

İNFRATENTORİAL TRİGEMİNAL SCHWANNOM

Dr. Ümit ACAR, Dr. Tansu MERTOL, Dr. Ünal KİRİŞOĞLU, Dr. Emek ÖZEN, Dr. Taner KABADAYI.

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroşirürji ve Patoloji Anabilim Dalı (EÖ, TK)
Türk Nöroşirürji Dergisi 1 : 96-98, 1989

ÖZET : Trigeminal schwannomlar, akustik sinirin schwannomlarına göre oldukça nadir olup, 5. sinirin seyiri boyunca yerleşikleri lokalizasyona göre trigeminal sinir disfonksiyonunu da içeren oldukça değişik semptomlarla birliktedir. Atipik fasial ağrı ile başlayan bir olgu sunularak, bu tümörlerin klinik, radiyolojik ve cerrahi özellikleri tartışılmıştır.

Anahtar Kelimeler : Trigeminal sinir, Atipik Fasial ağrı, trigeminal schwannom.

SUMMARY : Trigeminal schwannomas, unlike those of acoustic nerve are uncommon and associated with a variety of symptoms, most often with dysfunction of the nerve. The authors describe a case who suffered atypical facial pain due to trigeminal nerve tumor and the clinical, radiological and surgical considerations on these tumors are discussed.

Key Words : Atypic facial pain, trigeminal nerve, trigeminal schwannoma

GİRİŞ :

Trigeminal schwannomlar, nadir tümörler olup, tüm schwannomların % 0.8-8'ini, tüm beyin tümörlerinin ise % 0.07-0.28'ini oluşturur (3,8,10,12). Bu tümörler, trigeminal sinirin kökü ile distal ekstrakranial dalları arasında sinirin herhangi bir yerinden orijin alındıklarından, tümörün orijin ve gelişim yönüne göre değişik semptomlar oluştururlar (9,10). Bugüne kadar 250'nin üzerinde olgu bildirilmiştir (1,8). Meckel kavitesine doğru gelişen primer posterior fossa yerleşimli trigeminal schwannom'lu bir olgu takdim edilerek, tipleri, tanı ve tedavi yöntemleri gözden geçirilmiştir.

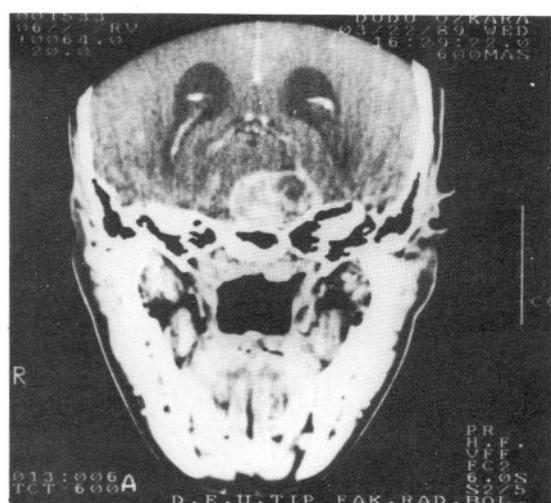
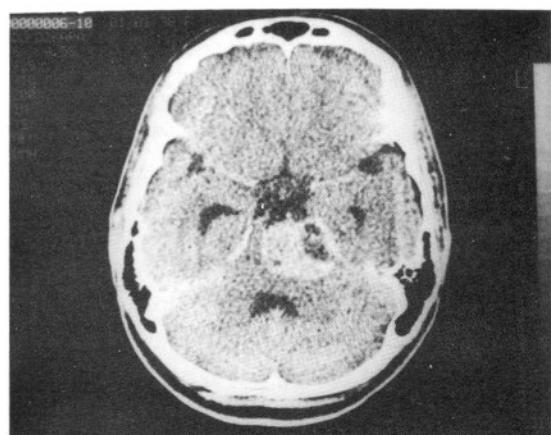
OLGU SUNUMU

50 yaşındaki bayan hasta, Mart 1989'da beş aydır sol yüz yarısını içeren ağrı ve uyuşukluk, onbeş gündür de yutma yakınmalarıyla kliniğimize yatırıldı. Fizik muayenesi normal olan hastanın, rutin tetkiklerinde demir eksikliği anemisi dışında patoloji saptanmadı.

Nörolojik muayenesinde; şuur açık, koopere, solda trigeminal sinirin 1. ve 2. dallarında hipoaljezi, kornea refleksinde azalma, silik periferik fasial parezi, 9 ve 10. sinir tutulumu tespit edildi. 8. sinir muayenesi ve odiolojik testleri normal olan hastanın, beyin sapi işitsel uyarılmış potansiyellerinde solda 3-5 interpalatans uzaması ve 3. dalganın amplitüsünde azalma bulunmuştur. Bu bulgularla sol ponto-bulber bileşkedede beyin sapi tutuluşuna karar verilen hastanın ayrıca sola ataksisi vardı.

Direkt graflerinde sol petroz kemik apeksinin medialinde düzensizlik tespit edilen hastanın, aksial ve koronal bilgisayarlı tomografik (BT) incelemesinde, beyin sapında distorsiona yol açmış solda ekstraaksial yerleşimli ve petroz kemik apeksine komşu kistik komponente olan hiperdens ve kontrast tutan düzgün

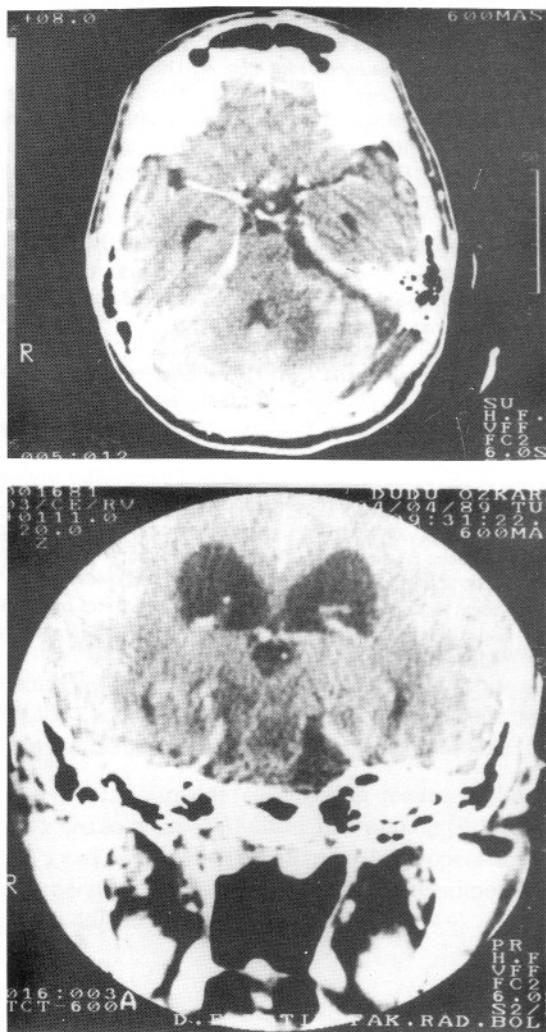
kenarlı tümöral kitle tespit edildi (Şekil : 1 A-B). Meatus akustikus internuslar bilateral normaldi.



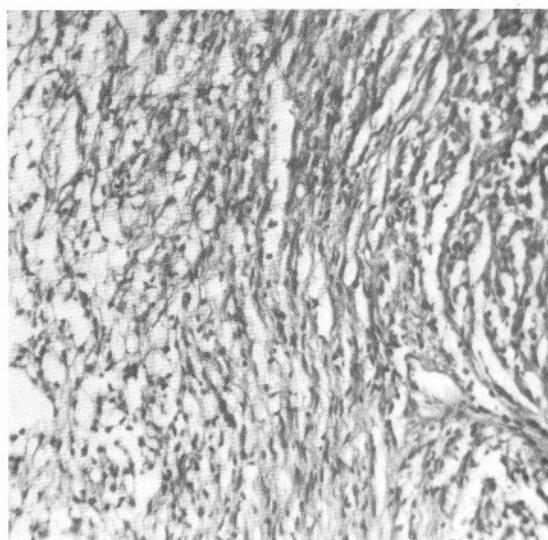
Şekil : 1 A : Petrol kemik apeksinde meatusun ön tarafında lokalize 2x2 cm ebatlarında kontrast tutan kistik komponentli kitle.

1 B : Aynı lezyonun koronal BT'de petroz kemik apeksi ile klivusa dayandığı ve tamamen infratentorial olduğu görülmektedir.

Hasta prone pozisyonda sol unilateral subokcipital kraniektomiyle 30 Mart 1989'da opere edilerek 2x2x3 cm boyutlarındaki orta sertlikte, kısmen vasküler olan kapsüle tümör meatus akustikus internusun antero-superiorunda görülen mikroskop yardımıyla total eksize edildi. Tümör aşağıya doğru da alt gurup kranial sinirlere rostralde ise çok az kısmı Meckel kavitesine uzanıyordu. Post-operatif sol periferik fasial parazisi ilerleyen hastaya kornea anestezisi de olduğundan kalıcı tarsorafi uygulandı. Post-operatif 3. günde çekilen aksial ve koronal bilgisayarlı tomografik incelemesinde tümörün total çıktıgı gözlenen hastanın (Şekil : 2 A-B), patolojik tanısında schwannom geldi (Şekil : 3). Post-operatif 2. aydaki kontrol muayenesinde kornea anestezisi devam eden hastanın, trigeminal sinirin 1. ve 2. dallarında analjezi ve silik periferik fasial parezi olup, yutma güçlüğü ve serebellar fonksiyon bozuklukları tamamen düzeldi ve ağrıları da geçti.



Şekil : 2 A-B : Postoperatif aksial ve koronal BT lerde tümörün total çıktıgı ve beyin sapındaki distorsyonun kismen düzeldiği görülmektedir.



Şekil : 3 Histopatolojik mikrofotoğrafta hücreden zengin işgi nükleuslu Antoni A alanları ile ödemli hücreden fakir Antoni B alanları görülmektedir (HE, X200).

TARTIŞMA

İlk defa 1849 yılında tanımlanan trigeminal schwannom intrakranial nörinomlar arasında ikinci sıklıkta görülmeye rağmen bugüne kadar 250'nin üzerinde olgu takdimi ancak yapılmıştır (8, 11). Trigeminal sinirin intrakranial seyiri ve farklı anatominik bölgelerden geçmesi nedeniyle, tümör lokalizasyonuna göre semptomları ve tedavileri değiştiğinden, akustik schwannomların aksine tümör yerlesimine göre sınıflama yapılması öncelik taşımıştır.

Önceleri, gasser ganglionu ve sinir köklerinden origin alanlar olmak üzere ikiye ayrılırken, bilgisayarlı tomografinin kullanım alanına girmesiyle Lesion ve arkadaşları posterior fossadaki sinir köklerinin, gasser ganglionunun ve trigeminal dallarının tümörleri olmak üzere Tip 1, 2, 3 olarak sınıflamış, arada yer alanları ise transisionel olarak belirtmiştir (6). Pollack ve arkadaşları ise 1955'te Jefferson tarafından belirtilen "hourglass" trigeminal schwannomu da katarak ve trigeminal schwannomu da katarak ve trigeminal dalları orijin alanları da intrakranial ve ekstrakranial diye ikiye ayırarak daha geniş bir klasifikasyon sunmuşlardır (5,8).

Posterior fossada yerleşenler intrakranial trigeminal schwannomlarının % 16-20'sini oluşturur ve serebello-pontin köşe tümörü gibi 7, 8 ve alt kranial sinir parализleri ile piramidal ve serebellar bulgular verirse de trigeminal sinir fonksiyonunun ilk başta etkilenmesi, atipik fasial ağrı ve meatus akustikus internusun normal olması ayırıcı tanayı nispeten kolaylaştırır (2,10). Sunulan olgu da özellikleriyle bu gruba girmektedir.

Orta fossada yerleşenler ise olguların % 50-53'ünü oluşturur ve trigeminal gangliondan orijin alıp atipik

nevraljiye ve trigeminal sinir fonksiyon bozukluklarına sıkılıkla yol açırlar. Esktradural büyüyerek kaver-nöz sinüs ve temporal loba, hatta superior orbital fissür yoluyla orbitaya uzanarak okulomotor sinir felci, homonim hemianopsi, epilepsi ve egzoftalmusa neden olurlar (6, 8, 10).

Hourglass schwannomlar ise Tip 1 ve 2'nin transisionel tipi olup % 25-27 oranında görülür. Supra ve infilatentorial komponentleri birlikte tuttuğundan karmaşık bulgular verirse de beyin sapının tentorial hiatustaki kompresyonuna bağlı olarak piramidal bulgular daha sık görülür (5,6).

Trigeminal sinirin intra ve ekstrakranial dallarından orjin alanlar ise oldukça nadir olup dalların kafatasına girdiği delikleri genişletirlerse de bunların içinde en çok görülen oftalmik dal schwannomu olup proptozis ve okulomotor felcine sıkılıkla rastlanır da diğer dallar hakkındaki bilgiler halen yetersizdir (6,8).

Tanıda, ilk başlayan semptomun araştırılması oldukça önemlidir. Olgumuzdada olduğu gibi atipik nevralji ve yüzde uyuşukluğun özellikle hastaları doktora getiren ilk yakına olması nedeniyle iyi araştırılması erken tanı açısından gereklidir. Direkt graflerde petroz kemiğin antero-medial kısmında defekt görülmesi orta fossa ve hourglass yerleşimlerde önemli olup, bu bölgede yer alan meninjiom, lipom, malign melanotik schwannom, araknoid kist, epidermoid tümör, kordoma, sarkom, sistiserkoz, anevrizma ve AVM gibi patolojilerdede görülebilir (2, 3, 4). Tümör distal dallara uzanıyor veya oradan başlıyorsa foramen ovale, rotundum ve superior orbital fissürde genileme olması doğaldır. Bilgisayarlı tomografi bulguları ise akustik schwannom ile aynı ise de posterior fossa yerleşimli olanlar Şekil 1'de gösterildiği gibi daha rostral ve medialde yerleşmişlerdir ve meninjiomdan ayırmaları güç olmaktadır (8, 11). Magnetik rezonans görüntülemesinde ise, T₁ ağırlıklı da azalmış, T₂ ağırlıklıda ise artmış sinyal şiddetleri bulunmuştur (8).

Tedavide ise tümörün yeniden gelişmesini önlemek için total eksizyon uygulanması gereklidir. orta

fossa için temporal, posterior fossa için unilateral suboksipital, hourglass için kombiné yaklaşım en uygunudur. Tümörün farklı yerlere uzanması nedeniyle total eksizyon için bazı durumlarda ilgili cerrahi branşlarla ortak operasyonların uygulanması, malign olanlarda radyoterapi önerilmesi gerekmektedir (6, 7, 8).

Olgumuzda, tümör primer posterior fossa yerlesiminde olduğundan unilateral suboksipital kraniektomiyle total eksizyon yapılmıştır. Nadir görüldüğünden ve pre- ve post-operatif hem aksial hem de koronal tomografilerinin olması nedeniyle bu konuya dikkat çekerken erken tanıda atipik trigeminal nevralji hastaların bu yönden yeni görüntüleme yöntemleriyle incelemenesinin önemini vurgulamak görüşümüzdeyiz.

KAYNAKLAR

1. Altınpars N, Türker A, Arda N ve ark: Supratentorial 5. sinir nöri-nomu. Mid. Nöroloji Nöroşiruji Psikiatri dergisi 3: 196-198 1988.
2. Beck DW, Menezes AH: Lesions in Meckel's cave: variable presentation and pathology. J. Neurosurg 67:684-89, 1987.
3. Cantini R, Giorgetti W, Valleriani AM, et al: Trigeminal schwannomas in adolescence. Pediat Neurosci 13:198-201, 1987.
4. Hedeman LS, Lewinsky BS, Lochridge GK, et al: Primary malignant schwannoma of the gasserian ganglion. J. Neurosurg 48:279-83, 1978.
5. Jefferson G: The trigeminal neurinoma with some remarks on malignant invasion of the gasserian ganglion. Clin Neurosurg 1:11-54, 1955.
6. Lesion F, Rousseaux M, Villette L, et al: Neurinomas of the trigeminal nerve. Acta Neurochir (Wien) 82:118-122, 1986.
7. Levy WJ, Ans�acher L, Byer J, et al: Primary malignant nerve sheath tumor of the gasserian ganglion: a report of two cases. Neurosurgery 13:572-76, 1983.
8. Pollack IF, Sekhar LN, Janetta PJ, et al: Neurilemomas of the trigeminal nerve. J. Neurosurg 70:737-45, 1989.
9. Ross DS, Tew JM, Benton C, et al: Trigeminal schwannoma in a child. Neurosurgery 15:108-10, 1984.
10. Schisano G, Olivecrona H: Neurinomas of the gasserian ganglion and trigeminal root. J. Neurosurg 17:306-321, 1960.
11. Seeger JF, Gabrielsen TO: Computed tomography. in Schneider RC, Kahn EA, Crosby EC, Taren JA (EDS): Correlative Neurosurgery. Springfield: Charles C Thomas, 1982. pp.31-98.
12. Yonas H, Janetta PJ: Neurinoma of the trigeminal root and atypical trigeminal neuralgia: their commonality. Neurosurgery 6:273-77, 1980.