blastoma (veya pineo bilastom)**

—**Pinealostoma (veya pineasitoma)**

—**Pinealositoma-blastoma**

III—Desdek doku (Glial stroma) tümörleri veya komşu doku tümörleri

—**Gliomalar (astrostoma, spongioblastoma, ependimoma, koroid plx, pap.)**

—**Ganglionöroma ve ganglioglioma**

—**Menengioma**

—**Hemanjioperisitoma**

—**Kemodektoma**

—**Malign melanoma**

IV—Neoplastik olmayan kistler ve vasküler lezyonlar

—**Dejeneratif kistler**

—**Araknoid kistler**

—**Vasküler lezyonlar**

—**Arterio-venöz malformasyonlar**

—**Galen Veni anevrizmaları**

—**Sistiserkozis**

Semptom ve Bulgular:

Pineal tümörlerin klinik tablosu obstrüktif hidrosefali sebebiyle kafa içi basınç artması, orta beynin bası altında kalması veya infiltrasyonu, lamina tecti kompresyonu ve daha nadir olarak da hipotalamus-hipofiz aksinin kitlenen basisı veya infiltrasyonu sonucu oluşur.(3,4). Baş ağrısı ilk ve en sık görülen semptom olup çoğunlukla diplopi ile birliktedir. Bulanık görme, bulantı, kusma veya anoreksi diğer semptomlardır. Ataksi, parinaud sendrom ve amenore de görülebilir (3,7,8). Letarji, mental değişiklik, suur değişiklikleri, büyümeye bozukluğu da tabloya ilave olabilir.

Klinik bulgular sıklık sırasında göre; stazi papiller, parinaud sendrom, n. oculomotorius felci, nistagmus ve konverjans parazisi, ataksi, tremor, n. abducens felci, diabetes insipitus, n. trochlearis felci, hipopituitarizm, intrakranial sufl

duyulması ve bilateral piramidal traktus lezyonları olarak sıralanabilir. Gelişme çağındaki çocuklarda pinealom gelişirse, ayrıca macrogenitosomia precox sendromu da tabloya ilave olabilir. Bu sendromda iskeletin anormal büyümesi, genital organlarda ve sekonder seks karekterlerinde erken gelişme söz konusudur. Bu semptomların sebebi kesinlikle bilinmemektedir. Ancak son zamanlarda yapılan incelemeler, bu tümörlerin nadiren aldosteron salgıladıkları veya adrenal korteksten aldosteron boşalımını uyardığı fikrini ileriye sürmüştür (2,5).

İnal Teşhis: İnkobasyon uzun, hastalığın (sinüzit, tıkanma) nedeniyle alerjik reaksiyonlarla ortaya çıkar.

Pinealomlar genellikle öne doğru büyüp III. ventrikülün arka kısmını doldururlar. Sonuçta III. ventrikül kitlesi bulguları verirler. Arkaya doğru büyüp kolliküllslere bası yapar ve tipik göz bulguları ortaya çıkar. Bu tümörlerin oksipital bölgeye doğru büyümeleri de söz konusu olabilir.

Direkt kafa grafilerinde; kafa içi basınç artmasına ilişkin bulgular vardır. Pineal bezde kalsifikasyon görülebilir. Çocuklarda sütürler açılabilir. Yaşlılarda büyük bir çoğunlukla dorsum sellada erezyon görülür. Ayrıca kalsifiye pineal bez herhangi bir yöne yer değiştirmiş olabilir. 20 yaş altındaki bir kişide, özellikle geniş bir kalsifikasyonun bulunması pinealomu akla getirmelidir (4). Dermoid tümörlerde kalsifikasyon daha sıkılıkla görülür.

Ventrikülografide; lateral ventrikülerde görülen aşıkar bir genişleme pinealomun bir bulgusu olabilir. Şayet pinealom tıkanma yapmışsa, orta derecede ventriküler dilatasyon görülür.

Ventrikülografi pnemografiden daha fazla teşhise yardımcıdır. Ventrikülografi den III. ventrikülün kolayca dolmasına rağmen, bu durumda prone pozisyonda hava çalışmalarında kitlenin çevresi belirlenebilir. Hastaların çoğunda akuadakt ve IV. ventrikülde hava bulunamaz. Küçük bir kitle en önce suprapineal resesi tikar ve bunun tesbit edilmesi ile erkenden teşhis edilebilir. (13)

Anteriografide, posterior koroidal arterler geniye yer değiştirmiştir. Kitle talamustan çıkmış veya o bölgeye uzanmışsa, posterolateral koroidal arterler yer değiştirmiştir ve internal serebral ven yukarı kalkmıştır (13,14). Towne projeksiyonunda "arteriel hammock" bulgusu vardır. (14). Posteromedial koroidal arterlerde genişleme görülebilir. Posterior serebral arter arkaya yer değiştirmiştir. Venöz açı öne, bazal ven aşağıya doğru kaymıştır. Internal serebral ven ile bazal venin arasındaki açı artmış ve bu bölgede anormal damarlarla meydana gelmiş olabilir. Bazan de galen veni 'S' şeklini alabilir (13,14). Ayrıca hidrocefali meydana gelmişse, buna ilişkin anjiyografik bulgular görülür (13).

Bilgisayarlı beyin tomografisinde (CT), pineal bezde anormal büyümeye, anormal kalsifikasyon veya ventriküler dilatasyon görülebilir. Peş peşe yapılan CT'ler ile kitlenin büyümeye seyri veya radyoterapi yapılyorsa küçülmesi takip

edilebilir (3). Olguların en kesin teşhisi CT ile yapılır (4). Beş yaş altında ve 25 yaş üstündeki hastalar için, immünoflorasan, sitolojik ve radyolojik çalışmalar yapıldıktan sonra ameliyat kararı verilmelidir. (6)

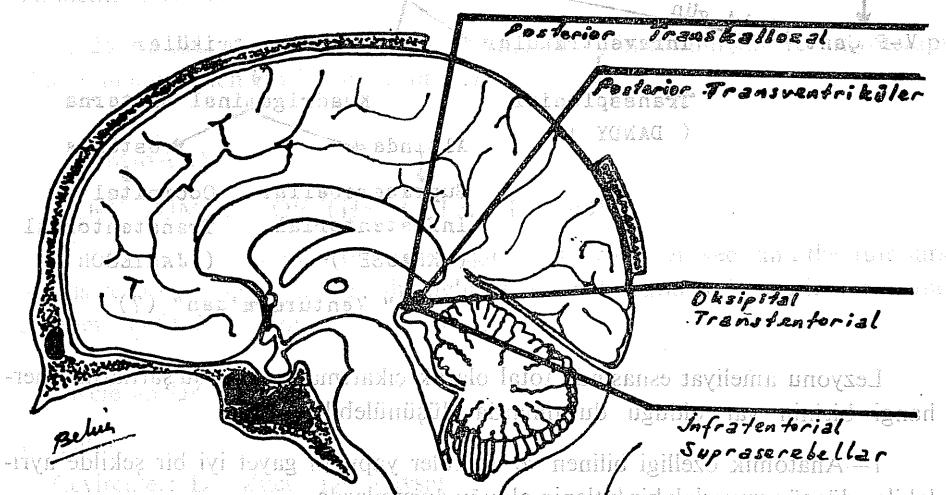
Tedavi:

1- Radyoterapi ve kemoterapi: Radyoterapi tümörün büyüklüğüne göre 2000-5200 r. arasında yapılır. 3500 r. olguların çoğunda kullanılabilir. Yine hastanın durumu göz önüne alınarak radyoterapi ile birlikte beyin omurilik sıvısı şantları birlikte tatbik edilebilir (3,4,15,16).

Kemoterapi ağır vakalarda uygulanabilir. Bu amaçla en çok Vincristine, Methotraxate, Cytosine arabinoside, Hidrocortison, Adriamycin ve Cyclophosphamide kullanılır (4).

2- Beyin omurilik sıvısı şantları: Pineal tümörlerde en çok uygulanan şant şekilleri; Ventrikulosisternal (Torkildsen şanti), Ventriküloperitoneal ve ventriküloatrial şant yöntemleridir. Gerektiğinde radyoterapiden önce şant konulması daha uygun bulunmuştur (17).

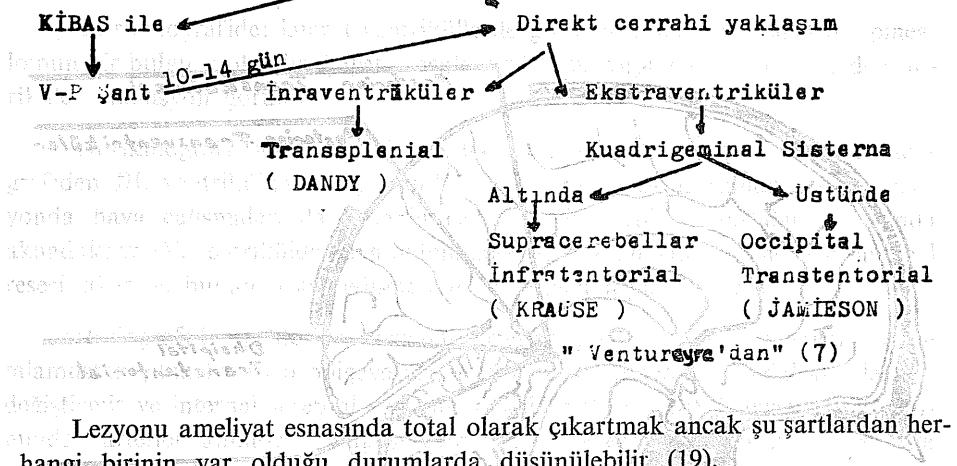
3-Cerrahi Tedavi: Cerrahi yaklaşımın seçilmesi tümörün pozisyonuna, derin venlere ve çevre dokulara yayılıp yayılmamasına, bası yapıp yapmamasına ve operatörün becerisine bağlıdır (7).



Cerrahi tedaviden önce radyoterapi uygulanabilirse de, Stein bunun yapıtışıklık yapması sebebiyle operasyonu güçlendirdiğini ve tehlikeye soktuğunu bildirmiştir (4). Değişik cerrahi metodların seçilmesinde aşağıdaki konuların göz önünde bulundurulması gerekmektedir (7).

- a) Şayet hasta kafa içi basıncı artması semptom ve bulguları varsa acilen şant konulmalıdır. Bundan 10-14 gün sonra hasta etyolojik cerrahi tedaviye alınmalıdır.
- b) Lezyon III, ventrikülün arka kısmı içinde lokalize ise, en uygun cerrahi yaklaşım yolu, parietal transkallozal yoldur.
- c) Lezyon kuadrigeminal sisternanın içinde veya aşağısında ise, infratentorial supraserebellar yol seçilmelidir.
- d) Lezyon kuadrigeminal sisternanın üzerinde ve III. ventrikülün arka kısmına doğru bombelik yapıyorsa oksipital transtentorial yaklaşım tercih edilmelidir.
- e) Şayet büyük bir vasküler malformasyonun varlığı söz konusu ise; bilateral supratentorial yaklaşımı baş vurulmalıdır.

- f) Lezyon III. Ventrikülün arka kısmına doğru gelişim gösteriyorsa; posterior transkallözal, posterior transventriküler, oksipital transtentorial ve infratentorial supraserebellar cerrahi yaklaşım metodlarından biri uygulanabilir (4,7).



Lezyonu ameliyat esnasında total olarak çıkartmak ancak şu şartlardan herhangi birinin var olduğu durumlarda düşünülebilir (19).

1—Anatomik özelliği bilinen ve vasküler yapıdan gayet iyi bir şekilde ayırlabilen düzgün yuvarlak bir kitlenin olduğu durumlarda,

2—Tümörün alt kısmında havanın görülmesi ve suprapineal reseslerin havaya ile dolması, halinde,

3—Korpus kallosum ayrıldıktan sonra tümörün üzerinde sentral venin ve tela koroideanın olmaması, halinde,

Hastalara genel anestezi verilmeye başlarken 1 gr./kgr. dan %20 lik Mannitol ve 0,5 mgr/kgr. dan dexametazon İ.V. olarak verilir (7). Bununla birlikte intra-operatif kontrollü hiperventilasyon yeterli ekspojur sağlar ve beyin beyincik loblarının ekartörle fazlaca yaralanması engellenmiş olur. (7,19) Normal vasküler yapının korunması ve mikroşırıjrji, mortalite ve morbiditeyi ileri derecede azaltmıştır (3). Ventureyra'nın serisinde total mortalite %10'un altındaydı (7). Bu nedenle, pineal cerrahide mümkün olduğu oranda, damarların ligasyon ve kua-gülasyonundan kaçınılmalıdır (3,7).

Ameliyatta hastanın pozisyonu; oturur, yarı oturur ve prone pozisyonda olabilir (7).

Oksipital transtentorial girişimde; sağ taraftan oksipital ve parietal kemiklere kraniotomi yapıldıtan sonra, dura T şeklinde açılır. Dura yaprağı sinüs sagitalis superior üzerine doğru çevrilir. Beyin lobları ekart edilir. Tentorum birkaç mm. splenium közpus kallozumu örtebilir. Bu kısım kuagüle edilerek kesilir. Bu devrede mikroskop sahaya yaklaştırılır. Derin venler dikkatlice diseke edilerek tümörden ayrırlır. Ve tümör boşaltılmaya çalışılır. Bu esnada çok dikkatli davranışlarak bölgenin vasküler yapısı korunmalıdır. Zira mezensefalik tektum ve tegmentumun infarktüsü postoperatif mortaliteyi yükseltir. Diseksiyon esnasında kitlenin, Galen veni ve dallarını inceltmiş olabileceği unutulmamalıdır. Tümör çıkartıldıktan sonra likör yollarının açılmadığı görülsürse; Torkit sen şanti tatbik edilmelidir (7,16,19).

5-25 yaş arasındaki hastalara, en uygun tedavi yönteminin şant ve radyoterapi olduğunu iddia eden otorler de vardır (6,7).

SUMMARY

THE TUMORS OF THE PINEAL REGION

In this article anatomy of pineal region is shortly reviewed. and the tumours of this region are classified. In the light of recent literatures, indications and the treatment of these tumors are summarized.

Referanslar:

1- Gatz J.A.

Çevirenler: Dr. Zileli, Dr. Baysal

Klinik Nöroanatomı ve Nörofizyoloji

Hacettepe Üniversitesi Yayınları 1975 Ankara P.84,110.

2- Merritt H.H.

A Textbook of Neurology

Lea and Febiger. Philadelphia 1974 P.264-266.

- 3- Abay, E.O. et al. **Pineal Tumors in children and adolescents.** Journal of Neurosurgery Vol. 55: 889-895, 1981.
- 4- Wood H.J. et al. **Assessment and management of Pineal Region and related tumors** Surgical Neurology Vol. 16, Num. 3 September 1981.
- 5- Walton, J.N. **Brain's Diseases of the Nervous System** Edi. Eighth, Oxford, 1977 P. 275.
- 6- Hitchon, P.W., Graf, C., Turner, D. et al. **Management of Tumor of the pineal region** Neurosurgery Vol. 9 Num. 4 October 1981.
- 7- Ventureyra, E.C., et. al. **Pineal Region Surgical Management of tumors and Vascular Malformations.** Surgical Neurology Vol. 16 Num. J1 July 1981.
- 8- Elliott, F.A. **Clinical Neurology** Edi. Second, Philadelphia-London-Toronto- 1971. P. 454-456.
- 9- Chusid, G.J. **Correlative Neuroanatomy and Functional Neurology** Lange Medical Publications California. 1979. P 350.
- 10- Jennet, B.W. **An Introduction to Neurosurgery** London-1975 P. 165.
- 11- Farmer, T.W. **Pediatric Neurology** Edi. Second, New York, 1975 P. 363.
- 12- Philippon, J., and Acri, Db. **Cronic Adult Hydrocephalus** Advances and Technical Standards In Neurosurgery Vol. 1
- 13- Taweras, M.J., Wood, H.E. **Diagnostic Neuroradiology** Baltimore 1964 P. 1380-1382
- 14- Wackenheim, A. Braun, J.P. **Angiography of the Mesencephalon** Berlin- Heidelber -New York 1970 P.34-36.

SUMMARY

THE TUMORS OF THE PINEAL

1- Ocular palsies

2- Headaches

3- Endocrine disturbances

4- Visual field defects

5- Papilledema

6- Ataxia

7- Giddiness

8- Drowsiness

9- Impaired memory

10- Mental changes

11- Epilepsy

12- Paroxysmal hypertension

13- Diabetes insipidus

- 15- William, M. Carol, F. et al.
Radiation Therapy for pineal tumors and suprasellar Germinomas.
Radiology 124: 221-223 July 1977.
- 16- Camins, M.B. and Schlesinger, E.B.
Treatment of Tumors of the Posterior Part of the Third Ventricle and Pineal Region. Acta Neurochirurgica 40: 131-143 1978.
- 17- Suzuki, S. M.D et al.
Von Recklinghausen's Disease Complicated by a Brain Tumor Identified as Pinealoma: Neurosurgery Vol. 8 Num. 4 1981.
- 18- Rhoton, L.A. et al.
Microsurgery of the Thrid Ventricle, Part 2
Neurosurgery Vol. 8 Num. 3 1981,
- 19- Kempe, L.G. *Operative Neurosurgery*
New York-Heidelberg-Berlin 1968 P. 145-151.

Sorular

1. Aşağıdakilerden hangisi 3. trimestrede gelişen bir spina bifida türlerinden biri? (A) meningocele (B) meninom (C) meningocele kist (D) meningocele kistik (E) meningocele kistik kistik

2. Bir hastalarda 3. trimestrede gelişen bir spina bifida türleri arasında hangisi en sık görülmektedir? (A) meningocele (B) meninom (C) meningocele kist (D) meningocele kistik (E) meningocele kistik kistik

3. Bir hastalarda 3. trimestrede gelişen bir spina bifida türleri arasında hangisi en sık görülmektedir? (A) meningocele (B) meninom (C) meningocele kist (D) meningocele kistik (E) meningocele kistik kistik