

PAPİLLER KRANİOFARİNGİOMA VE TANISAL YAKLAŞIMI (OLGU SUNUMU)

Dr. Pınar KARABAĞLI, Dr. Berrin GÜÇLÜER, Dr. Aynur SÜTLÜAŞ

ÖZET: Kraniofaringiomalar, sellar bölgenin benign, kistik, epitelyal tümörleridir. Adamantinomatöz ve papiller iki tipi vardır. Papiller kraniofaringiomalar bu tümörlerin %20'sini oluşturan, erişkinlerde görülen nadir tipidir. Olgumuz 45 yaşında, suprasellar yerleşimli kistik lezyonu bulunan erkek hastadır. Makalemizde papiller kraniofaringiomalar klinik, patolojik ve radyolojik bulguları ile değerlendirilerek bölgenin diğer kistik lezyonları ve tümörleri ile ayırıcı özellikleri tartışılmıştır.

ANAHTAR KELİMELE: Kraniofaringioma, sella, kist

SUMMARY: PAPILLARY CRANIOPHARYNGIOMA AND APPROACH TO DIAGNOSIS: A CASE REPORT. Craniopharyngiomas are benign, cystic epithelial tumors of the sellar region. They are of two types being adamantinomatous and papillary. Papillary craniopharyngiomas are rare type found in adults which comprise the 20% of craniopharyngiomas. In our case, the patient is 45 years old male with a cystic lesion localized in the suprasellar region. In this article, the clinical, pathological and radiological findings in papillary craniopharyngiomas, with their differentiating features from other cystic lesions and tumors of the region are discussed.

KEY WORDS: Craniopharyngioma, sella, cyst

GİRİŞ

Kraniofaringiomalar, sellar bölgenin benign, kısmen kistik epitelyal tümörleridir. Rathke kesesinin epitelyal kalıntılarından kaynaklanırlar. İntrakranial tümörlerin %1.2-4.6'sını oluşturan kraniofaringiomalar Dünya Sağlık Örgütü'nün sinir sistemi tümörleri sınıflamasında "sellar bölge tümörleri" grubu içinde yer alırlar. Farklı klinik ve morfolojik özelliklere sahip 'adamantinomatöz' ve 'papiller' tipleri vardır. Papiller tip, tüm kraniofaringiomaların %20'sini oluşturur. Hemen daima erişkinlerde görülür. Sıklıkla suprasellar ve 3. ventrikül yerleşimlidir. Benign olmakla birlikte bölgesel invazyon ve tedavi sonrası yineleme eğilimi gösterirler (1,2,3,4,5,6). Bu tümörlerin klinik, radyolojik ve patolojik özelliklerinin bilinmesi, bölgenin kistik lezyonları ve tümörleri ile ayırıcı tanıları nedeniyle önemlidir.

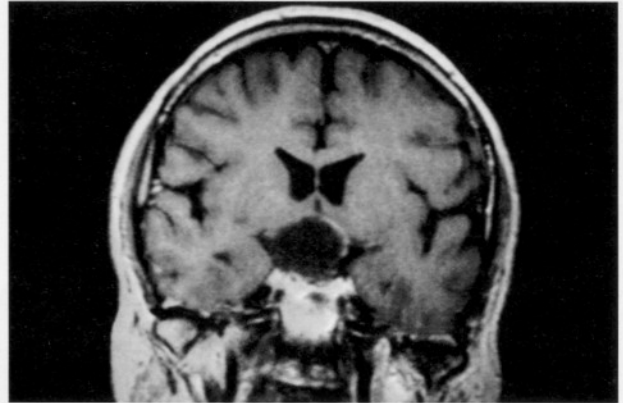
GEREÇ VE YÖNTEM

Kistik kitlenin gönderilen eksizyon materyalinin tamamına ait parafin blok kesitleri histopatolojik olarak incelendi. Olgunun klinik, biyokimyasal ve radyolojik bulguları ile birlikte ayırıcı özellikleri sorgulandı.

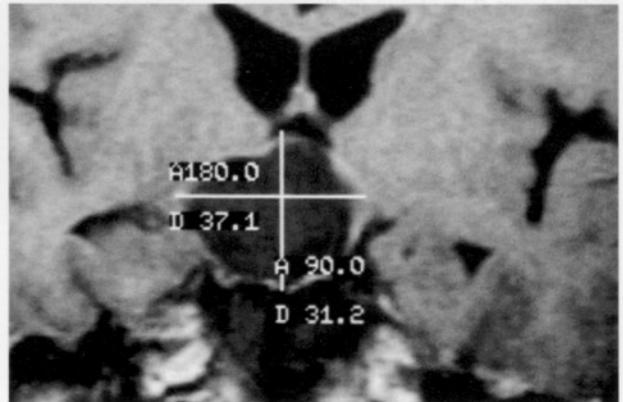
OLGU

45 yaşında erkek hasta iki yıldan beri süren baş ağrısı şikayeti ile başvurmuştur. Nörolojik muayene bulguları normal olarak değerlendirilmiştir. Radyolojik olarak "Manyetik Rezonans Görüntüleme" (MRG) ile, 2,5x2x2 cm ölçülerinde, suprasellar yerleşimli, kistik natürde, intravenöz kontrast madde verildiğinde kist periferinde halkasal tarzda kontrast tutan kitle saptanmıştır (Resim 1 ve Resim 2). Ön hipofiz fonksiyonlarının biyokimyasal analizinde FSH 0,62 mIU/ml (1,7-12 mIU/ml), LH 0,36 mIU/ml (0,8-8,3 mIU/ml) ve Total Testesteron 0,14ng/ml(2,45-11,1 ng/ml.) olarak düşük değerlerde bulunmuştur. Diğer hormon değerleri normal sınırlardadır. Makroskopik ola-

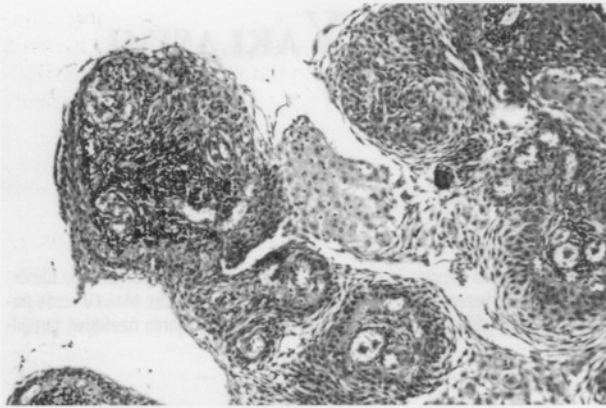
rak kist içeriği sarı renkli, visközdür. Gönderilen cidarı do-ku 1,5x0,4x0,2 cm ölçülerinde kirli beyaz renktedir. Histo- patolojik incelemede kist cidarı skuamöz epitel ile döşeli- dir. Bir alanda iyi diferansiye skuamöz epitel fibrovaskü- ler kor yapıları oluştururken, diğer alanlarda epitel yassı-



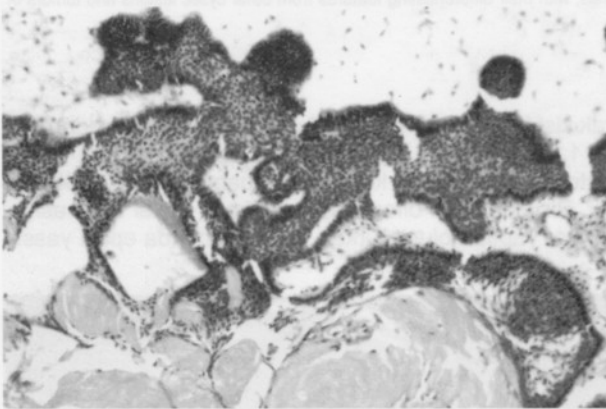
Resim 1: MRG'de koronal planda suprasellar yerleşimli kistik kitle ve periferinde kontrast madde tutulumu izlenmektedir.



Resim 2: MRG'de kist periferinde kontrast tutulumu halka şeklindedir.



Resim 3: Papiller kraniofaringioma'da nonkeratinize papiller skuamöz epitel ve kronik yangısal infiltrasyon. (HE x 100)



Resim 4: Adamantinomatöz kraniofaringioma'da epitelde periferik palizatik dizilim, stellate retikulum ve ıslak keratin nodülü. (HE x 100)

laşmış görünümündedir. Stromada lenfosit ve plazma hücrelerinden oluşan yangı hücreleri vardır (Resim 3).

TARTIŞMA

Papiller kraniofaringioma, nadir bir tümördür. Hemen daima erişkinlerde görülür. Ortalama yaş, 40-45 olarak bildirilmektedir. Çocukluk çağında sadece 2 olgu bildirilmiştir (2). Cinsiyet ayrımı yoktur. Sıklıkla suprasellar (%94) veya 3.ventrikül (%6) yerleşimli olup, 3. ventrikül, sella veya bazal ganglia'ya uzanım gösterebilirler (1,2,3,5). Genellikle 1cm'den küçük mural nodülü bulunan kistik kitlelerdir. Sadece solid (%35), ya da kistik (%12) olabilirler (1). Kist içeriği tipik olarak visköz ve sarı renklidir. Bilgisayarlı tomografi (BT) ve MRG'de nodülde ve kist periferinde kontrast tutulumu izlenir. Kalsifikasyon yoktur (1,2,7).

Histopatolojik olarak, papiller kraniofaringiomaların solid alanlarında matür skuamöz epitel fokal ya da yaygın papiller yapı sergiler. Kistik alanlarda ise epitel genellikle basit veya yassılaştırmış skuamöz tiptedir. Epitelde tek tük ya da küçük gruplar halinde goblet hücrelerinin (%33) ve silialı hücrelerin (%4) varlığı bildirilmiştir (2). Bazı olgularda küçük keratinize hücre grupları görülebilirse de keratin tabakaları ya da ıslak keratin nodülleri yoktur. Stromada tipik olarak lenfositler, plazma hücreleri ve bazı olgularda

küçük köpüklü histiosit grupları görülmektedir. Kolesterol birikimi, nekrozis ve fibrozis çok az ya da yoktur. Mikrokalsifikasyon %4 oranında bildirilmiştir (1,2). İmmünohistokimyasal olarak tüm epitel hücreleri, sitokeratin (CK) ve epitelyal membran antijenleri (EMA) ile kuvvetli boyanırlar. Prolaktin, ACTH ve α -FSH ile boyanma yoktur (1). Olgumuzda skuamöz epitel, bir alanda papiller yapıda, devamında ise yassılaştırmış tiptedir. Epitelde goblet ve silialı hücreler izlenmemiştir. Keratin yoktur. Stromada lenfosit ve plazma hücre infiltrasyonu bulunmaktadır.

Klinik olarak papiller kraniofaringiomalarda sellar ve suprasellar kitle etkisine bağlı yakınma ve bulgular izlenir. Görme kaybı, baş ağrısı ve yorgunluk oldukça sıktır. Ön hipofiz yetmezliği %27 oranında bildirilmiştir. Hipofiz sapına bası durumunda serum prolaktin seviyesi yüksektir. Kraniofaringiomalarda kişilik değişiklikleri ve kısa süreli hafıza kaybı gibi psikiyatrik bozukluklar görülebilmektedir (2,3,8). Olgumuzda benzer olarak iki yıldır süren baş ağrısı şikayeti ile biyokimyasal olarak düşük FSH, LH ve testosteron seviyeleri dikkati çekmektedir.

Papiller kraniofaringiomalar, yerleşimleri, kliniği, radyolojik bulguları ve/veya histopatolojik özellikleri ile benzerlik gösterebilen adamantinomatöz kraniofaringioma, Rathke'nin yarık kistleri, araknoid kist ve epidermoid kistler ile ayrılmalıdır.

Klinik özelliklere bakıldığında, adamantinomatöz tip kraniofaringiomalar sıklıkla çocukluk ve erken adolesan döneminde görülürken, papiller tip hemen daima erişkinlerde bildirilmiştir. Her iki tipte de kadın ve erkek cinsiyetleri eşit oranda etkilenirler. Kitle etkisi nedeniyle görülen baş ağrısı, görme bozukluğu gibi bulgular, sellar/suprasellar yerleşim gösteren diğer kitlelerde de görülebilir. Adamantinomatöz kraniofaringioma, Rathke'nin yarık kisti, araknoid kist gibi kistik kitleler yanında, bölgenin metastatik tümörleri, meningioma, hipofiz adenomu, granüler hücreli ve germ hücreli tümörleri ile inflamatuvar ve vasküler lezyonları da benzer klinik belirtileri gösterebilirler (2,3,8). Kişilik değişiklikleri ve kısa süreli hafıza kaybı gibi psikiyatrik bozukluklar diğer kistik lezyonların aksine kraniofaringiomalarda %33 oranında bildirilmiştir (8). Özellikle kraniofaringioma ve Rathke'nin yarık kistlerinde hipofiz hormon yetmezliğine sık rastlanır. Bir çalışmada operasyon öncesi endokrinolojik problemlerin görülme oranı, sellar yerleşim gösteren kraniofaringiomalarda %95, Rathke'nin yarık kistlerinde %81 ve araknoid kistlerde %40 iken (8), diğer bir çalışmada bu oran papiller tip kraniofaringiomalarda %27 olarak bildirilmiştir (2).

Radyolojik olarak, adamantinomatöz kraniofaringioma sıklıkla suprasellar yerleşimli, kalsifiye, kontrast tutan, kistik kitlelerdir. Daha az sıklıkla 3. ventrikül, nazofarinks, pineal ve infratentoryal yerleşimli olabilirler. Papiller tip ile radyolojik benzerlik gösterirler. Kalsifikasyon varlığı adamantinomatöz tip için önemli bir bulgudur. Kitlenin 3. ventrikülde yerleşimi daha sıklıkla papiller tipi düşündürmelidir. Rathke'nin yarık kistleri genellikle iyi sınırlı, intrasellar veya suprasellar kistlerdir. Kalsifikasyon nadirdir (%13). MRG'de döşeyici epitel ve kist içeriği beyin omurilik sıvısı (BOS) ile benzer dansitededir. İçeriğin mukoid olduğu olgularda heterojen görünüm karakteristiktir. Proteinden zengin kist içeriği ise T1'de parlak beyaz sinyal verir. Araknoid kistler, subaraknoid yerleşimli olup sellar bölgede de izlenebilirler. BOS içeriği radyolojik olarak kolayca ayırtedilebilir. Kont-

rast tutulumu göstermezler. Epidermoid kistler ise sıklıkla serebello-pontin açıda ve parasellar bölgede yerleşirler. BT'de hipodens veya izodens görünümde olup kontrast tutmayan kapsül ile çevrilidir. MRG'de içerdiği lipid, kolesterol ve keratin miktarına göre farklı sinyaller verirler (4,9).

Histopatolojik özelliklere bakıldığında, adamantinomatöz kraniyofaringioma'da papiller tipin aksine, epitel hücrelerinde periferik palizatik dizilim, stellate retikulum, mikrokistik dejenerasyon ve ıslak keratin nodülü izlenmektedir. Kalsifikasyon, kollesterol yarıkları, yabancı cisim dev hücreleri ve nekroz sıktır. Adamantinomatöz tipte kist içeriği kollesterolden zengin 'makine yağı' görünümünde, papiller tipte ise tipik olarak sarı, visközdür (1,2,3,4,5). Bu farklı özelliklere rağmen literatürde hem adamantinomatöz hem de papiller tipte kraniyofaringiomanın her ikisine ait histopatolojik özellikleri sergileyen dört olgu bildirilmiştir (1). Rathke'nin yarık kistlerinin proteinden zengin kist içeriği genellikle mukoid vasıftadır. Kolumnar veya kuboidal epitel örtüsü sıklıkla goblet ve silialı hücreler sergiler. Skuamöz me-taplazi %12 oranında izlenebilir de genellikle fokaldır. Papiller kraniyofaringiomalarda ise %33 oranında tek ya da küçük gruplar halinde goblet hücreleri ve %4 oranında silialı hücreler görülebilir. Araknoid kistler, meningotelyal hücreler ile döşeli ince şeffaf duvarlı bu kistlerin içeriği renksizdir. Epidermoid kistler keratinize skuamöz epitelle döşelidir. Epitel bazı olgularda papillasyon gösterebilir de keratin varlığı ayırıcı tanıda yardımcıdır. Kısıtlı materyal ile yapılan incelemelerde papiller kraniyofaringiomanın diğer kistik lezyonlardan histopatolojik olarak ayırımı oldukça güçleşebilmektedir.

Papiller kraniyofaringiomanın ayırıcı tanısı adamantinomatöz tip kraniyofaringioma ve bölgenin diğer benign kistik lezyonları yanında, 3. ventrikül ve hipotalamik yerleşimli pilositik astrositoma ile de yapılmalıdır (5). Pilositik astrositoma sıklıkla çocuk ve genç erişkinlerde, papiller kraniyofaringioma ise erişkinlerde görülmektedir. Genellikle iyi sınırlı, kistik komponenti olan ve yavaş büyüyen tümörlerdir. Radyolojik olarak kontrast tutulumu gösterirler. Histopatolojik olarak Rosenthal fibrillerden zengin

reaktif astrositik yanıtı sıkça neden olan adamantinomatöz tip kraniyofaringioma ile karışabilir. Mikrokistik zeminin varlığı pilositik astrositomanın tanısında yararlı bir bulgudur. Papiller tip kraniyofaringiomalarda reaktif astrositik yanıt izlenmemektedir (5).

SONUÇ

Papiller kraniyofaringiomalar nadir olgulardır. Sıklıkla suprasellar yerleşim gösterirler ve kistik komponent içerirler. Bu nedenle suprasellar yerleşimli kistik lezyon ve tümörler ile ayırıcı tanısı önemlidir. Benzer histopatolojik özelliklerin fokal olarak varlığı, küçük örneklemelerde yanlış tanıya yol açabileceğinden, olguların klinik ve radyolojik özellikleri ile bir bütün olarak değerlendirilmesi ve mutlaka ayırıcı özelliklerinin sorgulanması gerekmektedir.

KAYNAKLAR

1. Kleihues P, Cavenee WK. Pathology and Genetics of Tumours of the Nervous System: International Agency for Research on Cancer, Lyon, 1997; 196-198.
2. Crotty TB, Young WF, Davis DH, Shaw EG, Miller GM, Burger PC. Papillary craniopharyngioma: a clinicopathological study of 48 cases. J Neurosurg 1995; 83:206-214.
3. Asa SL. Atlas of Tumor Pathology, Tumors of the Pituitary Gland: Armed Forces Institute of Pathology, Washington, D.C: 1997; 167-172.
4. Burger PC, Scheithauer BW. Atlas of Tumor Pathology, Tumors of the Central Nervous System: Armed Forces Institute of Pathology, Washington, D.C: 1994; 349-354.
5. Prayson RA, Cohen ML. Practical Differential Diagnosis in Surgical Neuropathology. Humana Press Inc, Totowa, New Jersey:2000; 133-135.
6. Elmacı L, Kurtkaya-Yapıcıer O, Ekinci G, Sav A, Pamir MN, Vidal S, Kovacs K, Scheithauer BW. Metastatic papillary craniopharyngioma: a case study and study of tumor angiogenesis. Neuro-Oncol 2002; 4(2):123-8.
7. Miller DC. Pathology of craniopharyngiomas: Clinical import of pathological findings. Pediatr Neurosurg 1994;21(suppl): 11-17.
8. Shin JL, Asa SL, Woodhouse LJ, Smyth HS, Ezzat S. Cystic lesions of the pituitary: Clinicopathological features distinguishing craniopharyngioma, Rathke's cleft cyst, and arachnoid cyst. J Clin Endocrinol Metab 1999; 84:3972-3982.
9. Kuzeyli K, Duru S, Çakır E, Pekince A, Ceylan S, Aktürk F. Epidermoid cyst of the brain stem. Case report. Neurosurg Rev 1996; 19: 179-182.