

Radyoloji Penceresinden Erişkin Kraniofarengiomalar

Craniopharyngioma in Adults: Radiologic Overview

İzzet Ökçesiz, Halil Dönmez, Burak Öztürk, Serap Doğan

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim dalı, Kayseri/Türkiye

Yazışma Adresi / Correspondence:

İzzet Ökçesiz

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, Nöroradyoloji Bilim Dalı, 38039, Kayseri/Türkiye

T: +90 352 207 6666- 23781

E-mail : drizzetokcesiz@yahoo.com

Geliş Tarihi / Received : 10.10.2022

Kabul Tarihi / Accepted: 26.01.2023

Çevrimiçi / Online: 31.03.2023

Orcid ve Mail Adresleri

İzzet Ökçesiz <https://orcid.org/0000-0002-0257-1769>, drizzetokcesiz@yahoo.com

Halil Dönmez <https://orcid.org/0000-0002-7145-4769>, hdonmez68@yahoo.com

Burak Öztürk <https://orcid.org/0000-0002-2483-3870>, Sefer61oglu@hotmail.com

Serap Doğan <https://orcid.org/0000-0001-6331-2245>, drserapdogan@hotmail.com

Cite this article/Atf

Ökçesiz İ., Dönmez H., Öztürk B., Doğan S., Radyoloji penceresinden erişkin kraniofarengiomalar Sakarya Tıp Dergisi 2023 ;13(1):84-94 DOI:10.31832/smj.1186969

Öz

Amaç	Erişkin kraniofarengiomaların bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) bulguları üzerinden, radyolojik özelliklerini ortaya koymak ve sellar – parasellar lezyonlardan ayırıcı tanıma katkıda bulunmak amaçlanmıştır.
Yöntem ve Gereçler	2005 – 2022 yılları arasında, histopatolojik açıdan “kraniofarengioma” tanısı doğrulanmış, erişkin hastalar merkezimiz veri tabanı üzerinden retrospektif olarak taranmıştır. Görüntüleme analizinde tümör boyutu, şekli, kalsifikasyon varlığı ve tipi, topografik ve morfolojik (kistik-solid) özellikleri, kistik ve solid komponentlerin radyolojik karakteristikleri ve olası hidrosefali varlığı değerlendirilmiştir.
Bulgular	2005 ve 2022 yılları arasında, çalışma kriterlerine uyan 12 olgu tespit edilmiş olup, çalışma grubunda erkek dominansı (2/1) izlenmiştir. Görüntüleme analizinde, kraniofarengioma lezyonlarının sıklıkla lobüle kontürlü olduğu (%75) ve yüksek oranda kalsifikasyon gösterdiği (%63.6) tespit edilmiştir. Lezyonların topografik değerlendirilmesinde en sık yerleşimin sellar-suprasellar psödo 3V tip (%41.7) olduğu saptanmıştır. Çalışma grubundaki olguların tamamında kistik komponent tespit edilmiş olup; lezyonların kistik komponenti MRG incelemelerinde T1AG'de sıklıkla izointens (%41.7), T2AG'de ise olguların önemli bir kısmında (%91.7) hiperintens sinyal özelliği gösterirken, lezyonların solid komponenti T1AG'de ağırlıklı olarak izo-hafif hipointens (%91.7), T2AG'de ise sıklıkla izo-hafif hiperintens (%66.6) olarak izlenmiştir. Post-kontrast serilerin değerlendirilmesinde tüm olgularda (%100) kontrast tutulumu saptanmıştır. Lezyonların solid komponentlerinde en sık retiküler paternde kontrastlanma izlenirken (%55.6), kistik komponentlerde kapsüler kontrastlanmanın sıklıkla (%72.7) ince düzgün, lineer rim tarzında olduğu dikkati çekmiştir. Ayrıca kraniofarengioma lezyonlarına, olguların %16.7'sinde nonkomünikan hidrosefalının eşlik ettiği tespit edilmiştir.
Sonuç	Erişkin kraniofarengiomaların radyolojik özellikleri lezyonun türüne göre değişkenlik gösterebilmektedir. Kalsifikasyon varlığı, sellar – parasellar lezyonlar arasında kraniofarengioma'yı öne çıkaran değerli bir radyolojik bulgudur.
Anahtar Kelimeler	Kraniofarengioma; Rathke poşu tümörü; Bilgisayarlı tomografi; Manyetik rezonans görüntüleme; Nöroradyoloji.

Abstract

Introduction	To reveal the radiological features of craniopharyngioma in adults by computed tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI) findings and to contribute to the differential diagnosis of sellar – parasellar lesions.
Materials and Methods	From 2005 to 2022, adult patients who had histopathologically confirmed "craniopharyngioma" diagnoses were enrolled from the institutional database retrospectively. In the imaging analysis, tumor size, shape, presence, and type of calcification, topographic and morphological (cystic-solid) features, radiological characteristics of cystic and solid components, and possible hydrocephalus were evaluated.
Results	Between 2005 and 2022, twelve patients who had male dominance (2/1), met the study criteria. In the imaging analysis, craniopharyngiomas had frequently lobulated contours (75%) and showed a high rate of calcification (63.6%). The most common localization was the sellar-suprasellar pseudo 3V type (41.7%) in the topographic evaluation. In the MRI examinations, the cystic component of the lesions, which was detected in all the cases in the study group, was frequently isointense (41.6%) on T1W-images and hyperintense (91.7%) on T2W-images; while the solid component of the lesions was predominantly iso-slightly hypointense (83.3%) on T1W-images and iso-slightly hyperintense (66.6%) on T2W-images. Contrast enhancement was detected in all cases (100%). Reticular enhancement was the most common (55.6%) enhancement pattern in the solid components; while capsular enhancement in cystic components was frequently (72.7%) in the form of a thin, smooth, linear rim enhancement. Besides, non-communicating hydrocephalus accompanied craniopharyngioma in 16.7% of the cases.
Conclusion	The radiological features of craniopharyngioma in adults may vary according to the nature of the lesion. The presence of calcification is a valuable radiological finding that highlights craniopharyngioma among sellar – parasellar lesions.
Keywords	Craniopharyngioma, Adult; Rathke Pouch Tumor; Computed tomography; Magnetic resonance imaging, Neuroradiology.



GİRİŞ

Kraniofarengiomalar, nadir görülen, yavaş büyüyen, Rathke kleft epitelinden köken alan, benign natürlü, WHO grade 1 tümörlerdir.¹ Sellar, ya da suprasellar yerleşim gösterirler. Bu tümörler, hipotalamus-hipofiz aksının herhangi bir yerinden kaynaklanabilse de en sık infundibulum ve/veya tuber sinereumu içerisine alan 3. ventrikül tabanından köken almaktadır.²

Kraniofarengiomalar ile ilişkili semptomlar arasında baş ağrısı gibi nonspesifik bulgular yanı sıra, görme defektleri, endokrinopatiler ve kognitif bozukluklar yer almaktadır.¹⁻³ Sellar ve parasellar bölge, bir dizi neoplastik, enfeksiyöz, inflamatuvar, gelişimsel ve vasküler patolojilerin ortaya çıkabileceği anatomik olarak karmaşık bir alandır. Bu lezyonların çoğu hipofiz adenomlarının klinik, endokrinolojik ve radyolojik görünümünü taklit edebildiğinden, farklı etiyojiler arasında ayırım yapmak her zaman kolay olmayabilir.^{4,5}

Yüksek yumuşak doku çözünürlüğü nedeniyle manyetik rezonans görüntüleme (MRG) lezyonun lokalizasyonu ve yaygınlığı hakkında ayrıntılı bilgi sağlar. Bu nedenle, yapısal lezyonları dökümente etmek veya dışlamak için mevcut en önemli görüntüleme tekniğidir. Bilgisayarlı tomografinin (BT) önemi, MRG'nin görece zayıf kaldığı olası kalsifikasyonların tanımlanması ve kafa tabanındaki kemik yapıların değerlendirilmesinde ortaya çıkmaktadır.⁶

Bu çalışmada, BT ve MRG bulguları ışığında, erişkin dönemde farklı radyolojik karakteristikler gösterebilen ve aynı bölgeden kaynaklanabilen diğer yer kaplayıcı lezyonlar ile karışabilen kraniofarengiomaların ayırıcı tanısına katkıda bulunabilecek radyolojik özelliklerin ortaya konulması amaçlanmıştır.

GEREÇ ve YÖNTEMLER

2005 – 2022 yılları arasında, görüntüleme bulguları yanı sıra histopatolojik olarak 'kraniofarengioma' tanısı verifiye edilmiş, 18 yaşından büyük olgular hastanemiz veri tabanı

üzerinden retrospektif olarak taranmıştır. Çalışmamız, kurumsal etik kurul tarafından onaylanmıştır.

Bu olguların preoperatif hipofiz/kranial BT ve preoperatif kontrastlı hipofiz/kranial MRG görüntüleri hastanemiz PACS sistemi (Sectra Workstation IDS7, Linköping, İsveç) üzerinden olguların klinik bilgilerine kör iki radyolog tarafından değerlendirilmiştir. Olguların cinsiyet ve yaş bilgileri, başvuru şikayetleri ve lezyonların histopatolojik alt tip verileri kaydedilmiştir.

Çalışma grubunda lezyonların; boyutu, şekli, morfolojisi, topografisi, kistik-solid ve septal komponentlerin prekontrast T1-ağırlıklı görüntüleri (T1AG), T2-ağırlıklı görüntüleri (T2AG), postkontrast T1AG'de sinyal özellikleri ve eşlik eden olası hidrosefali varlığı 1.5 Tesla (SIGNA Explorer, GE Medical Systems; MAGNETOM Aera, Siemens) veya 3.0 Tesla (Ingenia, Philips) MRG cihazlarında elde olunmuş hipofiz/kranial MRG incelemeleri üzerinden değerlendirilmiştir. Olguların BT analizinde, lezyonların olası kalsifik komponenti, septa varlığı ve solid-kistik komponentlerin dansite özellikleri değerlendirilmiştir. Kalsifik komponent; periferik rim şeklinde kalsifikasyon, periferik punktat kalsifikasyon ve distrofik kalsifikasyon olmak üzere olarak üç grupta incelenmiş olup, değerlendirme preoperatif kranial BT tetkikleri üzerinden yapılmıştır. Kontrast ajan ve lezyonun olası kalsifik komponenti dansite ölçümünü etkileyeceğinden, dansite analizi kontrastsız BT incelemeleri üzerinden, kalsifik komponent hariç tutularak yapılmıştır.

Kraniofarengioma tümör volümü MRG kesitleri üzerinden klasik formülle üç planda (anterior-posterior, medial-lateral, superior-inferior) en uzun ekseninde milimetre (mm) cinsinden ölçüm yapılarak 0.5 ile çarpılıp (APxM-LxSlx0.5) mililitre (ml) cinsinden hesaplanmıştır. Lezyon şekli ise yuvarlak, oval ve multilobüle olarak üçe ayrılmıştır. Lezyonların morfolojik özellikleri kistik, predominant kistik, mikst (kistik/solid), predominant solid ve solid tip olarak sınıflandırılmıştır. Ağırlıklı kistik olup mural nodül

içeren lezyonlar da predominant kistik lezyon kategorisinde değerlendirilmiştir. Septa varlığı sayısına (monosepta: 1, oligosepta: 1-3, multisepta: >3) ve lineer ya da nodüler kontrastlanma özelliğine göre sınıflandırılmıştır. Lezyon kontrastlanma paterni kapsül ve solid komponent olarak ikiye ayrılmış olup; kapsül kontrastlanması lineer ve düzensiz olmak üzere iki grupta, solid komponent kontrastlanma paterni ise minimal heterojen kontrastlanma, retiküler kontrastlanma ve homojen kontrastlanma olarak üç grupta incelenmiştir. Lezyonların topografik özellikleri ise Prieto ve ark. tarafından tanımlanan 5 ana gruba göre7 (sellar-suprasellar, psödointraventricüler, sekonder intraventricüler, infundibulo-tuberal ve tamamıyla intraventricüler) değerlendirilmiştir.

Görüntüleme analizi esnasında, kantitatif verilerin ölçümünde araştırmacılar arasında uyumun incelenmesi için IBM SPSS Statistics 23 programından yararlanılmış olup, bu amaçla 'Intraclass correlation coefficient (ICC)' değeri hesaplanmıştır. Kalitatif parametrelerin değerlendirilmesinde araştırmacılar arasında fikir ayrılığı yaşanan durumlar uzlaşma ile sonuca bağlanmıştır.

BULGULAR

2005 – 2022 yılları arasında kliniğimizde 'kraniofarengioma' tanısı ile takip ve tedavi edilen 14 erişkin hasta bulunmakla birlikte, iki olgu histopatolojik olarak doğrulanmadığından çalışma grubundan çıkarılmıştır. Ayrıca, bir olgunun preoperatif BT incelemesi bulunmadığından BT tetkiki ile kalsifikasyon değerlendirilmesi 11 hasta üzerinden ve yine bir olgunun da preoperatif BT incelemesi kontrast madde enjeksiyonu sonrası elde olduğundan, dansite analizi 10 olgu üzerinden yapılmıştır. Bunların dışında, bir hastanın da başvuru anındaki anamnez bilgilerine hastanemiz veri tabanı üzerinden ulaşılabilmesi nedeniyle başvuru şikayetleri 11 hasta üzerinden değerlendirilmiştir.

Çalışma grubundaki 12 olgunun 8'i (%66.6) erkek, 4'ü (%33.3) kadın olup, olguların yaş ortalaması 42.2 (20 – 69

yaş) olarak hesaplanmıştır.

Bu çalışmada olguların en sık başvuru şikâyeti görme bozuklukları (%72.7) olup, altı olguda görme kaybı, iki olguda pitozis izlenmiştir. Amenore, aşırı yeme ve davranış bozuklukları diğer tanımlanan şikayetlerden olup, olguların başvuru şikayetleri Tablo 1'de özetlendi.

Tablo 1. Tablo 1. Çalışma grubundaki olguların demografik özellikleri ve klinik bulguları gösterilmektedir. *Olguların bir kısmı birden fazla şikayete başvuruda bulunmuştur.

Özellikler	Olgu Sayısı (n)	Olgu Yüzdesi (%)
Cinsiyet		
Erkek	8	66.6
Kadın	4	33.4
Klinik Bulgular		
Görme bozukluğu	8	72.7
Baş ağrısı	3	27.3
Endokrinopati	1	9.1
Bilişsel bozukluk	1	9.1
Hipotalamik bozukluk	1	9.1
Asemptomatik	1	9.1

Çalışma grubundaki olguların tamamında 'kraniofarengioma' tanısı histopatolojik olarak doğrulanmış olup, ilaveten beş olguda histopatolojik subtiplendirme de yapılmıştır. Histopatolojik subtiplendirme yapılan olguların tamamını 'adamantinömatöz tipte' idi.

Olguların kraniofarengioma lezyon volümü 2.1 ml ile 86.1 ml arasında değişkenlik göstermekle birlikte, çalışma grubunda ortalama tümör volümü 14.9 ml olarak hesaplanmıştır. Lezyon volümü hesaplanmasında, araştırmacılar arası uyumun oldukça iyi olduğu saptandı (Intraclass correlation coefficient (ICC) değeri: 0.987).

Kraniofarengioma lezyonları şekil özelliği bakımından değerlendirildiğinde en sık lobüle kontürlü (%75) lezyonlara rastlandı. Çalışma grubunda saptanan diğer şekil özellikleri Tablo 2'de özetlendi.

Tablo 2. Çalışma grubundaki kraniofarengiomaların şekil, kalsifikasyon, morfoloji ve topografik bulguları özetlenmiştir.		
Özellikler	Olgu Sayısı (n)	Olgu Yüzdesi (%)
Tümör şekli		
Yuvarlak	1	8.3
Oval	2	16.7
Lobüle	9	75
Kalsifikasyon		
Var	7	63.6
Yok	4	36.3
Kalsifikasyon tipi		
Periferal rim	3	27.3
Punktat	3	27.3
Distrofik	1	9
Morfoloji		
Kistik	3	25
Predominant kistik	4	33.3
Mikst (kistik/solid)	4	33.3
Predominant solid	1	8.3
Solid	0	0
Tümör Topografisi		
Sellar-suprasellar	1	8.3
Sellar-suprasellar psödo 3v	5	41.7
Sellar-suprasellar sekonder 3v	2	16.7
İnfundibulo-tuberal (Not strictly 3v)	4	33.3
Tamamıyla intraventriküler (Strictly 3v)	0	0

Kraniofarengiomaların preoperatif BT kesitleri üzerinden yapılan kalsifikasyon analizinde; yedi olguda (%63.6) lezyonda kalsifik komponent saptandı. Bu olguların üçünde periferik rim tarzı kalsifikasyon, üç olguda punktat kalsifikasyon ve bir olguda kaba-distrofik kalsifikasyon tespit edildi. (Resim 1). Kontrastsız Kranial BT kesitleri üzerinden yapılan dansite değerlendirilmesinde, dokuz olgu (%90) gri cevher ile izodens, bir olgu (%10) hipodens görünümde izlenirken, hiperdens lezyona rastlanmadı.

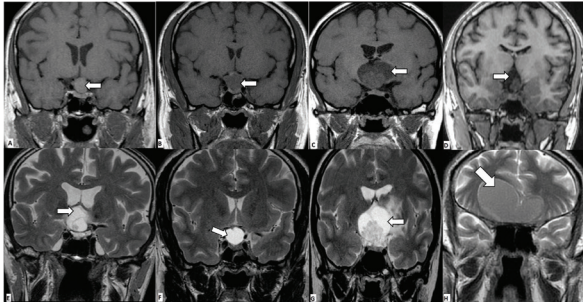


Resim 1. Çalışma grubundaki farklı olgularda saptanan kalsifikasyon çeşitlerine örnekler. Koronal kontrastsız BT kesitinde (A) periferik rim şeklinde kalsifikasyon (ok), kemik pencerede aksiyel kontrastsız BT kesitinde (B) periferik rim tarzında kalsifikasyon (ok), aksiyel kontrastsız BT kesitinde (C) multiple punktat kalsifikasyon (ok) ve yine aksiyel kontrastsız BT kesitinde (D) distrofik kalsifikasyon (ok) gösterilmektedir.

Morfolojik değerlendirme sonucunda çalışma grubundaki olguların tamamında kistik komponent tespit edildi. Üç olguda (%25) lezyonun tamamen kistik, dört olguda (%33.3) predominant kistik, dört olguda (%33.3) mikst tip (kistik/solid), bir olguda ise (%8.3) solid ağırlıklı mikst tipte olduğu dikkati çekmiştir. Pür solid lezyon şeklinde bir olguya ise çalışma grubumuzda rastlanmadı (Tablo 2). Lezyonların topografik değerlendirmesi sonucunda saptanan en sık yerleşim sellar-suprasellar psödo 3V tip (%41.7) ve infundibulo-tuberal (%33.4) tiptir. Diğer topografik bulgular Tablo 2'de özetlendi.

Hidrosefali açısından yapılan değerlendirmede ise, çalışma grubundaki iki olguda (%16.7) kraniofarengiomaya nonkomminikan hidrosefalinin eşlik ettiği tespit edilmiştir.

Lezyonlarda tanımlanan kistik komponent MRG incelemelerinde T1AG'de sıklıkla izointens (%41.6), T2AG'de ise olguların önemli bir kısmında (%91.7) hiperintens sinyal özelliği göstermiştir (Resim 2). BT incelemelerinde ise aynı komponent sekiz olguda (%80) hipodens, bir olguda (%10) hafif hipodens ve yine bir olguda (%10) hiperdens görünümde izlendi. Kistik komponentlerin BT ve MRG analiz verileri Tablo 3'te gösterildi.



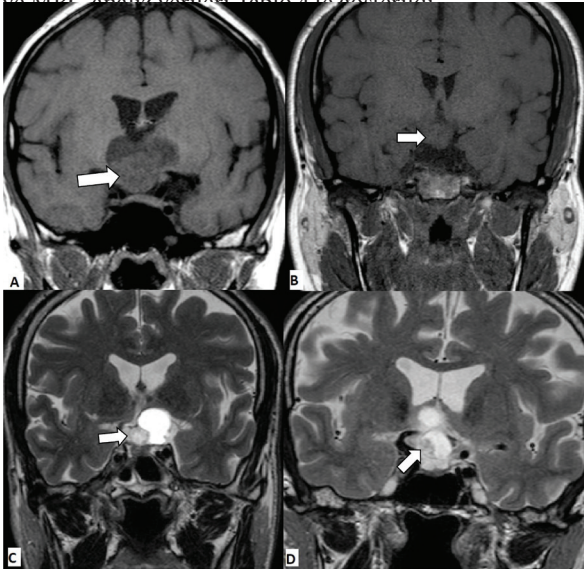
Resim 2. Kraniofarengioma lezyonlarının kistik komponentinde saptanan MRG sinyal özellikleri gösterilmektedir. Koronal T1AG'de (üst sıra) sırasıyla; hiperintens (A), izointens (B), hafif hipointens (C) ve hipointens (D) kistik komponentler dikkati çekmektedir (oklar). Koronal T2A kesitlerde ise (alt sıra) kistik komponentler hiperintens (E, F ve G) ve izointens (H) görünümde izlenmektedir (oklar).

Tablo 3. Çalışma grubundaki kraniofarengioma lezyonlarının kistik komponentlerinin MRG ve BT bulguları gösterilmektedir.

Özellikler (Kistik komponent)	Olgu Sayısı (n)	Olgu Yüzdeleri (%)
MRG Bulguları		
T1A		
Hiperintens	1	8.3
İzointens-hiperintens	1	8.3
İzointens	5	41.6
İzointens-hipointens	3	25
Hipointens	2	16.6
T2A		
Hiperintens	11	91.7
Hafif hiperintens	0	0
İzointens	1	8.3
Hafif hipointens	0	0
Hipointens	0	0
Kontrastlanma (Kapsül/Septa) - (kistik, predominant kistik, mikst (kistik-solid) lezyonlarda)		
Lineer rim tarzı	8	72.7
Kalın düzensiz	3	27.3
Septa Özellikleri (MRG)		
Septasyon göstermeyen (0)	9	75
Monosepta (1)	1	8.3
Oligosepta (1-3)	1	8.3
Multisepta (>3)	1	8.3
Septal Kontrastlanma		
Yok	0	0
Lineer	3	100
Nodüler	0	0
BT Bulguları		
Hiperdens	1	10
Hafif hiperdens	0	0
İzodens	0	0
Hafif hipodens	1	10
Hipodens	8	80

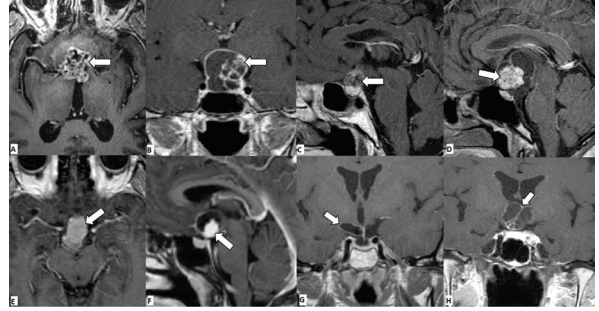
Kraniofarengioma olgularının MRG analizinde üç hastada (%25) septa formasyonuna rastlanmış olup, bu olgulardan birinde monosepta, birinde oligosepta ve birinde de multiseptasyon izlendi. Septaların tamamında ince lineer kontrastlanma saptandı (Tablo 3). Bu olguların BT incelemelerinde ise septa varlığı tespit edilemedi.

Olgularda tanımlanan solid komponent MRG'de T1AG'de ağırlıklı olarak izo-hafif hipointens (%91.7), T2A'da ise sıklıkla izo-hafif hiperintens (%75) olarak izlenmiştir (Resim 3). BT incelemelerinde ise solid komponent dokuz olguda (%90) gri cevher ile izodens, bir olguda ise (%10) hipodens görünümde izlenmiş olup, lezyonların solid komponentinde hiperdansiteye rastlanmadı. Solid komponentin BT ve MRG analiz sonuçları Tablo 4'te özetlendi.



Resim 3. Solid komponentlerin MRG analizinde, suprasellar yerleşimli örnek olguların koronal T1A kesitlerinde (A ve B) gri cevher ile izointens solid komponentler izlenmektedir (oklar). Koronal T2A görüntülerinde ise C'de hiperintens, D'de ise hafif hiperintens solid komponentler izlenmektedir (oklar).

Post-kontrast serilerin değerlendirilmesinde tüm lezyonlarda (%100) kontrast tutulumu saptandı (Resim 4). Kraniofarengiomaların büyük çoğunluğunda (%91.7) kapsüller kontrastlanma izlenmiş olup, bu olguların önemli bir kısmı (%72.7) düzgün rim tarzında kontrastlanma paterni gösterdi. Solid komponent bulunduran olgularda ise, solid komponentte en sık görülen kontrastlanma paterni retiküler kontrastlanma oldu (%55.6). Solid komponentlerin kontrastlanma paternine ait veriler Tablo 4'te belirtildi.



Resim 4. Kraniofarengioma lezyonlarının kontrastlanma paternleri sunulmaktadır: Aksiyel (A), koronal (B) ve sagittal (C) postkontrast T1A görüntülerde lezyonların solid komponentinde retiküler kontrastlanma izlenmektedir (oklar). D'de sagittal postkontrast T1A imajda lezyonun solid komponentinde diffüz heterojen kontrastlanma izlenmektedir (ok). Yine kontrast madde enjeksiyonu sonrası elde olunan aksiyel (E) ve sagittal (F) T1A görüntülerde solid komponentte homojen kontrastlanma izlenirken, koronal postkontrast T1A kesitte (G) kapsüler kontrastlanma dikkati çekmektedir (oklar). H'de ise hem kapsül hem de septada lineer kontrastlanma izlenmektedir (oklar).

Tablo 4. Çalışma grubundaki kraniofarengioma lezyonlarının solid komponentlerinin MRG ve BT bulguları gösterilmektedir.

Özellikler (Solid komponent)	Olgu Sayısı (n)	Olgu Yüzdesi (%)
MR Bulguları		
T1A		
Hiperintens	0	0
İzointens-hafif hipointens	11	91.7
Hipointens	1	8.3
T2A		
Hiperintens	3	25
İzointens-hafif hiperintens	9	75
Hipointens	0	0
Kontrastlanma paterni		
Minimal heterojen kontrastlanma	2	22.2
Retiküler kontrastlanma	5	55.6
Homojen kontrastlanma	2	22.2
BT Bulguları		
Hiperdens	0	0
İzodens	9	90
Hipodens	1	10

TARTIŞMA

Kraniofarengiomalar, involüsyone olamamış kraniofarengial kanal ya da bu trasede yerleşim gösteren Rathke kesesi kalıntılarından köken alan benign tümörler olup, insidansı milyonda 0.5-2'dir.^{1,2,8,9} Kraniofarengiomalar, köken aldığı yapı itibarıyla pitüiter bezi itip basılar, ki bu özelliği ayırıcı tanı açısından değerlidir.¹⁰

Demografik açıdan ele alındığında, kraniofarengiomalar erkeklerde daha sık görülmektedir.^{1,3} Nitekim, güncel çalışmada da erkek cinsiyet predominansı izlenmiştir. Diğer yandan, literatürdeki farklı araştırmalarda erişkin kraniofarengiomalarda tespit edilen yaş ortalamalarının 29-63 arasında değiştiği belirtilmekle birlikte³, Manet ve ark. meta-analizinde erişkin kraniofarengiomalar için ortalama yaş 42.7 bulunmuştur.³ Çalışma grubumuzda ortalama yaş 42.2 olup, bu veriler ile paralellik göstermektedir.

Sellar kaviteden 3. ventrikül düzeyine kadar yerleşim gös-

terebilen kraniofarengiomalar; hipofiz bezi, optik sinir, vasküler yapılar, hipotalamus ve 3. ventrikül gibi kritik anatomik yapılarla ilişkisi nedeniyle ciddi klinik semptomlara neden olabilmektedir.^{1,3,8} Pediatrik ve erişkin kraniofarengioma olgularının klinik bulgular açısından anlamlı farklılık göstermediği ifade edilmekle birlikte⁸, pediatrik yaş grubunda baş ağrısı, bulantı-kusma ve kranial sinir paralizisi sıklığının erişkin olgulara göre daha yüksek olduğu üzerinde durulmaktadır. Erişkin kraniofarengioma olgularını ele alan bir meta-analizde en sık rastlanan klinik bulgu %95.6 oranıyla görme defektleri olup, baş ağrısı, hidrosefali, endokrin ve bilişsel bozukluklar diğer sık semptomlar olarak tanımlanmıştır.¹ Başka bir çalışmada, kraniofarengioma olgularında görme defektlerinin yine en sık semptom (%65) olduğu belirtilmiştir.³ Bu çalışmada da literatür ile uyumlu olarak en sık (%72.7) rastlanılan bulgu görme bozukluklarıdır.

Histopatolojik açıdan adamantinomatöz (ACP) ve papiller kraniofarengioma (PCP) olmak üzere iki alt tipi bulunan kraniofarengiomaların subtipleri, kökenleri ve görüldükleri yaş aralıkları bakımından farklılıklar arz etmektedir.^{1,2,9} ACP, daha sık görülen subtıp olup, tüm yaş gruplarında rastlanılabilir. Pediatrik olguların neredeyse tamamını oluşturan ACP, epidemiyolojik olarak 5-15 yaş ile 45-60 yaş arası olmak üzere bimodal dağılım gösterir.^{2,9} Erişkin grupta ise PCP görülebilmekle birlikte, yine baskın olan subtipin ACP olduğu ifade edilmektedir.² 18 yaş üzeri olguların dahil edildiği güncel çalışmada subtıp analizi yapılan beş olgunun tamamının ACP subtipinde olduğu saptanmıştır.

Hipofiz adenomları, kraniofarengiomalar ve Rathke kleft kistleri gibi benzer bölgeye lokalize yer kaplayıcı lezyonların MRG bulgularını ele alan bir çalışmada Rathke kleft kistlerinin daha küçük volümde (<2ml) olma eğilimi tespit edilmiş ve kraniofarengioma olgularının büyük çoğunluğunun volümünün 2ml'nin üzerinde olduğu ifade edilmiştir.¹¹ Erişkin kraniofarengioma olgularını ele alan mevcut çalışmada da benzer şekilde, lezyonların tamamının 2

ml'den büyük olduğu saptanmış ve ortalama tümör volümü yaklaşık 15 ml olarak hesaplanmıştır.

Sartoretti-Schefer S ve ark. kraniofarengiomaları şekil özelliklerine göre yuvarlak, oval ve multilobüle olarak değerlendirilmiştir.¹² Diğer bir çalışmada ise, sellar-supraseller yerleşimli lezyonlar oval, kardan adam, lobüle kontürlü şeklinde sınıflandırılmış olup, kraniofarengiomaların %69.2 ile en sık lobüle kontürlü (süperior kesimden) olduğu tespit edilmiştir.¹¹ Bizim çalışmamızda da literatür ile uyumlu olarak, lezyonların ağırlıklı olarak lobüle kontürlü (%75) olduğu ve bu lezyonların da sıklıkla (%66.7) ile süperior kesimden lobülasyon gösterdiği dikkati çekmiştir. Kraniofarengioma tanısında altın standart görüntüleme yöntemi MRG olsa da kalsifikasyon tespiti ve lezyonların kemik yapıyla ilişkisinin değerlendirilmesinde BT önemlidir.^{2,3,6} Erişkin ve pediatrik kraniofarengioma olgularının uzun dönem takip sonuçlarının ele alındığı bir çalışmada, lezyonlarda kalsifikasyon oranının %42.7 olduğu üzerinde durulmuştur.⁸ Erişkin kraniofarengioma olgularının değerlendirildiği çalışmamızda, lezyonların önemli bir kısmında (%63.6) kalsifikasyon saptanmıştır. Kraniofarengiomalar histopatolojik alt tiplerine göre incelendiğinde, ACP subtipinin sıklıkla kalsifikasyon gösterdiği belirtilmektedir.^{2,10} Çalışmamızdaki ACP alt tipi tanısı doğrulanan ve preoperatif BT tetkiki bulunan olgularda yüksek oranda (%75) kalsifikasyon tespit edilmiştir. Kraniofarengiomaların parasellar diğer yer kaplayıcı lezyonlara kıyasla yüksek oranda kalsifikasyon göstermesi, ayırıcı tanıda önemli bir ipucudur.¹⁰

Kraniofarengioma morfolojisinin değerlendirildiği bir çalışmada⁸, erişkin kraniofarengioma olgularının sıklıkla kistik natürde (%73.1) izlendiği belirtilmiş olup; buna paralel olarak bizim çalışmamızda da olguların büyük oranda kistik natürlü (%33.3'ü kistik, %33.3'ü predominant kistik) olduğu saptanmıştır. Kraniofarengiomalar histopatolojik alt tiplerine göre incelendiğinde PCP subtipinin genellikle solid natürde olduğu, nadiren kistik component içerdiğini belirtilmektedir.² Daha sık görülen adamantina-

matöz tipin ise sıklıkla (%90) kistik component içerdiği ifade edilmektedir.^{2,10} Çalışmamızdaki kraniofarengioma olguları arasında ACP alt tipi verifiye edilen olguların tamamında kistik component saptanmıştır.

Preoperatif MRG temelli, hipotalamik distorsiyona göre yapılan topografi sınıflamasına göre çalışmamızda en sık psödointraventriküler ve infundibulo-tuberal tipler görülürken, Prieto ve ark. kraniofarengioma çalışma gruplarında infundibulo-tuberal tip ve tamamıyla intraventriküler tiplere daha sık rastlamışlardır.⁷ Bu topografik sınıflamayla, lezyonların büyük oranda (%86) doğru lokalize edildiği, doğru topografi ile de uygun cerrahi yaklaşımın belirlenerek hipotalamik yaralanmaların önüne geçilebildiği ve güvenli radikal rezeksiyon ihtimalinin arttığı ifade edilmektedir.⁷

Kraniofarengioma olgularında, foramen Monro obstrüksiyonu sonucu ventriküler akışın kısıtlanması nedeniyle hidrosefali görülebilmekte olup^{12,13} opere kraniofarengioma olgularının ele alındığı bir çalışmada erişkin kraniofarengioma vakalarında tespit edilen hidrosefali oranı %14.1 bulunmuştur.⁸ Erişkin kraniofarengioma olgularının ele alındığı bir meta-analizde ise olgularda hidrosefali oranı %0 ile %19.2 arasında değişmekle birlikte ortalama %13.4 olarak belirlenmiştir.³ Güncel çalışmada ise iki olguda (%16.7) kitle etkisine sekonder bilateral foramen Monro basılanmasına bağlı olarak hafif derecede obstrüktif hidrosefali saptanmıştır.

Kraniofarengiomaların kistik component ağırlıklı olması; sellar-parasellar lezyonlardan pitüiter adenomların solid ağırlıklı, Rathke kleft kistlerinin ise tamamen kistik natürde olması nedeniyle ayırıcı tanıda önemli bir yer teşkil etmektedir.¹¹

Kraniofarengioma olgularının kistik ve solid componentlerinin değerlendirilmesinde BT incelemelerde, PCP subtipinin genellikle solid ve izodens olduğu; ACP subtipinin ise solid componentlerinin izodens, kistik componentle-

rinin ise hipodens izlendiği belirtilmektedir.¹⁰ Bizim çalışmamızda da, ACP subtip tanı olguların preoperatif BT incelemelerinde, solid komponentin literatür ile uyumlu olarak, olguların tamamında gri cevher ile izodens görünümde olduğu; kistik komponentin ise ağırlıkla hipodens görünümde izlenmekle birlikte dansitesinin değişkenlik gösterdiği saptanmıştır. Kistik komponent dansitesinin olgular arasında farklılık arz etmesinde, kist içeriğinin rolü olduğu, yoğun içerikli veya kist içi hemoraji varlığında kistik komponentin dansitesinin artacağı ve bu nedenle olguların bir kısmında kistik komponentin görece hiperdens izlenebileceği düşüncesindeyiz. Nitekim, literatürde kraniofarengiomalarda kistik komponentinde protein içeriğine bağlı olarak kist sinyalinin değişebileceği ve PCP subtipinde kist içeriğinin vizköz sarı renkli olduğu, ACP subtipinin kistik komponentinde makroskopik olarak “motor yağı” şeklinde tarif edilen lipitten zengin sıvı, eski hemorajiler ve kalsifik ürünlerin bulunduğu belirtilmektedir.^{2,4,9}

Kistik ve solid komponentlerin MRG sekanslarındaki sinyal özellikleri, lezyonun histopatolojik alt tipine, kistik/solid natürene ve kistik lezyonlarda kist içeriğine göre farklılıklar göstermektedir.^{2,4} Müller ve ark.² kraniofarengiomalarda solid komponentleri ile kistik lezyonların duvarında T1AG’de hipointensten hiperintense farklı sinyal özellikleri izlenebildiğini vurgulamış olup; sellar ve parasellar lezyonların görüntüleme bulgularının ele alındığı başka bir çalışmada ise, kraniofarengiomalarda kistik komponentinin protein içeriğinden ötürü çeşitli sinyal özellikleri gösterebildiği, solid komponentin ise T1A imajlarda nonspesifik ara sinyalde, T2A imajlarda izointensten hiperintense kadar değişiklik sinyaller gösterebildiği ifade edilmiştir.^{2,4} Bizim çalışmamızda ise tümörün kalsifikasyon haricindeki solid komponenti T1A görüntülerde ağırlıkla izo-hafif hipointens görünümde izlenmiş olup, T2A serilerde ise bu komponentin sıklıkla izo-hafif hiperintens görünümde izlendiği saptanmıştır. Çalışma grubumuzdaki kraniofarengioma olgularının kistik komponentleri ise literatürde belirtildiği gibi^{2,4} farklı sinyal özellikleri göstermiştir.

Histopatolojik alt tipe göre kraniofarengioma olgularının MRG sinyalleri değerlendirildiğinde, ACP subtipinin T1AG’de hiperintens kist ve heterojen sinyalli solid nodül, PCP subtipinin izointens solid nodül şeklinde görüldüğü belirtilmektedir.^{10,11} Bununla birlikte, intrasellar ve parasellar yer kaplayıcı lezyonların MRG bulgularının ele alındığı bir çalışmada, T1AG’de kist hiperintensitesinin Rathke kleft kistlerinde, kraniofarengioma ve kistik pitüiter adenomlara göre daha yüksek bulunduğu vurgulanmıştır.¹¹ Bizim çalışmamızda ACP alt tipindeki olguların kistik komponentinin T1AG’de sinyal özellikleri kist içeriğine göre değişkenlik göstermekle birlikte, T2AG’de ağırlıklı olarak hiperintens görünümde izlenmiş olup; bu subtipde olguların tamamında lezyonun solid komponenti T1AG’de gri cevher ile izointens, T2AG’de hiperintens sinyal özellikleri göstermiştir.

Post-kontrast serilerde, kraniofarengiomalarda solid komponentlerinde yoğun kontrast tutulumu izlenirken, kistik lezyonların duvarında ise ince veya kalın lineer kapsüller kontrastlanma görülebilmektedir.^{10,11} Kraniofarengioma olgularının PCP subtipinde solid komponentin homojen kontrast tutulumu gösterebileceği ifade edilmektedir.¹² Bununla birlikte, başka bir çalışmada, kraniofarengiomalarda solid komponentinde hakim olan kontrastlanma paterninin retiküler kontrastlanma olduğu ve bu kontrastlanma paterninin, solid komponenti homojen kontrastlanan aynı bölgeye lokalize pitüiter adenom ayırıcı tanısında önemli bir kriter olduğu vurgulanmaktadır.¹¹ Aynı çalışmada retiküler paterndeki kontrastlanmayan boşlukların nekroz, debris ve kalsifikasyon olabileceği üzerinde durulmaktadır.¹¹ Bizim çalışmamızda da solid komponent barındıran olguların ağırlıkla retiküler kontrastlanma gösterdiği saptanmıştır. Hipofiz adenomları ve kraniofarengiomalarda bahsedilen kontrastlanma paterni farklılığına ilaveten, Rathke kleft kistlerinde kist duvarının kontrastlanmaması ya da ince kontrastlanma paterni göstermesi bu alana lokalize diğer kistik lezyonlardan ayırıcılıkta önemli bir radyolojik bulgudur.^{10,11}

Sellar ve suprasellar bölgeye lokalize yer kaplayıcı lezyonların ayırıcı tanısında pituitier adenom, Rathke kleft kist ve kraniofarengioma öncelikli olarak yer almaktadır.¹¹ Yukarıda bahsedilen radyolojik ipuçları özellikle bu lezyonların ayırıcı tanısında önemli katkılar sunmaktadır. Bu anatomik bölgeye lokalize, ayırıcı tanı listesinde daha nadir görülen patolojiler arasında araknoid kistler, menengiömler, epidermoid-dermoid tümörler ve germ hücreli tümörler yer almaktadır.¹⁰

Çalışmamızın kısıtlılıkları bulunmaktadır. Retrospektif dizaynı yanı sıra, histopatolojik olarak verifiye edilmiş erişkin kraniofarengioma olgu sayısının az olması (PCP subtipinde olduğu doğrulanmış olgunun bulunmaması) çalışmanın temel kısıtlılığıdır. Bununla birlikte, bazı kraniofarengioma olgularının tama yakın kistik komponent ihtiva etmesi nedeniyle MRG analizinde solid komponent olarak kist duvarının sinyal özelliklerinin değerlendirilmesindeki güçlük diğer bir kısıtlılıktır. Histopatolojik olarak doğrulanmış PCP alt tipte olguların da bulunduğu, geniş serilerle yapılacak çalışmaların, erişkin kraniofarengiomaların görüntüleme bulguları konusunda literatüre ilave katkılar sağlayabileceği kanaatindeyiz.

Sonuç olarak; kraniofarengiomalar, sellar ve suprasellar yerleşim gösterebilen nadir görülen benign tümörler olup, radyolojik görüntüleme bulguları histopatolojik alt tipe ve lezyonun natürüne göre değişkenlik göstermektedir. Bu alana lokalize bir yer kaplayıcı lezyonda kalsifikasyon saptanması, kraniofarengioma tanısını öne çıkaran önemli bir radyolojik bulgudur.

Çıkar Çatışması

Herhangi bir çıkar çatışmasının olmadığını yazarlar beyan etmektedirler.

Mevcut çalışma, Erciyes Üniversitesi Klinik Araştırmalar Etik Kurulu tarafından 23.03.2022 tarih ve 2022/262 karar numarası ile onaylanmıştır.

Kaynaklar

1. Dandurand C, Sepehry AA, Asadi Lari MH, Akagami R, Gooderham P. Adult Craniopharyngioma: Case Series, Systematic Review, and Meta-Analysis. *Neurosurgery*. 2018;83(4):631-641.
2. Müller HL, Merchant TE, Warmuth-Metz M, Martinez-Barbera JP, Puget S. Craniopharyngioma. *Nat Rev Dis Primers*. 2019;5(1):75.
3. Manet R, Apra C, Jouanneau E. Epidemiology, Clinical Presentation, and Prognosis of Adult-Onset Craniopharyngioma. Jouanneau E, Raverot G, editörler. *Adult Craniopharyngiomas: Differences and Lessons from Paediatrics*. Cham: Springer International Publishing; 2020:35-53.
4. Go JL, Rajamohan AG. Imaging of the Sella and Parasellar Region. *Radiol Clin North Am*. 2017;55(1):83-101.
5. Rennert J, Doerfler A. Imaging of sellar and parasellar lesions. *Clin Neurol Neurosurg*. 2007;109(2):111-24.
6. Buchfelder M, Schlaffer S. Imaging of pituitary pathology. *Handb Clin Neurol*. 2014;124:151-66.
7. Prieto R, Pascual JM, Barrios L. Topographic Diagnosis of Craniopharyngiomas: The Accuracy of MRI Findings Observed on Conventional T1 and T2 Images. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2017;38(11):2073-2080.
8. Mortini P, Losa M, Pozzobon G, et al. Neurosurgical treatment of craniopharyngioma in adults and children: early and long-term results in a large case series. *J Neurosurg*. 2011;114(5):1350-9.
9. Vasiljevic A, Villa C. Histopathology and Molecular Pathology of Craniopharyngioma in Adults. Jouanneau E, Raverot G, editörler. *Adult Craniopharyngiomas: Differences and Lessons from Paediatrics*. Cham: Springer International Publishing; 2020:1-17.
10. Forbes K, Osborn, Salzman, Barkovich et al. Diagnostic imaging: brain. 2nd edition. *Neuroradiology*. 2012;54(3):269-269.
11. Choi SH, Kwon BJ, Na DG, Kim JH, Han MH, Chang KH. Pituitary adenoma, craniopharyngioma, and Rathke cleft cyst involving both intrasellar and suprasellar regions: differentiation using MRI. *Clin Radiol*. 2007;62(5):453-62.
12. Sartoretti-Schefer S, Wichmann W, Aguzzi A, Valavanis A. MR differentiation of adamantinuous and squamous-papillary craniopharyngiomas. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1997;18(1):77-87.
13. Wong TT, Liang ML, Chen HH, Chang FC. Hydrocephalus with brain tumors in children. *Childs Nerv Syst*. 2011;27(10):1723-34.