

Hasta Rehberi Sayı 13

KRANİYOFARİNJİOMA

Orta kolaylıkta okunabilir rehber



Kraniyofarinjiyoma - Sayı 13 (Ağustos 2006'da güncellenmiştir)

Bu rehber Reading Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Reading, İngiltere'de (Ağustos, 2006) Fernando Vera, Msc. ve Prof. Gary Butler tarafından hazırlanmıştır. Metnin bazı bölümleri Büyüme ve Büyüme Bozuklukları Kitapçık Serisi'nden (Üçüncü Baskı, 2000)* alınmış ya da uyarlanmıştır ve farklı yaşlarda ve farklı okurluk seviyesindeki kişilere aynı bilgileri sağlayan rehber seçeneği sunduklarından beraber kullanılabilir. Kolay başvuru için her serinin numaralama düzeni aynıdır.

Bu rehber Hormon Bozuklukları Serisine aittir. Serinin diğer rehberleri aşağıda sunulmaktadır.

- Sayı 2.** Büyüme Hormonu Eksikliği
- Sayı 3.** Ergenlik ve Büyüme Hormonu Eksikliği Olan Çocuk
- Sayı 4.** Erken Ergenlik
- Sayı 5.** Kortizol ve BH Eksikliği ve Tekrarlayan Hipoglisemisi
Olan Çocuklar için Acil Bilgiler
- Sayı 6.** Konjenital Adrenal Hiperplazi
- Sayı 7.** Genç Yetişkinlerde Büyüme Hormonu Eksikliği
- Sayı 10.** Yapısal Büyüme ve Ergenlik Gecikmesi
- Sayı 11.** Çoğul Hipofiz Hormonu Eksikliği
- Sayı 12.** Şekersiz Diyabet (Diyabet İnsipit)
- Sayı 14.** İntraüterin Büyüme Geriliği ya da Gestasyon Yaşına Göre Küçük Çocuk
- Sayı 15.a.** Hipertiroidizm
- Sayı 15.b.** Hipotiroidizm
- Sayı 16.** Tip 2 Diyabet ve Şişmanlık

Bu rehberlerin geliştirilme maliyeti Serono-Merck Ltd, Bedfont Cross, Stanwell Road, Feltham, Middlesex, TW14 8NX, İngiltere tarafından karşılanmıştır (tıbbi hizmet olarak). Child Growth Foundation (www.childgrowthfoundation.org) tarafından da ek yardım yapılmıştır.

*Dr Richard Stanhope (Gt. Ormond Street/Middlesex Hastanesi, Londra) ve Bayan Vreli Fry (Child Growth Foundation) tarafından yazılmıştır.

GİRİŞ

Bu rehberin amacı Kraniyo olarak da bilinen Kraniyofarinjiyom hakkında genel bilgi sağlamaktır. Nasıl tanı konduğu, nasıl tedavi edildiği ve neden olabileceği ile ilgili bazı sorunlar hakkındaki bilgiler tartışılmaktadır.

Rehber genel kapsamlı olarak yazılmıştır ve sunulan bilgilerin tümü sizin için geçerli olmayabilir. Bu rehberin kraniyofarinjiyomayı anlamana yardımcı olacağını ve doktorlarınız ile yapacağınız tartışmalar için size bir temel sağlayacağını ümit ediyoruz.

KRANIYO NEDİR?

Vücudumuz hücre adı verilen milyonlarca yapı taşından oluşmaktadır. Hücreler, bina tuğlalarına benzer bir şekilde ortak bir amaç için beraber iş görürler. Hedefleri birleşerek büyümek ve vücudu oluşturan kas ve organları meydana getirmektedir.

Fakat bazen, bilinmeyen nedenlerden dolayı hücreler vücutta hiç bir işlevi olmayan bir kitle oluşturmak üzere birleşerek büyürler.

Bu kitleye tümör adı verilir. Kraniyo doğumda mevcut olan bir beyin tümörüdür. İyi huylu bir tümördür ve bu nedenle kanser gibi vücudun diğer kısımlarına yayılmaz.

Bu durum tam olarak anlaşılmamış olmak ile birlikte doktorlar kalıtsal olmayan (ebeveynlerden geçmez) bir tümör olduğunu bilirler. Ayrıca hamilelik esnasındaki ilaç kullanımına ya da hastalıklara da bağlı değildir.

KRANIYO TEDAVİSİ NEDEN ZORDUR?

Beynin iştahımız, uykumuz ve susuzluğumuzu idare etmek gibi birçok önemli işlevi vardır. Bu işlevler genelde beynin hassas bölgelerinde yapılır. Kraniyonun neden olduğu sorunlar, tümörün bu hassas bölgelere yakın bir yerde bulunmasından kaynaklanır.

Kraniyo büyürken bu bölgelerin üzerinde basınç oluşturur. Ayrıca bu tümör "büyür" ve çevresindeki dokulara yapışır. Bu yüzden kraniyonun beynin diğer bölümlerine zarar vermeden cerrahi olarak çıkarılması hassas ve zor bir ameliyattır.

KRANIYONUN BULGULARI NELERDİR?

Kraniyonun bulguları beyine verdiği zararın sonucu olarak ortaya çıkar. Bu bulgulardan bazıları:

- Baş ağrısı
- Görme kaybı ve büyüme geriliği
- Gecikmiş ya da erken ergenlik
- Susuzluk hissi ve sık idrar yapma
- Yorgunluk ve soğuk havayı tolere edememe



KRANIYOYA NASIL TANI KONUR?

Genelde tanıyı kesinleştirmek için bir çok test gereklidir. Bunlar yaygın olarak kafa röntgeni ve tomografi ile bir beyin taramasını içerir. Diğer testler görme testi, kan testi ve susuzluk testini içerir.

KRANIYO NASIL TEDAVİ EDİLİR?

Kraniyonun birincil tedavisi tümörün ameliyat ile kısmen ya da tamamen çıkarılmasıdır. Bu ameliyata kraniyotomi adı verilir. Tamamının çıkarılması mümkün değilse tümörün bir kısmı beyinde bırakılır. Kalan kısmı tedavi etmek ya da yeni bir tümörün oluşmasını engellemek için radyoterapi ya da kist boşaltma gibi ek tedaviler uygulanabilir. Diğer tedaviler aşağıdakileri içerir:

- **Trans-nazal operasyon:** tümör küçük ise burundan çıkarılabilir.
- **Kist boşaltma:** bu küçük ameliyatta tümörün içindeki maddenin boşaltılabilmesi için kafatasına küçük bir delik açılır.
- **Ventrikül boşaltımı:** Beyinde beyin sıvısı birikebilir. Bunun oluşması durumunda bu sıvı ameliyat öncesinde boşaltılır.
- **Radyoterapi:** Bu uygulamanın Kraniyonun tekrar büyümesini engellemekte faydalı olduğu gösterilmiştir.



KRANIYONUN OLASI ETKİLERİ NELERDİR?

Kraniyonun etkisi kısmi beyin hasarı olabilir. En büyük etki özellikle hipotalamus ve hipofiz bezinde görülür. Gerektiği şekilde çalıştıklarında beynin bu iki parçası vücudun sıvı dengesini idare ederler.

Sıvı dengesini ürettikleri ve vücudun diğer bölümlerine, organlara ne zaman su tutmaları ve ne zaman suyu atmaları gerektiğini bildirmek üzere gönderdikleri "ulak" ile yaparlar. Bu "ulak" vazopressin olarak bilinen bir hormondur.

Vazopressin olmazsa vücudumuz büyük miktarda su içtiğimizde dahi sıvı tutmaz. Beynin vazopressin üretememesi şekersiz diyabet (diyabetes insipidus) ya da su diyabeti olarak bilinen bir duruma neden olur.

Ameliyattan sonra hastalarda su diyabeti ortaya çıkabilir. Tedavi edilmezse bu durum şiddetli su kaybına neden olabilir.

SU DİYABETİNİN TEDAVİSİ NEDİR?



Su diyabeti vücuda DDAVP olarak bilinen sentetik vazopressin verilmesi ile tedavi edilir. Bu tablet, burun damlası ya da spreyi olarak uygulanabilir.

Uzman tarafından belirlenen DDAVP dozunun aşılması son derecede önemlidir. Çok miktarda almak sıvı birikmesine ve kasılmalara neden olabilir. Yetersiz tedavinin tehlikesi daha azdır ve daha fazla idrar yapılmasına ve artmış susuzluğa neden olur.

AMELİYAT ÖNCESİ VE SONRASINDA UYGULANAN DİĞER TEDAVİLER NELERDİR?

- Antikonvülzanlar: Bunlar kasılma ve havaleleri tedavi etmek için verilir.
- Steroidler: Ameliyattan önce ve sonra bir kaç gün süre ile yüksek dozda steroid (deksametazon) uygulanır. Bunun amacı beyinde şişmeyi engellemek ya da tedavi etmektir. Takiben düzenli tedavi gerekli olabilir.
- Tiroid hormonu (tiroksin): Gerekirse büyümeye ve metabolizmaya yardımcı olmak için verilir.
- Büyüme hormonu: Genelde tedavi sonrasında normal büyüme için gereklidir.
- Cins hormonları: Ergenlik görülmezse ya da yavaş ise gerekli olabilir.

GEREKİLİ OLAN TAKİPLER NELERDİR?

Görme sorunları ameliyattan sonra iyileşebilir fakat kalıcı da olabilir. Bu nedenle düzenli aralıklarla görme testleri yapılmalıdır.

Ek olarak, düzenli aralıklarla yapılan boy ve kilo ölçümleri dikkatle izlenmelidir. Ayrıca çocuklar ve gençlerde ergenlik gelişimi de izlenir. Düzenli aralıklarla beyin tomografi taramaları yapılır ya da röntgenleri çekilir.

DiĖER ETKİLERİ NELERDİR?

Kraniyonun etkileri beyinde neden olduėu hasar ile ortaya çıkar. Bu etkilerin bazıları tümör çıkarıldıktan sonra dahi devam edebilir. Bunlar ařaėıdakileri ierir:

- Artmış yemek tüketimi ve şiřmanlık
- Uyku sorunları
- Bozulmuş susuzluk hissi
- Bellek bozuklukları
- Vücut ısısının düzenlenmesinde bozukluk



ESPE (European Society for Pediatric Endocrinology) tarafından hazırlanan bu rehber
Pfizer İlaçları Ltd. Şti'nin katkılarıyla basılmıştır.