



TÜRK NÖROŞİRÜRJİ DERNEĞİ

Pediatric Neurosurgery



Pediatric Neurosurgery Education and Training Group Bulletin, Issue: 7, August 2010



- ◆ NÖRONAL VE MİKST NÖRONAL-GLIAL TÜMÖRLER (Dr. Volkan ETUŞ)
- ◆ 2009 ISPN TOPLANTISI (Dr. Yusuf ERŞAHİN)
- ◆ GÜNEY KORE'NİN SEOUL ŞEHRİNDE YAPILAN ULUSLARARASI NÖROŞİRÜRJİDE GÜNCEL GELİŞMELER SEMPOZYUMUNDAN İZLENİMLER (Dr. Volkan ETUŞ)



**Türk Nöroşirürji Derneği
Yönetim Kurulu**

Başkan
Murad BAVBEK
2. Başkan
Uğur TÜRE
Sekreter
İhsan SOLAROĞLU
Muhasip
Ahmet BEKAR
Veznedar
Kadir KOTİL



**Türk Nöroşirürji Derneği
Pedriatrik Nöroşirürji
Öğretim ve Eğitim Grubu
Yönetim Kurulu**

Başkan
Yusuf TÜZÜN
Sekreter:
Hakan KARABAĞLI
Üyeler:
Saim KAZAN
Saffet MUTLUER
Suat ÖKTEM
Yusuf ERŞAHİN
Kemali BAYKANER

Türk Nöroşirürji Derneği
Taşkent Cad. 13/4 Bahçelievler-06500 Ankara
Tel : + 90 312 212 64 08
Faks: + 90 312 215 46 26
Web: www.turknorosirurji.org.tr
E-posta: info@turknorosirurji.org.tr

Düzeltilmeler:
Çağatay ÖNAL

Başkanın Mesajı



Değerli Meslektaşlarım,

Pedriatrik Nöroşirürji Öğretim ve Eğitim Grubu'nun çıkardığı 7. bültende sizlere grubumuz adına seslenmekten duyduğum sevinci ifade etmek istiyorum ve saygılarımı sunuyorum.

Bir önceki dönemde görev alan sevgili arkadaşlarımızın grup başkanı Prof. Dr. Saim Kazan, grup sekreteri Doç. Dr. Hakan Karabağlı, bülten sorumlusu Prof. Dr. Çağatay Önal'a grubumuzun gerçekleştirdiği aktivitelerdeki çalışmaları, katkıları, emekleri için teşekkür ederim. Yine TND'nin ilk öğretim ve eğitim grubu olan pedriatrik nöroşirürji grubunun kuruluşundan itibaren her adımda ve her aşamada bizleri destekleyen, doğru yöne ulaşmamıza yardımcı olan, toplantıların, tartışmaların vazgeçilmez ağıbelerimize, hocalarımıza da teşekkürü borç bilirim.

Nöroşirürji camiasında bir çok kişinin bildiği ve gururlandığı bir bilgiyi bülten okuyucuları ile paylaşmak isterim. Grubumuzun kurucu üyelerinden ve ilk başkanı Prof. Dr. Saffet Mutluer Ekim 2009 tarihinden itibaren ISPN (International Society of Pediatric Neurosurgery) başkanlığını sürdürmektedir. Yine Prof. Dr. Memet Özek şu an aktif olarak ESPN (European Society of Pediatric Neurosurgery) başkanıdır, ayrıca ESPN'nin Nisan 2010'da Antalya'da yapılan kongresine başkanlık yapmıştır. Özetle dünyada pedriatrik nöroşirürjiyle ilgili en önemli iki kurumun başında iki Türk meslektaşımız, hocamız bulunmaktadır. Bildiğimiz kadarıyla bu durum Türk tıp camiasında bir ilktir.

1-4 Nisan 2010 tarihleri arasında Kocaeli'nde Doç. Dr. Volkan Etuş'un lokal başkanlığında " Hidrosefali ve Spinal Disrafizm" başlıklı 5. dönem 1. kursumuz yapılmıştır. Kursumuz Dr. Volkan Etuş'un üstün konukseverlik ve gayretleriyle yüksek bir bilimsel düzeyde gerçekleşmiştir. Özellikle tartışma bölümlerinde kursiyerlerin de katılımıyla interaktif eğitim seviyesi desteklenmiş, kurs sonunda birinci gelen kursiyere dizüstü bilgisayar hediye edilen bir sınavla verimlilik artırılmaya çalışılmıştır.

Kurslarda genel olarak hedef kitlemiz asistanlar ve yeni uzmanlardır. Bu nedenle aktarmaya çalıştığımız şeyler neler yapıldığı veya yapılabileceğini göstermenin yanısıra karşılaşılabilecek sorunlar, yapılabilecek yanlışlıklar ve hala üstesinden gelinemeyen durumların da mevcut olduğunu vurgulamaktır. Aslında yukarıda bahsedilen şeyler kursiyerlerin de beklentilerini karşılayan, geri bildirimlerde de olumlu cevaplarla karşılaştığımız konulardır.

Hedefimizde daha interaktif, daha çok tartışmalı, teorik bölümlerin daha komprime verildiği programlar bulunmaktadır ve bunu da gerçekleştirebileceğimizi düşünüyorum.

Bir sonraki bültende buluşmak dileğiyle hoşçakalın.

Prof. Dr. Yusuf Tüzün

Türk Nöroşirürji Derneği
Pedriatrik Nöroşirürji Öğretim ve Eğitim Grubu Başkanı



NÖRONAL VE MİKST NÖRONAL-GLIAL TÜMÖRLER

Ganglioglioma

Disembriyoplastik Nöroepiteliyal Tümörler

Gangliositoma

Desmoplastik İnfantil Ganglioglioma / Astrositoma

Displastik Serebellar Gangliositoma

Santral Nörositoma

Serebellar Liponörositoma

Kauda Ekuina Paraganglioması

Dr. Volkan ETUŞ

Ganglioglioma

Epidemiyoloji

Ganglioglioma (GG) nöronal ve mikst nöronal-glial tümörler grubunda en sık görülen neoplazmdir. Literatürde bildirilen insidans, yetişkinlerde intraaksiyel tümörlerin %0.3 ila %5.2'i arasında iken pediatrik popülasyonda bu oran %14'e kadar çıkmaktadır (13, 16, 20). Çocuk olgulara ait serilerde, tanı konulan dönemdeki ortalama yaş birinci dekadın sonları iken, yetişkin olgulara ait serilerde ortalama 30'lu yaşlardır. Çok belirgin olmamakla birlikte serilerde kadın üstünlüğü vardır.

Klinik Özellikler

GG, santral sinir sistemi içerisindeki herhangi bir lokalizasyonda görülebilir. Ancak önemli bir çoğunluğu supratentoryal lokalizasyonda ve özellikle temporal lobda yerleşir. İnfratentoryal ve spinal yerleşimi nadirdir. Supratentoryal yerleşimli 184 GG olgusunun tartışıldığı bir seride, tümör yerleşimi %79 olguda temporal lobda, %12 oranında ise frontal lobdadır (20). GG olgularında klinik başvuru, %85-97 oranında epileptik nöbet şeklinde olup, bunların çoğunluğunda epilepsi öyküsü uzun süreli (10-15 yıl) ve ilaca dirençli tiptedir (11, 20). Supratentoryal yerleşimli GG olgularında fokal nörolojik defisit seyrekir. Yerleştiği bölgeye göre infratentoryal veya spinal GG olgularında klinik başvuru, intrakraniyal basınç artışı tablosu veya fokal nörolojik defisitler ile olabilmekte ve genellikle bunların sürecine ait öykü de supratentoryal yerleşimli GG olgularına kıyasla daha kısa süreli (aylar)

olmaktadır (16, 24). Nadir görülen anaplastik GG olgularında da tanı öncesi belirti ve bulgulara ait süreç kısadır.

Radyolojik Tanı

Radyolojik olarak; GG olgularının çoğunluğunda tümör, T1 ağırlıklı manyetik rezonans (MR) incelemelerde hipo veya izointens (%90), T2 ağırlıklı MR kesitlerinde ise (%70) hiperintens olarak görülmektedir. Olguların %30-50'sinde tümör kist formasyonu oluşmaktadır. GG'un klasik MR paterni olan "solid mural nodül içeren kistik kitle" görüntüsü olguların yaklaşık olarak %40'ında saptanmaktadır. Tümörün solid kısmının boyar-madde tutma oranı değişkenlik göstermekle birlikte olguların %35 ila %50'sinde söz konusudur. Bu tümörlerde genellikle kitle etkisi görüntüsü olmaması ve tümör çevresi ödem bulunmaması tipiktir. MR incelemesi ile GG'larda anaplastik ve non-anaplastik arasındaki ayrım yapılamaz. GG olgularının %30 ila %50'sinde BT'de tümör kalsifikasyonu saptanmaktadır. Tümör üzerindeki kalvaryumda basiya ikincil erozyonlar görülebilmektedir (31).

Patolojik Özellikler

GG'lar neoplastik olgun ganglion hücreleri ve neoplastik glial (genellikle astrosit, nadiren oligodendrosit) hücrelerden oluşur. Histolojik olarak WHO derece I ve daha nadiren WHO derece II ile uyumludurlar. Anaplastik GG (WHO derece III) son derece nadirdir. 184 olguluk bir GG serisinde, olguların %93'ü WHO derece I, %6'sı WHO



derece II ve %1'i ise WHO derece III olarak değerlendirilmiştir (20). Derece II olarak kabul edilen tümörlerde, hücrel atipi (artmış selülarite, şüpheli pleomorfizm), mikrovasküler proliferasyon veya yüksek MIB1 indeksi (?%5) mevcuttur (18). Derece III neoplazmlarda ise ek olarak nekroz varlığı veya MIB1 indeksi'nin %10'dan yüksek oluşu söz konusudur. Anaplastik GG (WHO derece III), önceden non-anaplastik olan GG'dan değişebilir veya "de novo" olarak tanı alabilir. Tümörün malign transformasyonu, değişmez bir kural şeklinde glial bileşeninde olmakta ve histolojik olarak glioblastoma tablosundaki şekli sergilemektedir. Glial komponent, malign transformasyona gitmediği sürece nekroz görülmemektedir (5).

GG'lar, glionöronal hamartomlar veya diğer kortikal displaziler ile birlikte görülebilirler (11, 18, 20, 29).

Papiller glionöronal tümör, bir GG varyantı olarak kabul edilmektedir. Bu kitleler, genellikle belirgin büyük bir kiste sahip olup, GG'lerden farklı olarak genellikle periventriküler ak maddede yerleşim gösterirler. Prognozları ise GG ile benzerlik gösterir (29).

Cerrahi Tedavi

Supratentoryal GG'ların %73 ila 79'unda komplet tümör rezeksiyonu mümkün olabilmektedir. Insula ve bazal ganglia yerleşimli tümörlerde ise komplet rezeksiyon yapılamaz. Ancak bu tümörler total çıkartılamasa bile tekrar büyüme nadir ve oldukça yavaştır. Luyken ve ark. geniş serisinde olguların %21'inde tümör subtotal olarak çıkartılabildiği olup, olguların izlem süresi ortalama 8 senedir. Bu olguların ancak %8'ine ikinci cerrahi gerekmiştir ve bunların içerisindeki iki olgu WHO derece III tümörlerdir (20).

İlaça dirençli epilepsi ile başvuran supratentoryal GG olgularında, cerrahi sırasında ek olarak lezyon çevresinden epileptojenik doku rezeksiyonu gerekebilir. Bunun için, mutlaka cerrahi öncesi epileptojenik değerlendirme yapılmalıdır. Komplet tümör rezeksiyonu ile birlikte eğer gerekiyorsa lezyon çevresi dokuların da çıkartılması ile olguların %80-85'inde epilepsi tedavi edilebilmektedir.

Cerrahi sonrası epileptik nöbetlerin devam etmesi, inkomplet tümör rezeksiyonuna veya ek kortikal displazinin varlığına bağlıdır (11, 20). Cerrahi morbidite genellikle geçici olup, olguların yaklaşık %2.4'ünde görülmektedir. Perioperatif mortalite ise oldukça düşüktür (%0.5). Beyin sapı GG'larında, nadir de olsa radikal cerrahi yapmak mümkündür. Spinal GG olgularında ise gros total tümör rezeksiyonu oranı %80'leri bulmaktadır. Ancak, supratentoryal GG olguları ile kıyaslandığında, beyin sapı ve spinal yerleşimli GG'larda cerrahi morbidite oranı daha yüksektir (16, 24).

Tamamlayıcı ve Ek Tedaviler

Komplet rezeksiyonu takiben, WHO derece I ve WHO derece II GG olgularında radyoterapi gerekmez. Tümörün

subtotal çıkartılmasını takiben radyoterapi rutinde gerekli görülmemektedir; zira relaps ve malign transformasyonların radyasyona rağmen ortaya çıkabildiği bilinmektedir (30). Rutin postoperatif radyoterapi, WHO derece III GG olgularında ve reoperasyona uygun olmayan rekürren tümörlerde önerilir. GG olgularında gamma bıçağı ile radyocerrahinin etkinliği henüz netlik kazanmamıştır.

GG'larda postoperatif kemoterapinin rolü henüz açık değildir. WHO derece III GG olgularında ve reoperasyona uygun olmayan rekürren tümörlerde verilebilir (13).

Sonuç ve İzlem

Supratentoryal GG olgularından oluşan 184 olguluk seride, 7.5 yıllık "rekürrenssiz" sağkalım oranı %97 olarak bildirilmiştir. WHO derece I tümörlerde, komplet tümör çıkartılmasının mümkün olduğu olgularda, temporal lokalizasyonda ve uzun süreli nöbet öyküsü olan olgularda rekürrens oranının daha düşük olduğu gözlemlenmiştir (20). Daha küçük serilerde bildirilmiş olan rekürrens oranları oldukça değişkenlik göstermekte (%0-40) olup, bu oranların tümörün derecesine, cerrahi rezeksiyon miktarına, tümörün lokalizasyonuna ve izlem süresine bağlı olduğu bildirilmektedir (11, 30).

Cerrahi sonrası nöbetler dursa bile 1.5-2 senelik aralıklar ile kontrol MR görüntülemelerinin yapılması önerilmektedir. İzlem sürecinde olguların %2 ila %9'unda malign transformasyon geliştiğini akıldan çıkartmamak gerekir (11, 20). Bu tümörlerde subaraknoidal tohumlanma ile yayılım söz konusu olabilmektedir. WHO derece III GG olgularında sağkalım süresi, WHO derece I ve II olanlar ile kıyaslandığında daha kötü olmakla birlikte, WHO derece III astrositoma olgularına göre çok daha iyidir. GG olgularında tümörün progresyonuna bağlı ölüm, olguların %1-%9'luk oranında bildirilmiştir (13, 20). Supratentoryal GG olgularının çoğunluğunda yaşam kalitesi iyidir. Bunun başlıca nedenleri, postoperatif dönemde nöbetlerin %80-85 oranında kontrol edilebiliyor olması ile morbidite ve rekürrens oranlarındaki düşüklüktür. GG'larda uzun süreli sonuçlar ile ilgili olarak gros total rezeksiyon, geniş düşük-dereceli glioma serilerinde olduğu gibi, en önemli ve anlamlı faktör olarak görünmektedir (6, 25). Yakın zamanda yapılan tüm çalışmalarda, komplet tümör rezeksiyonunun son derece iyi "uzun-dönem nöbet kontrolü" (olguların %85'inden fazlasının 5. senede nöbetsiz olması) sağladığı ortaya konmuştur (4, 10).

Beyin sapı GG olgularının prognozu da supratentoryal yerleşimli olanlara benzerlik gösterir. Sık yapılamamakla birlikte, radikal cerrahi rezeksiyon uygulandığında progresyon görülmesizin 10 yıllık izlem süreci mümkün olabilmektedir. Beyin sapı GG olgularında da primer anaplastik GG veya önceden WHO derece I ve II tanısı almış tümörel dokunun malign transformasyonu söz konusu olabilmektedir (16).



Spinal GG olgularında rekürrens oranları serebral yerleşimli olanlara kıyasla daha yüksek gibi durmakta olup, %27'lere varan oranlar bildirilmiştir. Spinal GG olgularında da malign transformasyon olabilmektedir (24).

Disembriyoplastik Nöroepitelial Tümörler (DNET)

Epidemiyoloji

Disembriyoplastik nöroepitelial tümör (DNT), nöronal ve mikst nöronal-gliyal tümörler grubunda ikinci en sık görülen neoplazm tipidir. 254 olguluk bir seride DNT tanısı alan tümörlerin oranı %20.1 olarak bildirilmiştir (29).

DNT olgularının kronik epilepsi nedeni ile opere edilmiş vaka serilerindeki insidansı, epilepsi için cerrahi uygulanan olgular arasında %0.8-%5, tümöre bağlı rezektif epilepsi cerrahisi uygulanan serilerde ise %14 olarak bildirilmiştir (19, 29). Intrakraniyal tümör nedeni ile opere edilen 4076 olguluk bir seride, DNT oranı %1.25 olarak rapor edilmiştir. Bu serideki DNT tanısı almış olan olguların büyük çoğunluğunda yaş aralığı 2. ve 3. dekad olarak bildirilmiş olup, erkeklerde daha sık karşılaşıldığına da dikkat çekilmiştir (29).

Klinik Özellikler

DNT'lerin büyük çoğunluğu supratentorial alanda ve genellikle intrakortikal yerleşim gösterirler. Temporal lob en sık karşılaşılan bölgedir. Bazal ganglia, serebellum ve beyin sapı lokalizasyonları nadirdir. Supratentorial intrakortikal DNT'ler, değişmez kural olarak uzun süreli ve genellikle parsiyel özellikte nöbetler ile karakterizedir. DNT olgularından oluşan 19 hastalık bir seride tanı sırasında süregelen epilepsi öyküsüne ait ortalama süre 14 sene (3 ila 38 sene arasında değişen) olarak bildirilmiştir (29). DNT olgularında, bazal ganglia veya infratentorial yerleşim söz konusu olmadığı sürece nörolojik defisit mutad değildir (18, 29).

Radyolojik Tanı

MR görüntülemesinde DNT, T1 ağırlıklı kesitlerde hipointens, T2 ağırlıklı kesitlerde ise hiperintens görünür. Her iki sekansta da multimikrokistik/nodüler bir yapı izlenimi verir. Gerçek kist yapısı ise olguların %10'undan azında mevcuttur. Tümörün kontrast madde tutması sık görülen bir durum değildir (%20). DNT intrakortikal olarak yerleşmeye eğilimli olup, komşu ak maddeyi de tutabilmektedir. Tümöre ait kitle etkisi ve perifokal ödem yoktur. Bilgisayarlı tomografide ise tümör genellikle hipodens ve kontrast tutmaz özelliktedir. Olguların %20-30'unda kalsifikasyonlar görülebilir. Konveksiteye yerleşmiş tümör olgularının %50-70'inde komşu kemikte erozyon görülebilmektedir (31).

Patolojik Özellikler

DNT'nin karakteristik patolojik özelliği, S100-pozitif ve GFAP-negatif özellikte oligodendroglia-benzeri özellikteki küçük hücrelerle çevrelenmiş olan akson demet kolonlarının oluşturduğu gliöronal elementtir.

Oligodendroglia-benzeri hücreler minimal sitoplazmaya sahip olup, mukopolisakkaridlerce zengindir. Tümörün içerisinde dağılmış olarak matür nöronal hücreler vardır. Nöronal elemanlar sinaptofizin ve nöronal nükleer antijen ile pozitif boyanma gösterirlerken, gliyal nodüllerde GFAP boyanması pozitifdir (5). Proliferasyon potansiyeli çok düşük olup, MIB-1 indeksi %0-8 arasında değişir (5, 18). DNT'lerde komşu serebral dokuda kortikal displazi görülebilmektedir. Kortikal displazi birlikteliği, bazı serilerde %83'e varan oranlarda bildirilmektedir (5). Bu sayılan özellikler, basit DNT formunu tarif etmektedir. Bu özelliklere ek olarak gliomları andıran gliyal nodüllerin mevcudiyeti söz konusu ise DNT'nin kompleks formundan söz edilir. DNT'nin bu iki formu da aynı klinik davranışa sahiptir. DNT'nin bir diğer formu, non-spesifik form ismi de verilen ve astrositom, oligodendroglom ve oligoastrositomlardan histolojik olarak ayırt edilmesi güç olan üçüncü formunun kabulü tartışılmaktadır. DNT, WHO sınıflandırmasında derece I olarak kabul edilmektedir. Histolojik karakteristikleri ve klinik davranışı göz önünde bulundurulduğunda DNT'lerin disembriyoplastik kökenli olduğu düşünülmüştür (18, 29). Gangliogliomaların aksine, DNT'lerde gangliyon hücrelerini andıran atipik nöronlar ve perivasküler lenfositler bulunmaz (5).

Cerrahi Tedavi

Intraoperatif olarak DNT yumuşak, nodüler kıvamda ve etraf beyin dokusundan iyi ayrılabilen bir yapıya sahiptir. Bu tümörler hemen her zaman kronik epilepsi ile prezante olduklarından epilepsi cerrahisi için geçerli tüm prensipler göz önünde bulundurulmalıdır. Düşük perioperatif morbidite ve mortalite ile komplet tümör rezeksiyonu oranı %60-90 arasında bildirilmektedir (8, 19). DNT'de total cerrahi rezeksiyonun küratif olduğu söylenebilir (5). DNT'lerde progresyon oranı son derece düşük olup rekürrens nadiren bildirilmiştir (21).

Tamamlayıcı ve Ek Tedaviler

İnkomplet rezeksiyon edilmiş DNT olgularında dahi, radyoterapi ve kemoterapinin primer adjuvan terapi olarak önerilmesini gerektirecek destek kanıt yoktur. Radyoterapi ve kemoterapi yapılmasından sonra DNT'lerde malign transformasyon rapor edilmiştir (28).

Sonuç ve İzlem

Cerrahi rezeksiyonu takiben, olguların %60-85'i nöbetsiz hale gelebilmektedir (19). DNT olgularında komplet rezeksiyondan sonra rekürrens oranı son derece düşüktür. İnkomplet rezeksiyon edilmiş olan DNT olgularında progresyon oranının da oldukça düşük olduğu bildirilmektedir. Bu tümöre ait rekürrens ve progresyon ile ilgili raporlar, izole olgular şeklindedir. Rekürrens durumunda, radyoterapi veya kemoterapi düşünülmeden, ikinci cerrahi tercih edilmelidir (28).



Gangliositoma

Epidemiyoloji

Gangliositoma klinik, radyolojik ve histolojik olarak gangliogliomaya oldukça yakın olması nedeniyle iki tümör tipi çoğu kez birlikte anılır. Ancak gangliositomlar, gangliogliomlara oranla çok daha az oranda görülürler. Cerrahi olarak tedavi edilmiş 4076 olguluk intrakraniyal tümör serisinde 181 ganglioglioma olgusu bildirilirken, gangliositom sayısı sadece 2'dir (29). Gangliositomlar genellikle çocukluk ve genç erişkinlik döneminde tanı alırlar.

Klinik Özellikler

Gangliositomların en sık görüldüğü bölge serebral hemisferler, özellikle de temporal loblardır. Gangliogliomlarda olduğu gibi gangliositomlar da sıklıkla uzun süreli epilepsi öyküsü ile prezante olurlar. Gangliositomlarda fokal nörolojik etkilenme nadir olup, daha çok infratentorial veya spinal yerleşim gösterdiklerinde söz konusu olmaktadır (7, 15, 31). Gangliositomlar ayrıca hipofiz, hipotalamus ve pineal yerleşim gösterebilirler. Hipofizde gangliositoma daha çok anterior lobda görülür ve genellikle hipofizer adenomlarla birliktelik gösterir (9, 31). Bu tip olgularda gangliositomanın klinik prezentasyonu, hipofiz adenomu klinik tablosu çerçevesindedir.

Radyolojik Tanı

Gangliositoma ve ganglioglioma MR ve BT'de birbirinden ayırt edilemez. Tek fark, bazı gangliositomların kortikal yerleşim gösterdiklerinde meningeoma benzer bir "dural tail" göstermeleridir (31).

Patolojik Özellikler

Gangliositomalar, non-neoplastik glial hücrelerden oluşan bir stroma içerisindeki büyük neoplastik nöral hücreler ile karakterizedir. Ancak bazı durumlarda gangliositoma ve ganglioglioma arasında histolojik açıdan net bir ayırım yapmak güç olabilir. Bu iki tümör arasındaki en önemli fark, gangliositomaların daima WHO derece I olarak kabul edilmeleridir. Gangliositomanın malign transformasyonu bildirilmemiştir (29).

Tedavi

Mümkün olduğunca komplet tümöral rezeksiyon hedeflenmelidir. Gerektiğinde epilepsi cerrahisinin temel kuralları da uygulanmalıdır.

Sonuç ve İzlem

Gangliositomlar ile ilgili olarak postoperatif uzun dönem sonuçlar hakkında spesifik veri olmamakla birlikte, rekürrens ve sağkalım süresi açısından WHO derece I gangliogliomlar gibi düşünülebilir.

Desmoplastik Infantil Ganglioglioma/Astrositoma

Epidemiyoloji

Desmoplastik infantil ganglioglioma/astrositoma (DIG), nadir bir supratentorial tümör tipi olup, pediatrik tümör serilerindeki insidansı %1.25'tir. Erişkin ve pediatrik 4076 intrakraniyal tümör olgusundan oluşan seride, sadece 1 adet DIG rapor edilmiştir (29). DIG olgularının büyük çoğunluğu ilk 1 yaş içerisinde görüldüğünden, infantil beyin tümörleri arasında hiç de azımsanmayacak bir sıklığa sahiptir (29, 34). İstisnai olsa da daha büyük yaş grubu çocuklar ile erişkinlerde de DIG görülebilmektedir. DIG olgularında hafif erkek üstünlüğü söz konusudur.

Klinik Özellikler

DIG sıklıkla infant yaş grubunda görüldüğünden ve ayrıca bu supratentorial tümörler genellikle büyük boyutlarda olduğundan, başvuru öncesi öykü süreci uzun değildir. Artmış intrakraniyal basınç bulguları, baş çevresinde anormal artış, gergin fontaneler ve batan güneş tablosu klinik başvuruda en çok görülenlerdir. Sıklıkla fokal nörolojik defisitler ile karşılaşılır ve nöbet geçirme öyküsü olabilir (29, 34).

Radyolojik Tanı

DIG, kural olarak serebral yüzeyi ve üzerindeki durayı tutan supratentorial bir tümördür. Bu geniş tümörlerin genellikle beynin merkezine yönelik ayrı bir kistik komponent ile birlikte kortekse ve duraya tutunmuş solid bir parçası bulunur. Kistik kısmı MR incelemede T1 ağırlıklı kesitlerde hipointens, T2 ağırlıklı kesitlerde ise hiperintens görünür. Solid kısmı ise homojen olmayıp, sıklıkla hem T1 hem de T2 ağırlıklı kesitlere izointens olarak yansır. Solid kısmın T1 ağırlıklı kesitlerde yoğun bir şekilde kontrast tutması ve bunun komşu meninklere doğru uzanım göstermesi sık görülür. Kist duvarı ise kontrast tutmaz. Peritümöral ödem yoktur (31). Bu tümörlerde kalsifikasyon tarif edilmediğinden, BT tetkiki ek bir bilgi sağlamaz.

Patolojik Özellikler

DIG, histolojik olarak, belirgin desmoplastik stroma içerisine gömülü neoplastik astrositik ve ganglion hücrelerinden oluşmuştur. Yer yer mitoz ve nekroz odakları gösterebilen zayıf diferansiye bir nöroepitelyal hücre popülasyonu söz konusu olsa da, bu DIG'nın iyi prognozunu değiştirmez. Neoplastik ganglion hücre popülasyonu içermeyen tümörler, desmoplastik infantil astrositoma olarak isimlendirilir ve biyolojik davranış paterni, WHO derece I olarak kabul edilen DIG ile aynıdır (29).

Cerrahi Tedavi

Bu tümörlerin cerrahisi; genellikle büyük boyutlarda olmaları, sıklıkla işlevsel beyin alanlarını içermeleri, venöz sinüs duvarlarına yapışıklık gösterebilmeleri ve hasta popülasyonunun yaş olarak çok küçük olması gibi nedenlerden ötürü zorluklar içerir. Bu nedenle cerrahi



morbidite yüksek olabilmekte ve tümörün komplet rezeksiyonu her zaman mümkün olmamaktadır (33).

Tamamlayıcı ve Ek Tedaviler

Total tümör rezeksiyonu yapılamayan olgularda dahi primer adjuvan tedavi olarak radyoterapi veya kemoterapi yapılması önerilmemektedir. Ancak, rekürren veya progresif rezidü tümörlerde hasta reoperasyon için uygun değilse kemoterapi denenebilir. Radyoterapi için önerilen endikasyon grubu ise, sadece kemoterapinin başarısız olduğu 5-6 yaşından büyük çocuklardır (3, 33).

Sonuç ve İzlem

Gros total çıkartımdan sonra literatürdeki izlem sonuçları uzun vadede ikinci dekadı bulmuştur. İnkomplet tümör rezeksiyonu yapıldığında dahi rezidüel tümörün progresyonu olmaksızın yıllarca izlenen olgular bildirilmiştir (29). Hatta inkomplet tümör çıkartılmasından sonra rezidüel DIG'nin spontan regresyona uğradığı infantlar rapor edilmiştir (33). Ancak istisnai olarak malign davranış paterni gösteren DIG olguları da mevcuttur (3).

Displastik Serebellar Gangliositoma

Epidemiyoloji

Displastik Serebellar Gangliositoma (DSG), diğer adı ile Lhermitte-Duclos, oldukça nadir görülen bir serebellar kitle olup, Cowden hastalığı olarak bilinen fakomatözün majör santral sinir sistemi lezyonudur. Bu tümör, herhangi bir yaşta görülebilmekle birlikte sıklıkla üçüncü ve dördüncü dekadlarda tanı almaktadır (23). Cerrahi olarak tedavi edilmiş 4076 intrakraniyal tümör olgusunun olduğu serideki 254 nöronal ve nöroglial tümör arasında DSG tanısı konulan sadece 1 olgu mevcuttur (29).

Klinik Özellikler

Cowden hastalığının bir parçası olarak DSG, de novo olarak gelişebilmesinin yanısıra otozomal dominant olarak geçiş yapmış da olabilir (29). Tanı konulduğu sırada olguların %50-90'ında Cowden hastalığı mevcuttur. DSG tanısının konulması, izleyen seneler içerisinde Cowden hastalığının tam tanısının konulmasına öncülük edebilir (29, 35). DSG saptanmış olan olgularda genellikle yıllarla ifade edilen (ortalama 3-4 sene) bir yakınma ve semptom öyküsü mevcuttur. İntrakraniyal basınç artışı ile ilgili belirti ve semptomlar olguların %60-70'inde bulunurken, olguların %50'sinde serebellar disfonksiyon, %30'luk kesiminde ise kraniyal sinir tutulumu söz konusudur. DSG ile birlikte sıklıkla görülebilen santral sinir sistemi malformasyon ve patolojileri arasında megalensefali, hidrocefali ve siringomiyeli akılda tutulmalıdır (23). DSG tanısı almış bir olguyu değerlendirirken, Cowden hastalığının diğer manifestasyonlarının da (trikilemmoma, kutanöz keratoz, oral papillomlar, gastrointestinal polipler, tiroid tümörü, meme tümörü ve ürogenital tümörler) mutlaka araştırılması gerekir (23, 29).

Radyolojik Tanı

MR incelemelerinde DSG, karakteristik olarak çizgili patern gösteren T1 ağırlıklı kesitlerde hipo-izointens, T2 ağırlıklı kesitlerde ise izo-hiperintens özellikte serebellar hemisferik kitle şeklinde görünür. Tümörün kendisi kontrast tutmamakla birlikte, bazı olgularda serebellar venlere ait yüzeysel çizgisel tipte bir kontrastlanma dikkati çekebilir. Kitlenin etrafında ödem görülmez. Bilgisayarlı tomografide DSG, hipodens ya da karışık hipo-izodens bir görüntü verir. BT görüntülerinde, MR'da görüldüğü gibi belirgin karakteristik çizgili patern yoktur. DSG olgularında BT'de dağınık biçimde kalsifikasyon odakları izlenebilir (31).

Patolojik Özellikler

DSG'un histolojik yapısında, iç tabakadaki displastik ve disorganize nöronlardan köken alan anormal miyelinize olmuş aksonların yer aldığı dış bir tabaka dikkati çeker. Proliferatif aktivite oldukça düşüktür. Bu değişiklikler neticesinde serebellar folyolar dismorfik ve kalınlaşmış bir görüntü çizerler. DSG WHO sınıflamasında derece I olarak kabul edilmektedir. Ancak, bu lezyonun aslında hamartomatöz nitelikte mi yoksa gerçek neoplastik özellikte mi olduğu halen netlik kazanmış değildir (29).

Cerrahi Tedavi

Yüzeysel serebellar yerleşimleri nedeniyle, bu lezyona cerrahi yaklaşım kolaydır. Ancak lezyon sınırlarının çok belirgin olmaması, cerrahi rezeksiyon sırasındaki en önemli teknik sıkıntıyı oluşturur. Bu nedenle DSG'ların inkomplet çıkartılması az rastlanır bir durum değildir (23). Bu konuda nöronavigasyonun yararı olabileceği öne sürülmüştür (29). DSG olgularında, gerektiğinde eşlik eden hidrocefali için ek cerrahi girişim yapılmalıdır.

Tamamlayıcı ve Ek Tedaviler

Az sayıdaki DSG olgusunda uygulanan radyoterapinin sonuçları çelişkilidir. Bu nedenle, inkomplet rezeksiyon durumunda dahi, lezyonun benign ve yavaş büyüyen doğasını göz önüne alarak, radyoterapi uygulanması gereksiz gibi görünmektedir. DSG olgularında progresyon çok yavaş olup, yıllar alabilir ve böyle bir durumda da reoperasyon en doğru seçenektir (23). Bu lezyonlarda kemoterapi uygulanması ile ilgili olarak henüz basılı bir veri mevcut değildir.

Sonuç ve İzlem

DSG'da prognoz iyidir. Ancak, bu lezyonun son derece nadir olmasından ötürü, komplet rezeksiyon sonrası rekürrens olmaksızın izlem süreci konusunda birikmiş veri yoktur. İnkomplet rezeksiyonu takiben, 4 yıla kadar rekürrens olmadan takip süresi olan olgular bildirilmiştir (23). Bu olguların, Cowden hastalığına ait diğer neoplazi süreçleri (tiroid, meme ve ürogenital malignitelere ait artmış risk) açısından yakın izlem ve ayrıntılı değerlendirilmesi son derece önemlidir (23, 29, 35).



Santral Nörositoma

Epidemiyoloji

Santral Nörositoma (SN), oldukça nadir görülen bir tümördür. Cerrahi olarak tedavi edilmiş 254 nöronal ve nöronal-gliyal tümör olgusundaki seride oranı % 1.6 olarak bildirilmiştir (29). SN, tüm intrakraniyal tümörler içerisinde %0.25-0.5'lik bir orana sahiptir. SN tanısı konulmuş olan olguların büyük çoğunluğunun yaş grubu 2-4 dekadlar arasında olup, cinsiyetler arasında anlamlı bir fark saptanmamıştır (29).

Klinik Özellikler

SN, hemen her zaman supratentoriyal ventriküler sistem içerisinde yerleşmeye eğilimli olup, olguların 2/3'ünde anterior lateral ventrikülde foramen Monro çevresinde görülmektedir. Üçüncü ventrikül yerleşimi nadir, dördüncü ventrikül yerleşimi ise oldukça istisnai bir durumdur (29). Bu nedenle, genellikle SN olgularındaki klinik tablo aylar içerisinde ortaya çıkan hidrosefali nedenli artmış intrakraniyal basınç semptomları ile karakterizedir. Üçüncü ventrikül etkilediğinde, hipotalamo-hipofizer disfonksiyon görülebilir. Nadir görülen ekstrasentriküler SN olgularında, fokal nörolojik defisitler söz konusu olabilmektedir (29).

Radyolojik Tanı

SN, T1 ağırlıklı MR incelemelerinde homojen olmayan izo-hipointens bir kitle olarak gözükürken, T2 ağırlıklı MR kesitlerindeki görüntüsü nonhomojen ve izo-hiperintensdir. Kitle içerisinde küçük tümöral kistler bulunabilir. Kontrast tutulumu heterojen şekilde olup, orta veya belirgin düzeydedir. BT'deki görüntü paterni, T1 ağırlıklı MR kesitlerindeki görüntüsüne benzer. Olguların yaklaşık yarısında BT'de kalsifikasyonlar izlenir (31).

Patolojik Özellikler

SN'da görülen nöronal tümör hücre popülasyonu, birbirine benzer biçimde yuvarlak şekilli ve yer yer oluşturdukları fibriler matriks içerisine gruplar halinde kümelenmiş bir görüntü verirler. Proliferasyon hızı düşüktür. SN, WHO sınıflanmasında derece II olarak kabul edilmektedir. Bazı SN tipleri, artmış mitotik aktivite (MIB-1 indeksinin %2'den yüksek olması), mikrovasküler proliferasyon ve nekroz gibi anaplastik özellikler gösterebilir. Bunlar arasında, rekürrens sürecini anlamlı etkileyen tek faktör, MIB-1 indeksinin %2'den yüksek olmasıdır (29). Ekstrasentriküler SN'nın, tümöral hücrelerle birlikte nörositik hücreler de içeren diğer ekstrasentriküler neoplazmlardan ayırt edilmesi önemlidir. SN'ların olgun bir nöronal progenitör hücreden köken aldıkları öne sürülmektedir. Tümör örnekleri ve ilgili olguların nöronal progenitör hücreleri arasında antijen profili ve gen ekspresyonu açısından anlamlı bir çakışmanın olduğu dikkatleri çekmektedir (5, 32).

Cerrahi Tedavi

Olguların yaklaşık %35'inde komplet tümör rezeksiyonu yapılabildiği bildirilmiştir (26). Intraventriküler yerleşimi ve sıklıkla büyük boyutlarda olması nedeni ile SN'larda cerrahi morbidite ve mortalite oldukça yüksek olabilmektedir. Rekürrens olmaksızın 5 yıllık sürvi, total rezeksiyon edilmiş tümörlerde %85, inkomplet rezeksiyonda ise %46 olarak bildirilmiştir (26). Kraniospinal disseminasyon yolu ile rekürrens oldukça nadirdir (29). SN'larda sıklıkla eşlik eden hidrosefalinin de uygun şekilde tedavi edilmesi gerekmektedir.

Tamamlayıcı ve Ek Tedaviler

Inkomplet rezeksiyon yapılmış olgularda radyoterapi uygulanmalıdır. Adjuvan radyoterapi, inkomplet rezeksiyon edilmiş SN olgularında 5 yıllık progresyonsuz sürvi oranını %46'dan %83'e çıkartmaktadır. Inkomplet rezeksiyon yapılmış atipik SN (MIB-1 indeks > %2) olgularında ise aynı oran, radyoterapi ile dramatik bir şekilde %7'den %70'e çıkmaktadır (26, 27). Ancak, adjuvan radyoterapinin inkomplet rezeksiyondan hemen sonra erken verilmesinin mi yoksa izlem sırasında MR'da tümör progresyonuna ait ilk bulguların görülmesine dek beklemenin mi uygun olacağı konusunda net bir fikir birliği yoktur (26, 29). Son yıllarda SN'ların tedavisinde radyocerrahinin kullanılması ile ilgili yazılar dikkat çekmektedir (14, 36). Bu yazıların tümünde radyocerrahinin etkili bir yöntem olduğu vurgulanmaktadır. Radyocerrahi uygulanmış olan olguların yaklaşık yarısında tümör kaybolmuş, geri kalanlarda ise farkedilir küçülme sağlanmıştır. SN tedavisinde ilk tercih olmasa da, radyocerrahi; rezidülerde, rekürrenslerde veya açık cerrahi rezeksiyonun mümkün olmadığı lokalizasyonlarda tercih edilebilecek bir yöntemdir (2, 5). Klasik ya da atipik SN'larda total rezeksiyon sonrası adjuvan radyoterapinin rekürrenssiz sürvi zamanını arttırdığına dair bulgu yoktur (26, 27). Çalışmaların çoğu, radyoterapinin lokal tümör kontrolüne etkisinin anlamlı olduğunu, ancak genel sürvi oranını anlamlı bir şekilde arttırmadığını ortaya koymuştur (5). Elli olguluk geniş bir seride, 10 senelik sağkalım oranı %83, lokal tümör kontrolü oranı ise %60 olarak bildirilmiştir (17).

SN olgularında adjuvan kemoterapi ile ilgili veriler oldukça kısıtlıdır. Bu nedenle, ancak cerrahi ve radyoterapi ile kontrol edilemeyen olgular için düşünülmesi önerilmektedir (29).

Sonuç ve İzlem

Komplet tümör rezeksiyonunu takiben, 5 yıllık sürvi oranı %99'dur. Atipik SN'lar için bu oran %93 olarak bildirilmiştir (29). Adjuvan radyoterapinin her iki grupta da komplet rezeksiyon sonrası ek bir faydası olmadığı ortaya konmuştur. Inkomplet rezeksiyon yapılabilmemiş olgularda 5 yıllık sağkalım oranı %86 olup, bu oran adjuvan radyoterapi ile %90'a çıkmaktadır. Inkomplet rezeksiyon uygulanmış atipik SN'larda ise 5 yıllık sağkalım oranı %43'tür. Radyoterapi uygulanması ile bu gruptaki



sağkalım oranı %78'e çıkmaktadır. İnkomplet rezeksiyon yapılan SN olgularında adjuvan radyoterapinin sağkalım oranlarını anlamlı derecede arttırdığı düşünülmektedir (26, 27). Diğer nöronal ve nöroglial tümörler ile kıyaslandığında SN, rekürrens ve sağkalım oranları açısından nispeten kötüdür. Bu nedenle, hastaların uzun süreyle klinik ve radyolojik olarak yakın izlemi şarttır.

Serebellar Liponörositoma

Epidemiyoloji

Serebellar liponörositoma (SL), son derece nadir bir tümör olup, bildirilen olgu sayısı 20'yi geçmemiştir (12). Bildirilmiş olan olguların tanı konulduğundaki ortalama yaşı 50'dir. Olgular arasında hafif erkek üstünlüğü göze çarpmaktadır (1, 29).

Klinik Özellikler

Tanı konulduğunda, semptomlara ait öykü sürecinin haftalar ile yıllar arasında değişkenlik gösterdiği görülmektedir. Kitle, serebellar lokalizasyon gösterdiğinden en sık görülen semptomlar posterior fossa kitle etkisine bağlı başağrısı, kusma ve başdönmesinin yanısıra, ataksi, dismetri, ve nistagmus gibi serebellar bulgulardır. Kranial sinir tutulumu gibi diğer fokal nörolojik bulgular daha nadirdir. SL'a obstrüktif hidrosefali eşlik edebilir (1).

Radyolojik Tanı

T1 ağırlıklı MR sekanslarında, kitle hipo veya izointens görünümde olup, içeriğindeki lipidleşme alanlarına bağlı olarak yer yer hiperintens alanlar içermektedir. Genellikle düzensiz şekilde olmakla birlikte minimal ya da orta düzeyde kontrast tutulumu söz konusudur. T2 ağırlıklı kesitlerde ise kitle izointens veya hafif hiperintens görünümde olup, lipid içeriğine göre yer yer hiperintens alanlar gösterir. Tümörde kist veya hemorajik alanlar beklenmez. Perifokal ödem genelde yoktur veya çok azdır. Tümör, vermisten veya serebellar hemisferlerden subaraknoid sistemlere doğru uzanım gösterebilir (29). BT'de tümör hipodens-izodens natürde olup, tümör lipidizasyonuna bağlı olarak düzensiz yapıda belirgin hipodens alanlar sergiler. Minimal düzensiz kontrast tutulumu mevcuttur (1).

Patolojik Özellikler

SL, histolojik olarak santral nörositomayı andırır şekilde ileri nöronal farklılaşma göstermiş, yuvarlak, izomorf neoplastik hücrelerden oluşmuştur. Bu tümör hücreleri fokal olarak lipomatöz farklılaşmaya giderler. Mitotik aktivite düşüktür. Mikrovasküler proliferasyon ve nekroz yoktur; ancak rekürren tümörlerde mevcut olabilir. SL, WHO derecelendirmesinde I ya da II olarak değerlendirilir (29).

Cerrahi Tedavi

Bu tümörün genellikle yumuşak ve serebellar doku ile

iyi sınır verdiğinden bahsedilse de, subaraknoid alana uzanım gösteren ve kranial sinirleri çevreleyen tipteki büyük boyutlu olanlarının komplet rezeksiyonu her zaman mümkün olmayabilir. SL'ların cerrahi morbidite ve mortalitesi diğer intraaksiyel serebellar tümörlerden farklıdır. Tümör rezeksiyonunu takiben, rekürrens olmaksızın 10 senelik bir sürvi rapor edilmiştir. Ancak, cerrahiden 10 sene sonra rekürrensin olabileceğini bildiren raporlar da mevcuttur (1).

Tamamlayıcı ve Ek Tedaviler

Primer adjuvan radyoterapinin yararlı olduğunu destekler bir veri yoktur. İnkomplet tümör rezeksiyonundan sonra, radyoterapi uygulanan olgularda da, uygulanmayan olgularda da tümör progresyonu gözlenmiştir (1, 12). SL'da kemoterapi uygulanması ile ilgili sadece tek olguya ait veri olduğundan, bu tümörde kemoterapinin rolü henüz belirsizdir.

Sonuç ve İzlem

Onbeş SL olgusunun gözden geçirildiği bir raporda, rekürrens gelişen 3 olgunun 2'sinde tümör tekrarı cerrahiden 10 ve 12 sene sonra ortaya çıkmıştır. Diğer olguda ise postoperatif 1 sene sonra rekürrens olmuştur (1). Bu nedenle prognozu iyi olsa da, LS olgularının total tümör rezeksiyonu yapılsın ya da yapılmassın, mutlaka uzun süreyle yakın izlem gerektirdiği akılda tutulmalıdır.

Kauda Ekuina Paraganglioması

Epidemiyoloji

Kauda ekuina paraganglioması (KEP), nadir karşılaşılan bir nöroendokrin tümördür. Tüm kauda ekuina tümörlerinin %3.5'luk oranını oluştururlar (22). Cerrahi olarak tedavi edilen 254 nöronal-nöroglial tümör olgusuna ait seride rastlanılan oran %3.9'dur (29). Paragangliomanın diğer santral sinir sistemi lokalizasyonları (parasellar bölge, pineal bölge, serebellopontin açığı, intraserebral yerleşim, diğer spinal lokalizasyonlar) son derece nadirdir. KEP tanısı konulan hastaların çoğunda yaş 4-7 dekadlar arasında (ortalama 48 yaş) olup, hafif erkek üstünlüğü söz konusudur (22, 29).

Klinik Özellikler

KEP klinik olarak, diğer yavaş büyüyen kauda ekuina tümörlerine benzer bir tablo yaratır. Klinik öykü süreci ortalama 4 senedir. Majör semptomlar, bel ağrısı (%90) ve bacak ağrısıdır (%70). Duysal ve motor defisitler olguların %35'inde, sfinkter disfonksiyonu ise olguların %15'inde söz konusudur (29). Parapleji ve diğer paragangliomlarda görülebilen vazomotor amin sendromu KEP'nda oldukça nadirdir (22).

Radyolojik Tanı

T1 ağırlıklı MR kesitlerinde KEP izointens veya hafif hipointens görünümde olup, genellikle belirgin ve homojen bir kontrastlanma yapar. T2-WI görüntülerde ise



hiperintens görünür ve solucanvari hipointens alanlar ise genellikle zengin vaskülarizasyonunun sonucudur. Subakut kanamaya bağlı intensite değişiklikleri veya nadiren tümör kist formasyonu ile ilgili görüntü paternleri mevcut olabilir. Kontrast verilmemiş rutin lomber BT incelemesinin tanıdaki etkinliği çok kısıtlıdır; zira intraspinal lezyona ait kitle etkisinin indirekt bulguları yoksa tümör kolaylıkla gözden kaçabilir (22).

Patolojik Özellikler

KEP histolojik olarak, kapiller bir ağ içerisine gömülmüş destek hücrelerin oluşturduğu tek katlı silik bir katman tarafından çevrelenmiş üniform yuvarlak tümöral şef hücre kümelerinden oluşmuştur. Tümörlerin yaklaşık %50'sinde, şef hücreler ile matür ganglionik hücreler arasında geçiş formları mevcuttur. Elektron mikroskopik inceleme, şef hücrelerde nörosekretuar granüllerin varlığını gösterebilir. KEP'nin çeşitli histolojik varyantları mevcut olup, bunlar arasında klinik açıdan anlamlı bir farklılık yoktur. KEP, WHO derecelendirmesinde derece I olarak kabul edilmektedir (18, 29).

Cerrahi Tedavi

KEP olgularında yaklaşık %85'inde tümör filum terminaleye tutunmuştur. %15 olguda ise infiltratif bir büyüme söz konusudur. Bu yüzden, olguların %90'ında komplet tümör rezeksiyonu yapılabildiği bildirilmiştir (22). Cerrahi komplikasyon oranı yüksek değildir. Total tümör eksizyonunu takiben, beklenen rekürrens oranı yaklaşık %2 civarındadır. Ancak, cerrahiden 22 sene sonra rekürrens olabileceği de bildirilmiştir. İnkomplet rezeksiyon sonrası, olguların yaklaşık %10'unda tümörde progresyon görülür. Primer araknoidal tohumlanma ile yayılım veya rekürrens çok nadirdir (22, 29).

Tamamlayıcı ve Ek Tedaviler

Radyoterapi uygulanmasının yararı lehine kanıtlanmış bir veri olmamasına rağmen, bazı yazarlar inkomplet rezeksiyon edilmiş olgularda ve rekürrens durumunda radyoterapi önermektedir (22). KEP'nde adjuvan kemoterapinin rolü net değildir.

Sonuç ve İzlem

KEP'nda prognoz iyidir. Tümörlerin çoğunluğu, düşük perioperatif risk ile total olarak çıkartılabilir. Total rezeksiyon sonrası rekürrens oranı düşük ve diğer paraganglioma tiplerinden farklı olarak tümör disseminasyon oranı son derece azdır. Ancak, rekürrens çok uzun süreler sonra da mümkün olabileceğini akıldan tutarak, olguların uzun süreyle izlemde tutulması önerilir.

Kaynaklar

- 1) Alkadhi H, Keller M, Brandner S, Yonekawa Y, Kollias SS: Neuroimaging of cerebellar liponeurocytoma. Case report. J Neurosurg 95:324-331, 2001.
- 2) Anderson RC, Elder JB, Parsa AT, Issacson SR, Sisti MB: Radiosurgery for the treatment of recurrent central neurocytoma. Neurosurgery 48:1231-1237, 2001.

- 3) Bachli H, Avoleo P, Gratzl O, Tolnay M: Therapeutic strategies and management of desmoplastic infantile ganglioglioma: two case reports and literature overview. Childs Nerv Syst 29: 359-366, 2003.
- 4) Benifla M, Otsubo H, Ochi A, Weiss SK, Donner EJ, Shroff M, Chuang S, Hawkins C, Drake JM, Elliott I, Smith ML, Snead OC III, Rutka JT: Temporal lobe surgery for intractable epilepsy in children: an analysis of outcomes in 126 children. Neurosurgery 59:1203-1213, 2006.
- 5) Chang EF, Gupta N: Neuronal Tumors. Gupta N, Banerjee A, Haas-Kogan D (eds) Pediatric CNS Tumors, ikinci baskı, Berlin Heidelberg: Springer-Verlag, 2010: 159-173
- 6) Chang EF, Potts MB, Keles GE, Lamborn KR, Chang SM, Barbaro NM, Berger MS: Seizure characteristics and control following resection in 332 patients with low-grade gliomas. Journal of Neurosurgery 108: 227-235, 2008.
- 7) Choi YH, Kim IO, Cheon JE, Kim WS, Yeon KM, Wang KC, Cho BK, Chi JG: Gangliocytoma of the spinal cord: a case report. Pediatr Radiol 31: 377-380, 2001.
- 8) Daumas-Duport C, Scheithauer BW, Chodkiewicz JP, et al: Dysembryoplastic neuroepithelial tumor: A surgically curable tumor of young patients with intractable partial seizures. Neurosurgery 23: 545-556, 1988.
- 9) Geddes JF, Jansen GH, Robinson SF, Gomori E, Holton JL, Monson JP, Besser GM, Revesz T: 'Gangliocytomas' of the pituitary: a heterogeneous group of lesions with differing histogenesis. Am J Surg Pathol 24: 607-613, 2000.
- 10) Giulioni M, Gardella E, Rubboli G, Roncaroli F, Zucchelli M, Bernardi B, Tassinari CA, Calbucci F: Lesionectomy in epileptogenic gangliogliomas: seizure outcome and surgical results. Journal of Clinical Neuroscience 13:529-535, 2006.
- 11) Im SH, Chung CK, Cho BK, Lee SK: Supratentorial ganglioglioma and epilepsy: postoperative seizure outcome. J Neurooncol 57: 59-66, 2002.
- 12) Jankinson MD, Bosma JJ, Du Plessis D, Ogbaki H, Kleihues P, Warnke P, Rainov NG: Cerebellar liponeurocytoma with an unusually aggressive clinical course: case report. Neurosurgery 53: 1425-1427, 2003.
- 13) Johnson JHJ, Hariharan S, Berman J, Sutton LN, Rokke LB, Molloy P, Phillips PC: Clinical outcome of pediatric gangliogliomas: ninety-nine cases over 20 years. Pediatr Neurosurg 27: 203-207, 1997.
- 14) Kim CY, Paek SH, Jeong SS, Chung HT, Han JH, Park CK, Jung HW, Kim DG: Gamma knife radiosurgery for central neurocytoma: primary and secondary treatment. Cancer 110: 2276-2284, 2007.
- 15) Koerber A, Prevedello DM, Tatsui CE, Pellegrino L, Hanel RA, Bleggi-Torres LF, Araujo JC: Posterior fossa gangliocytoma with facial nerve invasion: case report. Arq Neuropsiquiatr 61: 274-276, 2003.



- 16) Lagares A, Gomez PA, Lobato RD, Ricoy JR, Ramos A, de la Lama A: Ganglioglioma of the brainstem: report of three cases and review of the literature. Surg Neurol 56: 315-322, 2001.
- 17) Leenstra JL, Rodriguez FJ, Frechette CM, Giannini C, Stafford SL, Pollock BE, Schild SE, Scheithauer BW, Jenkins RB, Buckner JC, Brown PD: Central neurocytoma: Management recommendations based on a 35-year experience. International Journal of Radiation Oncology, Biology, Physics 67:1145-1154, 2007.
- 18) Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK: WHO classification of tumors of the central nervous system. Lyon: International Agency for Research on Cancer, 2007.
- 19) Luyken C, Blumcke H, Fimmers R, Urbach H, Elger CE, Wiestler OD, Schramm J: The spectrum of long-term epilepsy-associated tumors: long-term seizure and tumor outcome and neurosurgical aspects. Epilepsia 44: 822-830, 2003.
- 20) Luyken C, Blurncke I, Fimmers R, Urbach H, Wiestler OD, Schramm J: Supratentorial gangliogliomas: Histopathological grading and tumor recurrence in 184 patients with a median follow-up of eight years. Cancer 101: 146-155, 2004.
- 21) Maher CO, White JB, Scheithauer BW, Raffel C: Recurrence of dysembryoplastic neuroepithelial tumor following resection. Pediatric Neurosurgery 44: 333-336, 2008.
- 22) Miliaras GC, Kyritsis AP, Polyzoidis KS: Cauda equina paraganglioma: a review. J Neurooncol 65: 177-190, 2003.
- 23) Nowak DA, Trost HA: Lhermitte-Duclos disease (dysplastic cerebellar gangliocytoma): a malformation, hamartoma or neoplasm? Acta Neurol Scand 105: 137-145, 2002.
- 24) Park CK, Chung CK, Choe GY, Wang KC, Cho BK, Kim HJ: Intramedullary spinal cord ganglioglioma: a report of five cases. Acta Neurochir 142: 547-552, 2000.
- 25) Park YS, Kim DS, Shim KW, Kim JH, Choi JU: Factors contributing to resectability and seizure outcomes in 44 patients with ganglioglioma. Clinical Neurology and Neurosurgery 110: 667-673, 2008.
- 26) Rades D, Fehlaue F: Treatment options for central neurocytoma. Neurology 59: 1268-1270, 2002.
- 27) Rades D, Fehlaue F, Schild SE: Treatment of atypical neurocytomas. Cancer 100: 814-817, 2004.
- 28) Rushing EJ, Thompson LD, Mena H: Malignant transformation of a dysembryoplastic neuroepithelial tumor after radiation and chemotherapy. Ann Diagn Pathol 7: 240-244, 2003.
- 29) Schramm J, Kristof R: Glioneuronal tumors. Tonn JC, Westphal M, Rutka JT, Grossman SA (eds) Neuro-Oncology of CNS Tumors, Berlin Heidelberg: Springer-Verlag, 2006: 169-178
- 30) Selch MT, Goy BW, Lee SP, El-Sadin S, Kincaid P, Park SH, Withers HR: Gangliogliomas. Experience with 34 patients and review of the literature. Am J Clin Oncol 21: 557- 564, 1998.
- 31) Shin JH, Lee HK, Khang SK, Kim DW, Jeong AK, Ahn KJ, Choi CG, Suh DC: Neuronal tumors of the central nervous system: radiologic findings and pathologic correlation. Radiographics 22: 1177-1189, 2002.
- 32) Sim FJ, Keyoung HM, Goldman JE, Kim DK, Jung HW, Roy NS, Goldman SA: Neurocytoma is a tumor of adult neuronal progenitor cells. Journal of Neuroscience 26:12544-12555, 2006.
- 33) Tamburrini G, Colosimo C Jr, Giangaspero F, Riccardi R, Di Rocco C: Desmoplastic infantile ganglioglioma. Childs Nerv Syst 19: 292-297, 2003.
- 34) VanDenBerg SR: Desmoplastic infantile ganglioglioma and desmoplastic cerebral astrocytoma of infancy. Brain Pathol 3: 275-281, 1993.
- 35) Vantomme N, Van Calenbergh F, Goffin J, Sciot R, Demaree P, Plets C: Lhermitte-Duclos disease is a clinical manifestation of Cowden's syndrome. Surg Neurol 56: 201-204, 2001.
- 36) Yen CP, Sheehan J, Patterson G, Steiner L: Gamma knife surgery for neurocytoma. Journal of Neurosurgery 107: 7-12, 2007.

KUTLAMA

Türk Nöroşirürji Derneği Pediatric Nöroşirürji Eğitim ve Öğretim Grubu üyelerinden Sayın Dr. Volkan ETUŞ "Journal of Neuroendoscopy" Dergisi'nin "Continental Editorial Board" üyeliğine seçilmiştir. Kendisini kutlar, başarılarının devamını dileriz.

KUTLAMA

Türk Nöroşirürji Derneği Pediatric Nöroşirürji Eğitim ve Öğretim Grubu üyelerinden Sayın Dr. Yusuf ERŞAHİN Türk Nöroşirürji Derneği Denetleme Kurulu Asil Üyeliği'ne, Sayın Dr. İ. Suat ÖKTEM Türk Nöroşirürji Derneği Disiplin Kurulu Asil Üyeliği'ne, Sayın Dr. Volkan ETUŞ Türk Nöroşirürji Derneği Yönetim Kurulu Yedek Üyeliği'ne seçilmişlerdir. Değerli üyelerimizi kutlar, başarılarını devamını dileriz.



2009 ISPN Toplantısı

Dr. Yusuf ERŞAHİN

Bu yılki 37. ISPN toplantısı 11–15 Ekim 2009 tarihlerinde ABD'nin Pasadena şehrinde gerçekleşti. Toplantının hep Los Angeles'te yapılacağını zannediyorduk. Pasadena aslından Los Angeles'e çok yakın bir şehir, sanki bir banliyösü. Pasadena Los Angeles'in 16 km kuzey doğusunda yer almaktadır. 1886'da ABD'ye katılmış. İlk kez ABD'ye gitmek beni bu kadar yordu. Uçak yolculuğunu uzun olduğundan mı, kriz nedeniyle uçak şirketlerinin koltuk aralarını daha da daralttıklarından mı, ya da benim biraz daha yaşlanmamdan mı bilemem. Uzun bir yolculuktan sonra Los Angeles Havaalanına indik.

Kongre The Langham Huntington Hotel'de yapıldı. 11 Ekim akşamı otelin bahçesinde açılış kokteyli yapıldı. Katılım özellikle bir yıl öncesine göre belirgin azdı. Ertesi sabah erkenden kongre açılışı yapıldı. Açılış oturumunda iki konferans Down sendromunda servikal instabilite ile ilgiliydi. Nanoteknoloji, sendromik kraniosinostozlar, malign gliom biyolojisi, familyal kanser sendromları ve beyin tümörleri, medulloblastoma ve genler, yüksek rezolüsyonlu görüntüleme, MR spektroskopisi ve pediatrik nöroşirürjide ileri görüntüleme yöntemleri diğer konferans konularıydı. Ayrıca Andrew Ingersoll tarafından güneş sisteminde sanal bir tur adlı konferans verildi.

13 Ekim Salı günü bu yıl kaybettiğimiz değerli meslektaşımız Prof. Dr. Anthony Hockley için bir anma oturumu yapıldı (Resim 1). William Harkness anısına bir konuşma yaptı. Bu oturum çok dokunaklı idi. Burada özet kitabında Prof. Hockley hakkında yazılanları size tercüme etmeye çalışacağım.

"Tony Hockley 1997-1998 yılları arasında ISPN başkanıydı ve ISPN'nin sadık bir destekçisiydi. 1966 yılında Londra Hastanesi Tıp Koleji'nden mezun olduktan sonra 1970' de FRCS unvanını kazandı ve Londra, Glasgow ve Cambridge'te nöroşirürji birimlerinde yıllarını geçirdi. Queen Elizabeth ve daha sonra Birmingham Çocuk

Hastanesi'ne konsültan olarak atanmadan önce eğitimdeki bir yılını Toronto'da geçirdi. Birmingham Çocuk Hastanesi'nde pediatrik nöroşirürji servisini kurdu ve uluslararası üne sahip kranioservikal servisini oluşturdu. Tony her yönden iyi bir insandı onu tanıyanlar için bir ilham kaynağıydı. Tedavi ettiği çocukların ve eğittikleri kişilerin ve bir çok diğer kişilerin yaşamlarında yapmış olduğu değişiklikler onun mirasıydı. Tony bizden erken alındı. Yapacağı çok şey vardı, ama ailesini ve etrafındaki sevenlerini bırakıp gitti.

Tony sana selam olsun."



Resim 1: Prof. Dr. Anthony David Hockley

Bu toplantının bilimsel ve sosyal yönü daha öncelilere göre daha sönüktü benim için. Fakat en önemli tarafı sadece benim için değil Türkiye'den gelen tüm arkadaşlarım (Tablo 1) için de Prof. Dr. Saffet Mutluer'in ISPN başkanlığı görevine başlamasıydı. Geleneksel olarak gala yemeğinde devir teslim töreni yapılır. Önceki başkan Tai-Tong Wong'un konuşmasından sonra geleneksel pançoğu Saffet

Mutluer giyerek ISPN Başkanlığına resmen başlamış oldu (Resim 2 ve 3). Sayın Mutluer güzel bir konuşma yaptı ve sonrasında tebrikleri kabul etti. Bu durum hepimizi hem sevindirdi hem de gururlandırdı. Türk ekibi olarak toplu fotoğraf çekimi de ayrıca heyecan vericiydi (Resim 4).

Tablo 1: Türkiye’den 37. ISPN Toplantısına katılanlar.

Göksel ve Yusuf Tüzün
Inci ve Saffet Mutluer
Mehmet Selçuki
Nilgün ve Soner Duru
Pınar ve Hakan Karabağlı
Suat Öktem
Yelda ve Burçak Bilginer
Yusuf Erşahin

Türkiye’den iki sözel bildiri ve üç elektronik poster sunusu vardı (Tablo 2). Gelecek yıl toplantı Kore’nin Jeju adasında yapılacak. Ağabeyim ve hocam Prof. Dr. Saffet Mutluer’in başarılı bir başkanlık dönemi geçireceğinden eminim. Kendim ve tüm Nöroşirürji camiası adına kendilerini kutlayarak yazıma son veriyorum.



Resim 2: Gala yemeğinde önceki başkan Prof. Wong’un başkanlığı Prof. Mutluer’e devretmesi.

Tablo 2: 37. ISPN toplantısında Türkiye’den sunulan bildiri ve posterler.

Sözel bildiriler
Can using a peel-away sheath in shunt implantation prevent ventricular catheter obstruction? Mahmut Çamlar, Yusuf Ersahin, Fusun Demirçivi Özer, Fatih Sen, Mehmet Orman (Izmir, Turkey) Benign cerebellar astrocytomas in children Burcak Bilginer, Firat Narin, Kader Oguz, Figen Soylemezoglu, Nejat Akalan (Ankara, Turkey)
Elektronik Posterler
Spontaneous regression of Chiari I and cervical syringomyelia Soner Duru, Ali Kafadar, Okan Turk, Hakan Karabagli, Pamir Erdinçler (Turkey) Congenital hernia of brain; nasofrontal encephalocele Hakan Karabagli, Pinar Karabagli (Turkey) Ossified intraparenchymal meningioma Pinar Karabagli, Hakan Karabagli (Turkey)

Kısaltmalar

ISPN: International Society for Pediatric Neurosurgery
ABD: Amerika Birleşik Devletleri



Resim 3: Prof. Dr. Saffet Mutluer'in ISPN başkanı olarak konuşmasını yaparken çekilmiş olan fotoğraf.



Resim 4: Türk ekibinin yeni ISPN Başkanı Prof. Dr. Saffet Mutluer ile çekilmiş olduğu hatıra fotoğrafı.

GÜNEY KORE'NİN SEOUL ŞEHRİNDE YAPILAN ULUSLARARASI NÖROŞİRÜRJİDE GÜNCEL GELİŞMELER SEMPOZYUMUNDAN İZLENİMLER

Dr. Volkan ETUŞ

Pedriatrik Nöroşirürji Grubu üyelerimizden Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroşirürji Anabilim Dalı Öğretim Üyesi Doç. Dr. Volkan Etuş, 6 Şubat 2010 tarihinde Güney Kore'nin Seoul şehrinde yapılan Uluslararası Nöroşirürjide Güncel Gelişmeler Sempozyumunda (4th Catholic International Update Symposium) davetli konuşmacı olarak yer aldı. Pedriatrik Nöroşirürji oturumunda "intraventriküler anatomik varyasyon ve anomalileri olan olgularda endoskopik

üçüncü ventrikülostomi tekniği" konusunda konuşma yapan Etuş'a Güney Kore Pedriatrik Nöroşirürji Grubu kurucularından Prof. Dr. Joon-Ki Kang teşekkür plaketi sundu. Dr. Volkan Etuş, toplantıda Türk Nöroşirürji Derneği 24. Bilimsel Kongresi çerçevesinde 14-18 Mayıs 2010 tarihleri arasında yapılacak olan ikinci Kore-Türk Nöroşirürjiyenleri Dostluk Toplantısı konusunda da bilgi verdi ve Türk Nöroşirürji Derneği'nin dostluk davetini bir kez daha vurgulamış oldu.



Resim 1: Seremonide tüm katılımcılarla toplu fotoğraf



Resim 2: Dr. Volkan ETUŞ'a teşekkür plaketi takdimi



SELÇUK
ÜNİVERSİTESİ



PEDİATRİK NÖROŞİRÜRJİ ÖĞRETİM VE EĞİTİM GRUBU

Pediyatrik Nöroşirürji Kursu

SANTRAL SİNİR SİSTEMİ TÜMÖRLERİ ve EPİLEPSİ

Nisan 2011, Konya, V. Dönem 2. Kursu

Doç.Dr. Hakan KARABAĞLI
Selçuk Üniversitesi Selçuklu Tıp Fakültesi



hakankarabagli@yahoo.com

