

ADAMANTİNÖZ KRANİOFARİNGİOMLAR (5 OLGUNUN PATOLOJİK ÖZELLİKLERİ)

Prof Dr. M. Şerefettin CANDA (*), Dr. Tülay CANDA (**), Dr. Safiye AKTAŞ (***), Dr. E. Metin GÜNER (****)

ÖZET: Kraniofaringiomer, epitelial, mikroskobik benign tümörlerdir, birincil intrakranial tümörlerin yaklaşık % 3'ünü yapar. Histopatolojik olarak, klasik adamantinöz tür ve daha az görülen papiller türü vardır. Genellikle suprasellar yerleşim gösterir. İlk iki dekada ve daha az olarak 5. dekada da görülür. Tümör kitlesi, kistik ya da solid-kistik yapıdadır. Kalsifikasyon bulunur. Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı'nda saptadığımız 5 kraniofaringiomer olgusunun 4'ü erkek, 1'i kızdır. Bu olguların yaşı 10, 15, 26, 55, 66'dır. Ortalama yaş 32.4'dür. Lokalizasyon açısından, olguların biri III. ventrikül yerleşimli, diğerleri suprasellardır. Mikroskopik olarak, tüm olgularda da adamantinöz türe özgü, bazaloid gözesel dizilim ve miksomatöz stromada yıldızlı gözelerden oluşan bifazik görünüm vardır. Birinde daha yaygın olmak üzere, olguların tümünde kalsifikasyon vardır, kemik metaplazisi görülmemiştir. 2 olguda kolesterol kristal boşlukları ve kolesterol granulomu izlenmiştir.

ANAHTAR KELİMELEER: Adamantinöz kraniofaringiomer

SUMMARY: Adamantinous craniopharyngiomas (Pathologic properties of 5 cases) The craniopharyngiomas epithelial and microscopically benign neoplasms which occupy 3% of primer intracranial tumors. These are classical adanomatinous and less commonly papillary types histopathologically. Most craniopharyngiomas are suprasellar. They are most commonly seen in children and young adults, less commonly in the fifth decade. The tumor has cystic or solid-cystic formation. They have calcification. We aimed to examine the extremely uncommon craniopharyngiomas histopathologically. The materials of this study are 5 cases of craniopharyngiomas that had been examined in the Pathology Department of Dokuz Eylül University Faculty of Medicine. In the 5 cases of craniopharyngiomas, 4 cases are men and 1 case is woman. The ages of the cases are 10, 15, 26, 55, and 66. The mean age is 32.4. One of the cases is localized in the 3rd ventricle and the others in the suprasellar region. All the 5 cases have the biphasic of basaloid sellular palisading and stellate cells in myxomatoid stroma which is characteristic for the adamantinous type. All the cases were calcified, especially one case has much calcification. There is no metaplastic bone formation. We find cholesterol crystal clefts and cholesterol granulomas in two cases. As a result the craniopharyngiomas are rare tumors microscopically benign which clinically causes symptoms by focal destruction.

KEY WORDS: Adamantinous craniopharyngioma

GİRİŞ

Kraniofaringiomer, epitelial, benign tümörler olup, birincil intrakranial tümörlerin yaklaşık % 3'ünü oluştururlar. Japonlarda % 8 olarak bildirilmiştir (4). Kraniofaringeal duktus ya da Rathke cebinin doğumsal kalıntısı olduğu bildirilmektedir. Bunun da nedeni sıklıkla çocukluk ve ergenlik döneminde görülmesi ve ağız içini döşeyen epitelle benzerliği, diş minesinden kaynaklanan ameloblastomlara yakınlığıdır. Ancak embriolojik artıklardan çok adenohipofiz gözelerinin metaplazisi ile oluştuğu da belirtilmektedir (3). Bu görüşü, daha ileri yaşlarda da saptanması desteklemektedir. Kraniofaringiomerlerin yarısından çoğu ilk 2 dekada görülmektedir, daha az olarak 5. dekada da görülür.

En sık suprasellar yerleşimlidir, % 25 sıklıkla intrasellar (4), seyrek olarak da III. ventrikül (5). optik kiazma, nazofarinks (6), posterior fossa ve sfenoid kemikte (7) görülebilir.

Kistik ya da solid-kistik olurlar. % 75 oranında kalsifikasyon gösterir. İyi diferansiye olması ve kalsifikasyon göstermesi metastazlardan ayırmada önem taşır. Metastatik tümörler çok seyrek kalsifiye olurlar ve bu denli diferansiye olmaları da çok azdır.

Kraniofaringiomer histolojik olarak genelde adamantinöz türdedir, papiller tür daha çok 3. ventrikülde izlenir. Çok az keratin içeren ya da içermeyen stratifiye epitel bulundurulur. Klasik adamantinöz türde, adamantinöz alanlar ile, yer yer inceli kalınlaşan ve düzensiz kordon ve adalar oluşturan keratinize epitel olmak üzere bifazik görünüm vardır.

Bu çalışmanın amacı, az görülmesi nedeniyle ilginç bulunan kraniofaringiomerlerin patolojik özelliklerini kaynakların ışığında sunmaktır.

GEREÇ VE YÖNTEM

1979-1994 yılları arasında Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı'nda tarafımızca saptanmış olan 5 adamantinöz kraniofaringiomer olgusu kliniko-patolojik özellikleri ile sunulmuştur (Proft. No: 1224/87, 1568/87, 2519/91, 674/93, 6862/94).

Olguların 4'ü erkek, 1'i kızdır. Yaşları 10 ile 66 arasında değişmekte ve ortalama yaş 32.4'dür. Olgular lokalizasyon, radyolojik bulgu, makroskopik ve mikroskopik yönleriyle (keratin içeriği, kolesterol kristalleri, kalsifikasyon, yansısal infiltrasyon, çevre doku özellikleri) değerlendirilmiştir.

BULGULAR VE SONUÇ

5 kraniofaringiomer olgusunun 4'ü erkek, 1'i kızdır. Bunların yaşları 10, 15, 26, 55, 66'dır. Ortalama yaş 32.4'dür. Biri III. ventrikül yerleşimli (en yaşlısı), diğerleri suprasellar bölgededir.

Mikroskopide, tüm olgular adamantinöz tür özellikleri göstermektedir. Çevrede çift biçiminde dizilim gösteren iyi diferansiye skuamöz epitelin oluşturduğu, birbiri ile anastomoz yapan kordonlardan ve bunların arasında miksomatöz bir stromada yıldızlı gözelerin yer aldığı bifazik görünüm vardır (Resim 1). Mitoz ve pleomorfizm izlenmemiştir. Tümü de küretaj materyeli niteliğinde parçalı dokulardan oluştuğundan kistik ve solid alanlar biçiminde bir görünüm izlenmemiştir. Birinde daha yaygın olmak üzere, tüm olgularda kalsifikasyon vardır ve yaş keratine komşudur (Resim 2,3), radyolojik olarak da saptanmıştır.

Bir olguda (6862/94) kemik benzeri yapı görülmüş, matür kemik yapısını gösteren osteoidler izlenmemiştir. İki olguda kolesterol kristal boşlukları, bunların çevresinde yabancı cisim türü dev gözeler vardır. Tüm olgularda, yaş keratin diye tanımlanan, genelde kalsifikasyonları çevreler biçimde, ayrı küme yapan yapılar görülmüştür.

İki olguda çevre doku, bunun içine doğru ilerlemiş tümör alanları görülmüştür. İki olguda ise çevre dokuda reaktif gli-

* Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji ABD.

** Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji ABD.

*** Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji ABD.

**** Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroşirürji Anabilim Dalı

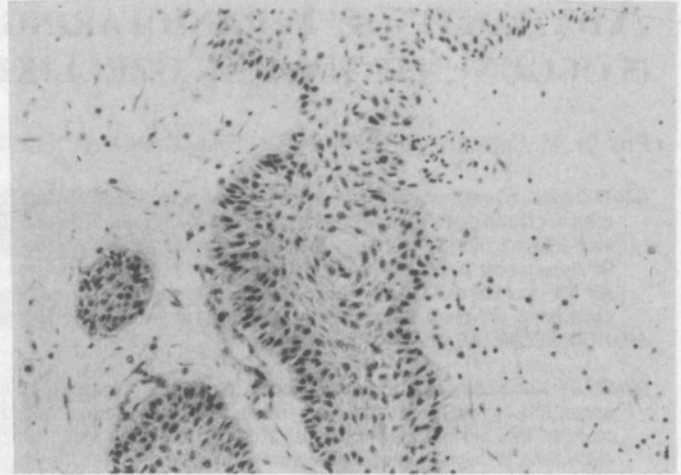
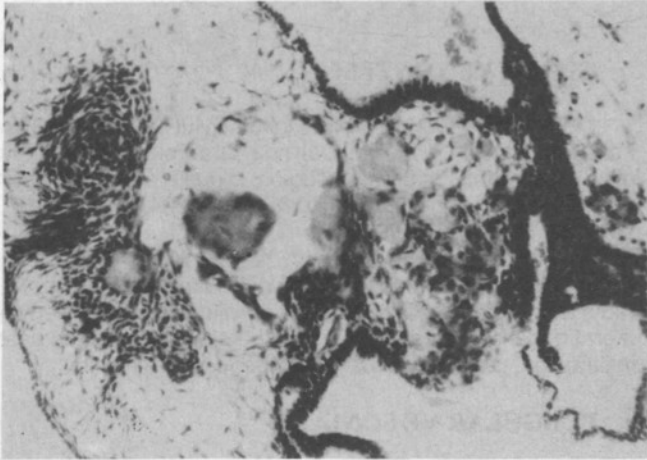
ozis, Rosenthal fibrilleri vardır. Bir olguda çevre doku ve epitel adalarında mononükleer yangısal infiltrasyon vardır. Olguların 4'ü radyolojik görüntülemeye kistik olarak bildirilmiştir. Tüm olgularda değişik düzeyde görme alanı özürü vardır.

TARTIŞMA

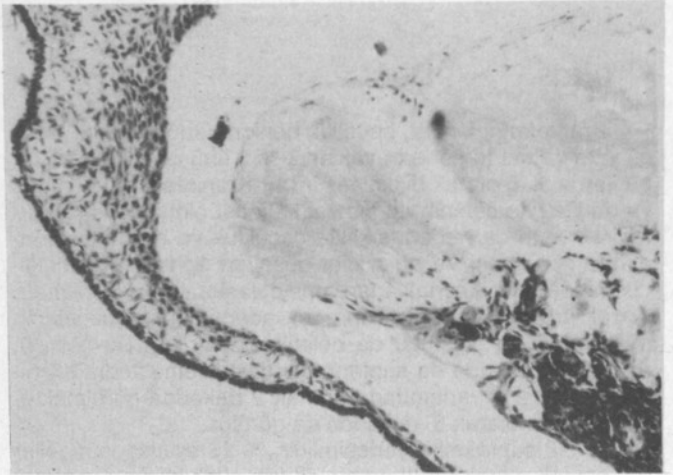
Kraniofaringiomlar biri erken diğeri ileri olmak üzere iki yaş kümesinde tepe oluşturlar. Olgularımızda da bu durum gözlemlenmiştir ve birinci yaş kümesindekiler 10, 15, 26, diğer yaş kümesindekiler 55 ve 66 yaşlardadır. Kraniofaringiomlarda en ileri yaş genelde 50-60 arasındadır. Gilbert 82.5 yaşında bir kadın olguyu bildirmiştir (8). Olgularımızın yaş dağılımı kaynaklarla uyumludur.

Bir olguda, kemik benzeri kalsifikasyon izlenmiştir. Kraniofaringiomlarda kalsifikasyon olağan bir bulgu olmasına karşın, ossifikasyon az görülmektedir. Hoffman kemik benzeri görünümünden söz etmiştir (9).

Palaoğlu ve ark. 13 olguluk dizilerinde, adamantinöz özellikli kraniofaringiomlarda ossifikasyonu izlemişler, bunu tümörün uzun süreli olmasına bağlı metaplaziye bağlamış-



Resim 1. Kraniofaringiomda bifazik görünüm, matür skuamöz epitel kordonları ve bunlar arasındaki gevşek stromada yıldızsı gözeler (Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı 1224/87 H+EX 100).



Resim 2,3. Kraniofaringiomda bifazik görünüm ve yaş keratin alanları (Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı 6862/94 H+EX 100)

lardır (10). Kemik benzeri kalsifikasyon gösteren kendi olgumuz 10 yaşındadır.

Kolesterol kristalleri ve bunlara karşı oluşan yabancı cisim granülasyon dokusunun kaynağı kistik komponentin içeriğidir. Bu içerik adamantinöz türde genelde semisolid, ağır akışkan koyu yoğunluktadır. Yaş keratinin varlığı, adamantinöz türe özgüdür, papiller türde gözlenmemektedir. Bu özellik, ayırıcı tanıda önemlidir.

Küçük tümör adalarının çevre beyin dokusu içinde görülmesi yine adamantinöz türe özgü olup çevre beyin dokusuna sıkıca tutunmasının enkapsüle olsa da çevre dokuya yapışık olmasının bir göstergesidir. Kimi zaman, örneğin frozen kesitlerde ya da biopside yalnız bu alanları görülebilir. Papiller tür ise çevre dokuya yapışmaz, kolay ayrılır, bu nedenle daha az yineler. Adamantinöz türün total çıkarılması güçtür. Çevrede reaktif gliozise neden olan kraniofaringiomlarda, yalnız bu alanlar biopside izlenirse, pilositik astrositom ile karışır. Ayrıca kiasmadakiler gliomla karışabilir (11).

Kaynaklarda, kraniofaringiomlu olgularda sistematik ola-

rak incelenen anterior hipofizde 3 olguluk lenfositik hipofizit bildirilmiştir, bu olgularda kraniofaringiom kistinden kaynaklanan lokal yangısal tepki sorumlu tutulmuştur (12). Olgularımızın birinde, çevre dokuda mononükleer yangısal infiltrasyon izlenmiştir, ancak hipofiz ve hipofizit izlenmemiştir.

Kraniofaringiomlar klinik etkilerini çevreye bası ile ortaya çıkarırlar. III. ventrikülü tıkayıp hidrosefali oluşturabilirler. Hipofize bası ile değişik endokrin değişikliklere (gelişme geriliği, diabetes insipidus, hiperprolaktinemi vb), optik sinire bası ile görme özürüne neden olurlar.

Sonuç olarak, adamantinöz kraniofaringiomlar, mikroskopik olarak benign, klinik açıdan lokal yıkıma bağlı, değişik patolojik bulgulara neden olan ve az görülen intrakranial tümörlerdir.

KAYNAKLAR

1. Scheithauer BW. The pituitary and sellar region in: Sternberg S ed. Diagnostic Surgical Pathology. 2nd Ed, Vol 1. New York: Raven Press, 1994:513-514.

2. Sadler TW. Langman's Medical Embriology. 5th ED. Baltimore: Williams & Wilkins, 1985;353-355.
3. Rubinstein LL. Tumors of Central Nervous System. Atlas of Tumor Pathology. Second series 6th Fascicle, Washington: Armed Forces Institute of Pathology, 1972;292-294.
4. Podgorski JK, Rudnicki SZ, Potakiewicz Z, Delimat L, Siwik JM. Craniopharyngiomas account approximately for 2.5% of all intra-cranial neoplasms. Neurol Neurochir Pol 1991;25:689-693.
5. Migliore A, Calzolari F, marzola A, Ghadirpour R, Migliore MM. Intrinsic III ventricle craniopharyngioma. Childs Nerv Syst 1992;8:56-58.
6. Gili BA, Garcia BG. Craniopharyngioma of the nasopharynx. A propos of a case. Acta Otorinolaringol Esp 1991;42:269-272.
7. Gökalp HZ, Egemen N, İidan F, Bacacı K. Craniopharyngioma of the posterior fossa Neurosurgery 1991;29:446-448.
8. Lederman GS, Recht A, Loeffler JS, Dubuisson D, Kleefield J, Schnitt SJ. Craniopharyngoma in an elderly patient. Cancer 1987;60:1077-1080.
9. Hoffman HJ, De Silva M, Humphreys RP, Drake JM, Smith ML, Blaser SI. Aggressive surgical management of craniopharyngioma in children. J neuro-surg 1992;76:47-52.
10. Palaoğlu S, Akbay A, Mocan G, Önel B, Özcan E, Özgen T, Brtan V. Ossified adamantinuous type Craniopharyngioma. Acta Neurochir (Wien) 1994;127:166-169.
11. Brummitt ML, Kline Lb, Wilson ER. Craniopharyngioma: pitfalls in diagnosis. J Clin Neuropahtalmol 1992;12:77-81.
12. Puchner MJA, Lüdecke DK, Saeger W. The anterior pituitary lobe in patients with cystic Craniopharyngiomas: Three cases of associated lymphocytic hypophysitis. Acta Neurochir (Wien) 1994; 126:38-43.
13. Sanford RA, Muhlbauer MS. Craniopharyngioma in children. Neurol Clin 1991;9:453-465.