Araştırma Makalesi *Research Article*
Pamukkale Tıp Dergisi
Pamukkale Medical Journal
doi:https://dx.doi.org/10.31362/patd.1064329

ID-1064329
Gönderilme tarihi: 28 Ocak 2022
Kabul tarihi: 30 Mart 2022
Doi no: https://dx.doi.org/10.31362/patd.1064329
Makale bilim dalı: Cerrahi

Makale başlığı: Çocukluk çağı posterior fossa tümörlerinin retrospektif değerlendirilmesi-klinik deneyimimiz.
Kısa başlık: Çocukluk çağı posterior fossa tümörlerinin değerlendirilmesi.

Öz

Amaç: Bu çalışmada amacımız, üçüncü basamak bir üniversite hastanesinde cerrahi tedavi olan pediatrik posterior fossa tümörlerini retrospektif olarak olarak değerlendirmektir.

Gereç ve yöntem: Kliniğimizde Ocak 2011-Eylül 2021 tarihleri arasında posterior fossa tümörü nedeni ile opere olan pediatrik hastaların dosyaları retrospektif olarak incelendi. Hastaların demografik özellikleri, başvuru şikâyetleri, nörolojik muayeneleri, operasyon bölgeleri, patolojik tanıları, postoperatif dönemde komplikasyon gelişip gelişmediği, postoperatif başka tedavilerin uygulanıp uygulanmadığı açısından incelendi.

Bulgular: Seksen pediatrik posterior fossa tümörü bulunan hastanın 43 tanesi kadın, 37 tanesi erkek idi. 65 hasta ilk defa opere edilirken, 8 hasta rezidü ve 4 hasta nüks tümör nedeni ile tekrar opere edildi. 60 hastada tümör total olarak çıkarılırken, 20 hastada subtotal (rezidü <3 cm^2) çıkarıldı. En sık rastlanan tümör patolojisi medulloblastom ve pilositik astrositom idi. Hastalar en sık baş ağrısı nedeni ile başvurdular. Ependimomlar başvuru anında en genç hasta grubuna sahipti. Olguların 7 tanesinde postoperatif dönemde hidrosefali gelişti ve ventriküloperitoneal şant takılıldı. Medulloblastom hastalarında ventriküloperitoneal şant ihtiyacı daha fazla izlendi. En sık karşılaşılan postoperatif komplikasyon serebellar testlerde bozulma idi.

Sonuç: Pediatrik posterior fossa tümörlerinde güvenli rezeksiyon ile yapılan cerrahi, tedavinin temeli olmaya devam etmektedir. Pediatrik posterior fossa tümörlerinin tedavisinin bir ekip çalışması olduğu unutulmamalıdır. Komplikasyonları ve mortaliteyi azaltmak için iyi tanımlanmış algoritmalara sahip ileriye dönük çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar kelimeler: BOS kaçağı, pediatrik posterior fossa tümörleri, hidrosefali, tümör.

TASLAK

Title: Retrospective analyses of pediatric posterior fossa tumors- clinical experience.

Abstract

Purpose: In this study, we aim to retrospectively evaluate surgical treatment of pediatric posterior fossa tumors in a tertiary university hospital.

Materials and methods: The files of pediatric patients who were operated for posterior fossa tumor in our clinic between January 2011 and September 2021 were reviewed retrospectively. The demographic characteristics of the patients, their complaints, neurological examinations, operation areas, pathological diagnoses, complications, and whether other postoperative treatments were performed were evaluated.

Results: Eighty pediatric patients with posterior fossa tumors were 43 females and 37 males. While 65 patients were operated for the first time, 8 patients were reoperated for residual tumors and 4 patients for recurrent tumors. Tumor was removed totally in 60 patients, subtotal (residual 3< cm^2) in 20 patients. The most common tumor pathologies were medulloblastoma and pilocytic astrocytoma. Headache is the most common complaint at admission. Ependymomas had the youngest group of patients at the time of admission. Hydrocephalus developed in 7 of the cases postoperatively and a ventriculoperitoneal shunt was inserted. The need for ventriculoperitoneal shunt was observed more in medulloblastoma patients. The most common postoperative complication was deterioration in cerebellar tests.

Conclusion: Surgery with safe resection remains the mainstay of treatment for pediatric posterior fossa tumors. It should be noted that the treatment of pediatric posterior fossa tumors is a team effort. Prospective studies with well-defined algorithms are needed to reduce complications and mortality.

Key words: Pediatric posterior fossa tumors, hydrocephalus, cerebrospinal fluid leak, tumors.

TASLAK

Giriş

Primer santral sinir sistemi tümörleri, hematolojik kanserlerden sonra en sık rastlanan çocukluk çağı kanseridir. Amerika Birleşik Devletleri'nde çocukluk çağının malign ve benign tümörlerinin insidansı 5-6/100,000 olarak bildirilmiştir [1]. Santral sinir sistemi tümörleri tüm çocukluk çağı kanserlerinin %15-20'sini oluşturur ve 0-14 yaş arası çocuklarda kansere bağlı ölümlerin en sık sebebidir.

Erişkin beyin tümörleri sıklıkla supratentoriyal olurken çocukluk çağı santral sinir sistemi tümörlerinin çoğu posteriyor fossada yerleşir [2].

Klinik prezentasyon tümörün lokalizasyonuna göre değişir. Bu tümörler, daha yaygın ve daha az ciddi çocukluk hastalıklarında görülebilen, spesifik olmayan birkaç belirti ve semptomla kendini gösterebilir [3]. Baş ağrısı en sık gözlenen başvuru şikayetidir. Hastalar bulantı-kusma gibi artmış intrakraniyal basınç bulguları ile de başvurabilir.

Bu çalışmada amacımız, üçüncü basamak bir üniversite hastanesinin pediyatrik posteriyor fossa tümörlerinin tanı ve tedavisini retrospektif olarak inceleyerek ilerleyen dönemlerde bu malign hastalık gurubunun tedavisi ile ilgili yapılacak çalışmalara ışık tutmaktır.

Gereç ve yöntem

Bursa Uludağ Üniversitesi Klinik Araştırmalar Etik Kurulu tarafından onaylandıktan sonra (2021-19/15) Ocak 2011-Eylül 2021 tarihleri arasında Bursa Uludağ Üniversitesi Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı'nda posteriyor fossa tümörü nedeni ile opere edilen pediyatrik hastaların dosyaları retrospektif olarak incelendi. Hastaların demografik özellikleri, başvuru şikayetleri, nörolojik muayeneleri, operasyon bölgeleri, patolojik tanıları, postoperatif dönemde komplikasyon gelişip gelişmediği, postoperatif başka tedavilerin uygulanıp uygulanmadığı açısından incelendi.

Bulgular

Çalışmamıza dahil edilen 80 hastanın 43 tanesi kadın, 37 tanesi erkek idi. Ortalama yaşları 8,08±4,58 (1-18) yıl idi, hastalar ortalama 38,56±31,61 (1-188) ay takip edildi (Tablo 1). Hastaların çoğu (65, %81,25) bir defa opere edilirken, 8 hasta rekürren ve 4 hasta nüks tümör nedeni ile tekrar opere edildi. 3 hastanın da ilk operasyonu dış merkezde yapılmıştı. 60 hastada tümör total olarak çıkarılırken, 20 hastada subtotal çıkarıldı. Olguların hiçbirine biyopsi uygulanmadı. En sık rastlanan tümör patolojisi medulloblastom (25, %31,25) olurken, pilositik astrositom en sık rastlanan 2. tümör tipi olarak raporlandı. Bunları ependimom ve epidermoid tümörler izledi. En sık başvuru şikayeti baş ağrısı idi. Bunu bulantı-kusma, dengesizlik, kraniyal sinir tutulumu izledi (Tablo 2).

Hastalarımızda karşılaşılan farklı tümör tipleri, belirli yaşlarla diğerlerinden daha fazla ilişkili görünmektedir (Tablo 3). Ependimom başvuru anında en genç hasta grubuna sahipti (ortalama 5,08±4,01 yaş). Medulloblastom ve pilositik astrositom daha ileri yaşlardaki çocuklarda izlendi (ortalama 6,96±3,29, 8,85±4,41 sırası ile). Bu hastaların başvuru anındaki yaşları 18 e kadar ulaşabilir.

TASLAK

Hastalarımızın 11 tanesinde spinal subaraknoid metastaz saptandı ve bunların 8 tanesi medulloblastom, 3 tanesi ise ependimom tanısı alan hastalardı.

Olguların 7 tanesinde postoperatif dönemde hidrosefali gelişmiş ve ventriküloperitoneal şant takılmıştır. 7 olguda ise preoperatif dönemde eksternal ventriküler drenaj takılmış ancak postoperatif dönemde kalıcı hidrosefali gelişmediğinden kalıcı şant ihtiyacı olmamıştır. Medulloblastom hastalarında V-P şant ihtiyacı daha fazla izlenmiştir.

Postoperatif dönemde 7 olguda serebellar testlerde bozukluk izlendi. 5 olguda postoperatif dönemde göz hareketlerinde kısıtlılık izlenirken medulloblastom nedeni ile opere edilen bir olguda mutizm gelişti (Tablo 4). 4 olgu yara yerinden BOS sızıntısı nedeni ile dura tamiri ameliyatına alındı.

Tartışma

Çocukluk çağında en sık karşılaşılan beyin tümörleri astrositom, medulloblastom, ependimom ve beyin sapı gliomlarıdır [4]. Sıklıkla ilk dekatta görülürler [4]. Çeşitli serilerde serebellar astrositomlar ve medulloblastomlar en sık görülen pediyatrik posteriyor fossa tümörleri olarak bildirilmiştir [5, 6]. Astrositomlar sıklıkla juvenil pilositik astrositom alt tipidir ve serebellar hemisferde izlenirken, medulloblastom serebellar vermisten köken alırlar [7]. Ependimomlar çocuklardaki tümörlerin %8-15'ini oluşturur ve IV. ventrikülün tabanından köken alma eğilimindedirler [6]. Bizim serimizde de olguların %72,5'u medulloblastom, pilositik astrositom ve ependimomlar oluşturmakta idi.

Klinik prezentasyon tümörün lokalizasyonuna, agresifliğine, hastanın yaşına göre farklılık gösterir [8]. Klinik gastrointestinal bir patoloji ile karışabilecek bulantı-kusmadan aniden gelişen nöropsikolojik değişikliklere kadar değişkenlik gösterdiğinden erken tanı konulması sıklıkla zordur. Genellikle hastalar BOS akımındaki obstrüksiyona bağlı olarak kafa içi basınç artışına bağlı bulgular ile başvururlar. Küçük çocuklarda makrosefali, fontanellerde kabarıklık, huzursuzluk ile başvurabilirler. Papilödem infantlarda nadiren izlenir [8]. Bizim serimizde de en sık başvuru şikayeti başağrısı idi. Bunu bulantı, kusma ve dengesizlik izlemiştir.

Posteriyor fossa tümörlerinde hidrosefali gelişme sıklığı %70-90 olarak bildirilmiştir. Bizim olgularımızın %8,75'de kalıcı hidrosefali gelişmiştir. Olgularımızın hepsinde kalıcı şantlar postoperatif dönemde takılmış olup olguların hiçbirine endoskopik 3. ventrikülostomi uygulanmamıştır. Hidrosefali gelişen olgularımızın %71,42'i literatürle uyumlu olarak ependimom ve medulloblastom idi.

Posteriyor fossa tümörleri cerrahisi komplikasyonlara açık bir tedavidir. Hastalarda BOS kaçağı, psödomeningosel, mutizm gibi ciddi komplikasyonlar izlenebilir. Serebellar

mutizm, posteriyor fossa tümörü rezeksiyonundan sonra ortaya çıkan bir dizi belirtiye karşılık gelir. Serebellar mutizm, hipotoni, ataksi, nörodavranışsal bozulmalar, duygusal kararsızlık, kraniyal sinir felçleri, orofaringeal apraksi, konuşma bozuklukları ve uzun süreli nörobilişsel komplikasyonları içerir [9]. Bu durum sıklıkla vermisin etkilendiği durumlarda izlenir ve insidansı %11-29 olarak bildirilmiştir [10]. Bizim serimizde mutizm bir (%1,25) olguda izlenmiştir. Literatüre göre oldukça düşük olan bu oranın IV. ventrikül tümörlerine yaklaşımda telovelar yaklaşımın tercih edilmesinden kaynaklandığını düşünmekteyiz. Literatürde 5 cm'den büyük medulloblastomlu olgularda serebellar mutizm sendromunun görülme sıklığının daha yüksek olduğu bildirilmiştir [11]. Bizim olgumuzun patolojik tanısı medulloblastom idi ve tümörün en geniş çapı 6 cm'dir.

Psödomeningosel ve BOS kaçağı da sık izlenebilecek diğer komplikasyonlardır [11]. İnsidansları sırası ile %7,1 ve %33 olarak bildirilmiştir [12, 13]. Bizim BOS kaçağı olan olgularımızın hepsinde orta hat subokspital kraniyotomi uygulanmıştı. Bizim serimizde olguların hiçbirinde psödomeningosel izlenmedi. Bu düşük insidansı olguların tamamında uyguladığımız kraniyotomiye bağlı olduğunu düşünmekteyiz [14].

Çalışmamızla ilgili en önemli limitasyon retrospektif olması ve hastaların tek merkezde toplanmasıdır. Göreceli hasta sayısındaki azlık da bir diğer limitasyondur.

Sonuç olarak; posteriyor fossa tümörleri en sık görülen çocukluk çağı kanserleri arasındadır. Güvenli rezeksiyon ile yapılan cerrahi, tedavinin temeli olmaya devam etmektedir. Pek çok gelişmiş derecelendirme ve tedavi protokolüne rağmen, rezeksiyon öncesi BOS akımının sağlanması, bakım standardı için seviye I kanıtı olmaksızın bir tartışma olmaya devam etmektedir. Pediyatrik posteriyor fossa tümörlerinin tedavisinin bir ekip çalışması olduğu unutulmamalıdır. Komplikasyonları ve mortaliteyi azaltmak için iyi tanımlanmış algoritmalara sahip ileriye dönük çalışmalara ihtiyaç vardır.

Çıkar ilişkisi: Yazarlar çıkar ilişkisi olmadığını beyan eder.

Kaynaklar

1. Ostrom QT, Gittleman H, Truitt G, Boscia A, Kruchko C, Barnholtz Sloan JS. CBTRUS Statistical Report: Primary Brain and Other Central Nervous System Tumors Diagnosed in the United States in 2011–2015. Neuro-Oncology 2018;20:1-86. https://doi.org/10.1093/neuonc/noy131
2. Johnson KJ, Cullen J, Barnholtz Sloan JS, et al. Childhood brain tumor epidemiology: a brain tumor epidemiology consortium review. Cancer Epidemiol Biomarkers Prev 2014;23:2716-2736. https://doi.org/10.1158/1055-9965.epi-14-0207
3. Wilne S, Collier J, Kennedy C, Koller K, Grundy R, Walker D. Presentation of childhood CNS tumours: a systematic review and meta-analysis. Lancet Oncol 2007;8:685-695. https://doi.org/10.1016/S1470-2045(07)70207-3

4. Prasad KSV, Ravi D, Pallikonda V, Raman BVS. Clinicopathological study of pediatric posterior Fossa tumors. J Pediatr Neurosci 2017;12:245-250. https://doi.org/10.4103/jpn.JPN_113_16
5. Drevelegas A (Ed.). Imaging of Brain Tumors With Histological Correlations, 2nd ed., Springer-Verlag Berlin Heidelberg, New York, NY, 2011 https://doi.org/10.1007/978-3-540-87650-2
6. Alli S, Isik S, Rutka JT. Posterior fossa and brainstem tumors in children, in: Ellenbogen RG, ed. Principles of Neurological Surgery, Philadelphia: Elsevier, 2018;183-203. https://doi. org/10.1016/B978-0-323-43140-8.00011-1
7. Moussalem C, Ftouni L, Mrad ZA, et al. Pediatric posterior fossa tumors outcomes: Experience in a tertiary care center in the Middle East Clin Neurol Neurosurg 2020;197:106170. https://doi.org/10.1016/j.clineuro.2020.106170
8. Spennato P, Nicosia G, Quaglietta L, et al. Posterior fossa tumors in infants and neonates. Childs Nerv Syst 2015;31:1751-1772. https://doi.org/10.1007/s00381-015-2783-6
9. Renne B, Radic J, Agrawal D, et al. Cerebellar mutism after posterior fossa tumor resection in children: a multicenter international retrospective study to determine possible modifiable factors. Childs Nerv Syst 2020;36:1159-1169. https://doi.org/10.1007/s00381-019-04058-7
10. Pitsika M, Tsitouras V. Cerebellar mutism. J Neurosurg Pediatr 2013:12:604-614. https://doi.org/10.3171/2013.8.PEDS13168
11. Catsman Berrevoets CE, Van Dongen HR, Mulder PGH, Paz y Geuze D, Paquier PF, Lequin MH. Tumour type and size are high risk factors for the syndrome of "cerebellar" mutism and subsequent dysarthria, J Neurol Neurosurg Psychiatry 1999;67:755-757. https://doi.org/10.1136/jnnp.67.6.755
12. Steinbok P, Singhal A, Mills J, Cochrane DD, Price AV. Cerebrospinal fluid (CSF) leak and pseudomeningocele formation after posterior fossa tumor resection in children: a retrospective analysis. Childs Nerv Syst 2007;23:171-174. https://doi.org/10.1007/s00381-006-0234-0
13. Manley GT, Dillon W. Acute posterior fossa syndrome following lumbar drainage for treatment of suboccipital pseudomeningocele. Report of three cases, J Neurosurg 2000;92:469-474. https://doi.org/10.3171/jns.2000.92.3.0469
14. Ruggiero C, Cinalli G, Spennato P, et al. Endoscopic third ventriculostomy in the treatment of hydrocephalus in posterior fossa tumors in children. Childs Nerv Syst 2004;20:828-833. https://doi.org/10.1007/s00381-004-0938-y

Etik kurul onayı: Bursa Uludağ Üniversitesi Klinik Araştırmalar Etik Kurulu'nun 22.12 2021 tarih ve 2021-19/15 sayı kararı ile onay alınmıştır.

Yazarların makaleye olan katkıları

DB veri toplanması, çalışmanın yazılması

MÖT çalışmanın dizaynı, yazının gözden geçirilmesi

Tablo 1. Hastaların özellikleri

Hasta	Olgu Sayısı (n)	%
Cinsiyet	K 43	53,75
	E 37	46,25
Yaş		
≤ 3	17	21,25
>3	63	78,75
ortalama	8,08±4,58	
Kraniotomi		
Orta hat suboksipital Lateral	56	70
suboksipital	16	20
Retrosigmoid	8	10
Patoloji		
Medulloblastom	25	31,25
Pilositik astrositom	21	26,25
Ependimom	12	15
Epidermoid	7	8,75
Düşük dereceli astrositom	3	3,75
Gangliogliom	3	3,75
Diğerleri	9	11,25
Preoperatif Evd	8	10
Kalıcı VP şant	7	8,75

Evd: Eksternal ventriküler drenaj
VP Şant: Ventrikülоperitoneal şant

Tablo 2. Hastaların başvuru şikayeti

Şikayet	Olgu Sayısı (n)	%
Baş ağrısı	23	28,75
Bulantı-kusma	21	26,25
Dengesizlik	16	20
Kraniyal sinir tutulumu	15	18,75
Diğer	5	6,25

Tablo 3. Patolojiye göre ortalama yaş

Patoloji	Min	Maks	Ort
Medulloblastom	2	15	6,69±3,29
Ependimom	1	15	5,08±4,01
Pilositik astrositom	2	16	8,85±4,41
Epidermoid	6	16	12,14±3,28
Diğerleri	1	18	9,25±5,63

Tablo 4. Postoperatif komplikasyonlar

	Olgu Sayısı (n)	%
Serebellar testlerde bozukluk	7	8,75
Göz hareketlerinde kısıtlılık	5	6,25
Yara yeri akıntısı	4	5
Hemiparezi	3	3,75
Hipoaktif Gag refleksi	2	2,5
Serebellar mutizm	1	0,125

TASLAK

Baykal D, Taşkapılıoğlu MÖ. Çocukluk çağı posterior fossa tümörlerinin retrospektif değerlendirilmesi- klinik deneyimimiz. Pam Tıp Derg 2022;15:…-…

Baykal D, Taskapilioglu MO. Retrospective analyses of pediatric posterior fossa tumors- clinical experience. Pam Med J 2022;15:…-…

Duygu Baykal, Uzm. Dr. Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bursa Şehir Hastanesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi AD. Bursa, Türkiye, e-posta: opdrduygubaykal@gmail.com (https://orcid.org/0000-0003-3185-3172) (Sorumlu Yazar)

M. Özgür Taşkapılıoğlu, Doç. Dr. Bursa Uludağ Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi AD. Bursa, Türkiye, e-posta: ozgurt@uludag.edu.tr (https://orcid.org/0000-0001-5472-9065)