

Pedriatrik Yaş Grubunda Vestibüler Schwannomalar

Vestibular Schwannomas in Pediatric Age Group

Mehmet SELÇUKİ, Mesut METE

Celal Bayar Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Nöroşirürji Anabilim Dalı, Manisa, Türkiye

ÖZ

Schwannoma'lar, sinir kılıflarının dış kısmında bulunan schwann hücrelerinden gelişen benign tümörler olup tüm yaş gruplarında insidansı yaklaşık 13/1.000.000 dir. Yuvarlak veya lobüle, iyi sınırlı, kapsüllü tümörler olup genellikle malign dejenerasyon göstermezler. Schwannoma'lar pediatrik yaş grubunda posterior fossa tümörlerinin yaklaşık %2'sini oluşturur ve sıklıkla Nörofibromatozis (NF) tip 2 ile birliktelik gösterirler. Hastalar serebellar semptomlar, fasial ve diğer kranial sinir paralizileri, ataksi, duyma kaybı, hidrosefali veya bulantı-kusma gibi artmış intrakraniyal basınç bulguları veya NF tip 2 nin diğer semptomları ile başvurabilirler. Tanıda, primer görüntüleme yöntemleri Bilgisayarlı tomografi ve Magnetik rezonans görüntüleme yöntemleridir. Tedavi seçenekleri arasında takip, cerrahi ve stereotaktik radyocerrahi sayılabilir. NF tip 2 ile birliktelik gösteren VS olgularının asemptomatik veya lezyon tarafında işitmenin normal olması durumunda, kitlenin boyutuna bakılmaksızın gözlem önerilebilir. İşitme fonksiyonunda kötüleşme veya herhangi bir semptom varlığında ise aktif tedavi yöntemleri kullanılmalıdır. Tümör boyutu $\geq 1,5$ cm ise veya tümör boyutu $< 1,5$ cm ancak işitmeyi korumak için ve/veya hızlı büyüme saptandığında, beyin sapı basısı veya hidrosefali varlığında tercih edilmelidir. Gamma Knife Cerrahisi schwannoma tedavisinde kullanılan bir diğer yöntem olup pediatrik yaş grubu için yeterli literatür bilgisi bulunmamaktadır.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Neurofibromatozis tip 2, Pediatrik schwannoma, Cerrahi, Gamma knife cerrahisi

ABSTRACT

Vestibular schwannomas are benign tumours of the nerve sheath schwann cells and its incidence in all age groups is approximately 13/1.000.000. Schwannomas are usually round or lobule, well-circumscribed, encapsulated tumors and are not exhibit malignant degeneration. Schwannomas constitute approximately 2% of posterior fossa tumors in childrens and are often associated with NF 2. Patients may present with cerebellar symptoms, facial and other cranial nerve palsy, ataxia, hearing loss, hydrocephalus, increased intracranial pressure signs such as nausea or vomiting or other symptoms of NF type 2. In diagnosis, CT and MRIs are used. Treatment options include follow-up, surgery and stereotactic radiosurgery. Asymptomatic patients with NF type 2 and VS or if the hearing is preserved, observation could be suggested regardless of the size of the lesion. In the presence of any symptoms or worsening of the hearing active treatment methods should be used. Tumor size is ≥ 1.5 cm in diameter or tumor size < 1.5 cm but to protect hearing and / or when rapid growth is detected or in the presence of brainstem compression or hydrocephalus surgery could be used. Gamma Knife surgery is another treatment method used in the treatment however there is no adequate literature for pediatric patients.

KEYWORDS: Neurofibromatosis type 2, Pediatric schwannoma, Surgery, Gamma knife surgery



Yazışma adresi: Mesut METE

E-posta: dr.mmte@hotmail.com

■ GİRİŞ

Schwannoma'lar, sinir kılıflarının dış kısmında bulunan schwann hücrelerinden gelişen benign tümörlerdir (9). Tüm yaş grupları için insidansı yaklaşık 13/1.000.000 oranında olup hastaların %5-7,5 lik kısmında Nörofibromatozis (NF) tip 2 ile birliktelik gösterir (9). Yuvarlak veya lobule, iyi sınırlı, kapsüllü tümörler olup hemoraji odakları içerebilirler, yağ ve kistik dejenerasyon gösterebilirler. Genellikle malign dejenerasyon göstermezler (4). Schwannoma'lar intrakraniyal primer tümörlerin %6-8 ini oluşturur. Tüm köşe tümörlerinin %80-90 kadarı 8. kraniyal sinirden köken alır ve akustik schwannoma olarak adlandırılırken (4) yaklaşık %8 lik kadarı ise 5. sinir kökenli olup trigeminal schwannoma olarak adlandırılır (1).

Schwannoma'lar pediatrik yaş grubunda posterior fossa tümörlerinin yaklaşık %2sini oluşturur ve erişkin popülasyona oranla çok daha az sıklıkta görülür. Çocuk yaş grubunda sporadik olabileceği gibi sıklıkla NF tip 2 ile birliktelik gösterir (3, 8, 14, 16). Cunningham ve ark. kafa tabanı cerrahisi uyguladıkları 115 vakalık pediatrik hasta serilerinde, 99 hastada vestibüler schwannoma saptarken hastaların büyük bir kısmında NF tip 2 ile birliktelik bildirmişlerdir (3). Bir başka çalışmada Slattery ve ark. vestibüler schwannoma nedeniyle cerrahi uyguladıkları 35 çocuk hastanın hepsinde NF tip 2 varlığını raporlamışlardır (16).

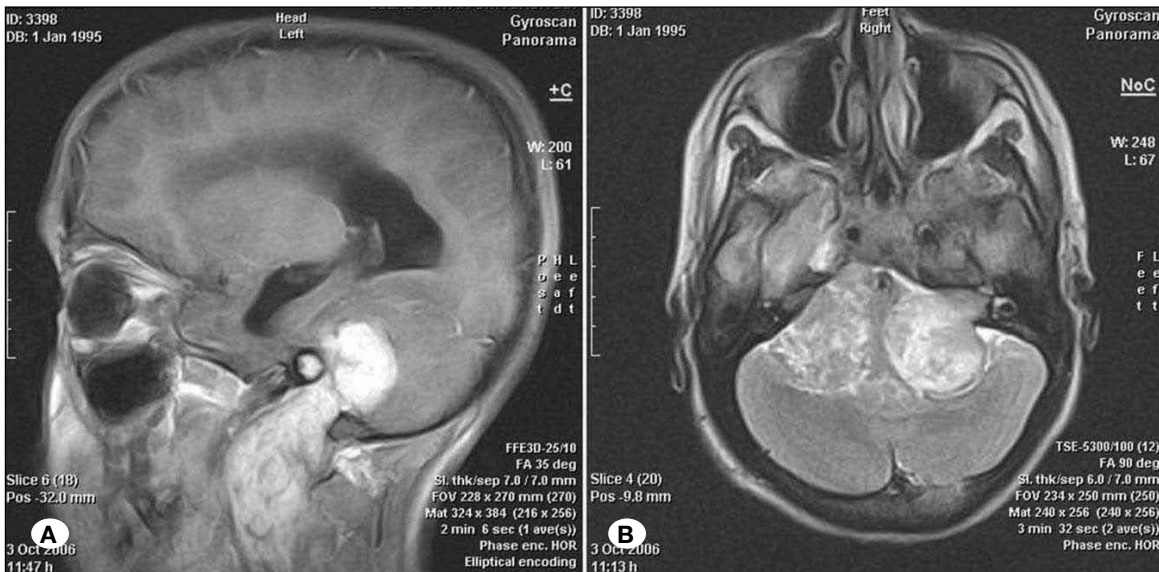
NF tip 2 ile birliktelik gösteren hastalarda tanı, sporadik olan hastalara göre daha erken dönemde konur. Bunun nedeni NF tip 2 nin karakteristik belirtileri veya iki taraflı vestibüler schwannomanın yaptığı kitle etkisidir (8). Hastalığın ciddiyetini belirleyen en önemli belirteçler semptomların başlangıç yaşı ve tanı konulduğu andaki yaştır (9). NF tip 2 hastalarının %96 lik bir kesiminde vestibüler schwannoma görülür (5). NF tip 2 otozomal dominant geçişli bir hastalık olup tanı kriterleri 1988 yılında NIH (Ulusal Sağlık Enstitüsü) tarafından düzenlenerek saptanmıştır. Buna göre; 1) Bilateral vestibüler schwannoma yada Aile hikayesi (birinci derece akrabalarından birinin NF2 tanısı almış olması) 2) Bunlara ilaveten genç yaşta

tek taraflı vestibüler schwannoma varlığı yada menenjiom, gliom, schwannoma, juvenil posterior subcapsular lenticular opasite/ juvenil katarakt bulgularından herhangi ikisinin birarada bulunmasıdır (8, 12, 16, 18). Moleküler biyolojideki gelişmeler sonucunda, hem sporadik hemde NF tip 2 ilişkili VS gelişiminde 22q12 kromozomundaki (595 aminoasit kodlayan gen) defektin etkili olduğu gösterilmiştir (2, 14).

■ KLİNİK ve TANI

Pediatrik yaş grubu sporadik VS hastalarında tanı serebellar semptomların, fasial ve diğer kraniyal sinir paralizileri, ataksi, duyma kaybı, hidrosefali veya artmış intrakraniyal basınç bulgularının (bulantı, kusma) oluşmasıyla konur (5, 8, 14, 18). Buna karşın NF tip 2 VS da hastalar daha çok oküler bulgular (katarakt, retinal hamartom, oftalmopleji, diplopi), cilt lezyonları, cafe au lait lekeleri, spinal kord tümörlerine bağlı bulgular veya VS dışındaki diğer olası tümörlerin bulguları ile başvururlar (2, 6, 12). Sporadik hastalarda tanının geç konmasının ana nedeni işitme kaybı ve tinnitusun erken dönemde ortaya çıkmasına rağmen, diğer kulakta işitme sağlam olduğundan çocukların bu şikayetleri söylememesidir (2).

Schwannomaların primer görüntüleme yöntemleri Bilgisayarlı tomografi (BBT) ve Magnetik rezonans görüntüleme (MRG) yöntemidir (Şekil 1A, B). Kontrastsız BBT de hipo-izodens kitle lezyonu olarak izlenirler. Kalsifikasyon ve özellikle büyük lezyonlarda santral nekroz bulunabilir. Internal akustik kanalda genişleme veya nadiren de olsa kemik erozyonu yaparlar. Kontrastlı BBT de yoğun kontrast tutulumu görülür. MRG'de ise T1 ağırlıklı görüntülerde iyi sınırlı izointens veya hipointens görünümde iken, T2'de hiperintens olarak görünürler. Kontrastlı T1 görüntülerde homojen kontrast tutulumu vardır. Büyük tümörlerde intratümöral hemoraji veya kistik komponent varlığında ise kontrast tutulumu heterojen olabilir. Serebral anjiyografide ise hipovasküler kitleler olarak görünürler (17). Kesin tanı histopatolojik olarak konur.



Şekil 1: NF Tip2'li pediatrik olguda Schwannoma'nın Sagittal (A) ve Aksiyel (B) Kraniyal MRG ile gösterilmesi.

■ TEDAVİ

Schwannomalarda tedavi seçenekleri takip, cerrahi ve stereotaktik radyocerrahi (SRC) olarak sıralanabilir. Tedavi şekli konusunda hala görüş birliği olmayıp, tedavi şekline karar vermeden önce tümörün doğal seyri iyi bilinmeli, hastanın klinik tablosu ve tümörün özellikleri dikkatlice incelenmelidir (18). Preoperatif dönemde fasial sinir fonksiyonunun değerlendirilmesi House-Brackmann Skoruna göre yapılır. İşitme fonksiyonu ise saf ton odyometriyi kullanılarak gerçekleştirilir. Kullanışlı işitme bozukluğu için ölçüt; 60 desibel den fazla kayıp olmasıdır (8).

NF tip 2 ile birliktelik gösteren VS olgularının asemptomatik veya lezyon tarafında işitmenin normal olması durumunda, kitlenin boyutuna bakılmaksızın gözlem öneren yazarlar mevcuttur. Bunun nedeni VS ların yavaş büyüyen lezyonlar olmasıdır. NF tip 2 ile birliktelik gösteren asemptomatik schwannomalarda büyüme hızı 0,3-0,7 cm³/yıl iken, vestibular semptomların varlığı büyümeyi hızlandıran bir faktördür (2).

Buna karşın, işitme fonksiyonunda kötüleşme veya herhangi bir semptom varlığında hemen tedavi daha iyi bir sonuç için tavsiye edilmektedir. Aktif tedavisi planlanan hastalarda cerrahi ve SRC iki ana tedavi seçeneğidir. Cerrahi tedavi; eğer tümör boyutu $\geq 1,5$ cm ise veya tümör boyutu $< 1,5$ cm ancak işitmeyi korumak için ve/veya hızlı büyüme saptandığında (6), beyin sapı basısı veya hidrosefali varlığında (18) tercih edilebilir. Cerrahi ile amaç tümörün total rezeksiyonu olmalıdır (18). Ancak tümör rezeksiyonu sırasında fasial ve vestibular sinirleri korumak için subtotal rezeksiyon yapılabilir. Özellikle NF tip 2 VS hastalarında geri kalan rezidüe parçalar tümörün daha hızlı büyümesine neden olabilir ki bu durum cerrahın tümörü total çıkarmak veya nörolojik fonksiyonu korumak arasında karşı karşıya kaldığı muammayı açıklamaktadır (9). Cerrahiden en fazla fayda gören grubun, tümör çapı küçük olan, işitme fonksiyonu daha iyi olan, genç yaş, ailede NF tip 2 hikayesi ve NF tip 2 semptomların olmadığı hastalar olduğu bildirilmiştir (9, 18). Slattery ve ark. opere ettikleri 35 NF tip 2 VS çocuk olgusunun %77 sinde işitmeyi koruduklarını bildirmişlerdir (16). Macnally ve ark. opere ettikleri 29 VS lu hastada total rezeksiyon ile tümör kontrolünün sağlandığını, ancak total rezeksiyonun sporadik olguların hepsinde, NF tip 2 li hastaların ise %68 inde yapılabildiğini bildirmişlerdir (9). Bir başka çalışmada ise, Garg ve ark. cerrahi ile tedavi ettikleri 8 VS lu çocuk hastada tümör çapının ≤ 2 cm olduğunda işitme fonksiyonun korunabileceği kanaatine varmışlardır (8). Walcott ve ark. translabyrinthin-retrosigmoid yaklaşımla opere ettikleri 7 dev sporadik VS çocuk olguda, kombine yaklaşımla fasial siniri koruduklarını raporlamışlardır (18). Vestibular Schwannoma tedavisinde uygulanan cerrahi teknikler suboccipital retrosigmoid, translabyrinthin, translabyrinthin-retrosigmoid kombine yaklaşım, orta fossa yaklaşımı ve transkohlear yaklaşım olarak gerçekleştirilebilir (3, 9, 16, 18). Orta fossa yaklaşımı, çapı ≤ 2 cm olan unilateral veya NF Tip 2 olan hasta grubunda işitme korunmak istendiğinde uygulanabilir (3, 16). Translabyrinthin yaklaşım fasial sinirin distalde görülmesine izin vererek, porus akustikus ve posterior fossa içinde de görülmesine olanak tanır. Translabyrinthin yaklaşım işitmenin olmadığı durumlarda tercih edilebilir. Ayrıca bu yaklaşım, çok büyük tümörlerde tümörün lateral sınırına ulaşmamızı sağlayarak gross total tümör rezeksiyonuna yardımcı

olur (18). Retrosigmoid yaklaşım; translabyrinthin yaklaşıma oranla yüksek yerleşimli jugular bulb varlığında daha yararlıdır. Kombine translabyrinthin-retrosigmoid yaklaşım internal akustik meatusa uzanan büyük tümörlerin rezeksiyonunda kullanılabilir. Kombine yaklaşım sigmoid sinüsün anterior ve posterioruna ulaşımı sağlayarak tümörü lateral ve vertikal alanda daha iyi görülmesine izin verir. Ayrıca kombine yaklaşım, fasial siniri daha proksimalde görerek anatomik olarak korunmasına yardımcı olur (18).

Gamma Knife Cerrahisi (GKS) VS tedavisinde kullanılan bir SRC yöntemi olup etkinliği tartışmasızdır ve son zamanlarda ilgi giderek artmaktadır. Çünkü NF tip 2 tedavisinde ana prensip fonksiyonların korunması, semptomların giderilmesi ve hayat kalitesinin artırılmasıdır. Özellikle erken dönemde tanı konulan hastalarda sonuçların daha iyi olduğunu bildiren çalışmalar mevcuttur (11, 13). Buna karşın, VS varlığında çocukluk çağında radyoterapi riski nedeniyle SRC tedavisi hakkında hala tartışmalar mevcuttur (7). Erişkin hastalarda GKS nin güvenilirliği ve etkinliği hakkında iyi sonuçlar bildirilmişse de pediatrik hasta grubu için yeterli bilgi bulunmamaktadır. Erişkin hastalarda GKS nin tümör büyüme kontrolü ve işitme korunması üzerine etkisi Mathieu ve ark, ve Phi ve ark. tarafından sırasıyla %66-85 ve %33-48 olarak bildirilmiştir (11, 13). Massager ve ark. NF tip 2 ile birliktelik gösteren VS erişkin hastalarında GKS tedavisi ile işitme fonksiyonunu koruduklarını ve tümör büyümesini kontrol altına aldıklarını bildirmişlerdir (10). Rowe JG ve ark. erişkin sporadik olgularda GKS tedavisinin NF tip 2 schwannomalı hastalara göre daha etkili olduğunu bildirmelerine rağmen NF tip 2 schwannoma hastalarında da tümör büyümesini yavaşlattığını ve kontrol altına aldığını bildirmişlerdir (15). Erişkin hastalardaki olumlu sonuçlara karşın Choi ve ark. GKS uyguladıkları NF tip 2 VS çocuk hastalarda işitme korunmasını %67 bulurken, tümör büyüme kontrolünü %33 olarak bulmuş ve GKS nin NF tip 2 VS çocuk hastalarda erişkinlere göre daha dirençli olabileceğini bildirmişlerdir (2).

■ SONUÇ

Schwannomalar, pediatrik yaş grubunda sporadik olabileceği gibi sıklıkla NF TİP 2 ile birliktelik gösterirler. NF tip 2 tanısı konulan pediatrik hastalar schwannoma açısından mutlaka tetkik edilmelidir. Tedavi seçenekleri arasında gözlem, cerrahi ve stereotaktik radyocerrahi olup, hastanın klinik tablosu ve tümörün özelliklerine göre karar verilmelidir.

■ KAYNAKLAR

1. Al-Mefty O, Ayoubi S, Gaber E: Trigeminal schwannomas: Removal of dumbbell-shaped tumors through the expanded Meckel cave and outcomes of cranial nerve function. J Neurosurg 96(3):453-463, 2002
2. Choi JW, Lee JY, Phi JH, Wang KC, Chung HT, Paek SH, Kim DG, Park SH, Kim SK: Clinical course of vestibular schwannoma in pediatric neurofibromatosis Type 2. J Neurosurg Pediatr 13(6):650-657, 2014
3. Cunningham CD 3rd, Friedman RA, Brackmann DE, Hitselberger WE, Lin HW: Neurotologic skull base surgery in pediatric patients. Otol Neurotol 26(2):231-236, 2005

4. De Monte F, Al-Mefty O: Tumors of the skull, meninges, and cranial nerves. In: Rengachary SS and Ellenbogen RG (ed). Principles of Neurosurgery. ikinci baskı. Philadelphia: Elsevier Health Sciences, 1998:445-468
5. Du R, Dhoot J, McDermott MW, Gupta N: Cystic schwannoma of the anterior tentorial hiatus. Case report and review of the literature. *Pediatr Neurosurg* 38(4):167-173, 2003
6. Evans DG, Birch JM, Ramsden RT: Paediatric presentation of type 2 neurofibromatosis. *Arch Dis Child* 81(6):496-499, 1999
7. Evans DG, Birch JM, Ramsden RT, Sharif S, Baser ME: Malignant transformation and new primary tumours after therapeutic radiation for benign disease: Substantial risks in certain tumour prone syndromes. *J Med Genet* 43(4):289-294, 2006
8. Garg P, Behari S, Jaiswal S, Jaiswal A, Jain VK, Mahapatra AK: Pediatric vestibular schwannoma with or without neurofibromatosis: Characteristic features and operative nuances. *Journal of Pediatric Neuroscience* 2:58-66, 2007
9. MacNally SP, Rutherford SA, King AT, Freeman S, Thorne J, Mawman D, O'Driscoll MP, Evans DG, Ramsden RT: Outcome from surgery for vestibular schwannomas in children. *Br J Neurosurg* 23(3):226-231, 2009
10. Massager N, Delbrouck C, Masudi J, De Smedt F, Devriendt D: Hearing preservation and tumour control after radiosurgery for NF2-related vestibular schwannomas. *B-ENT* 9(1):29-36, 2013
11. Mathieu D, Kondziolka D, Flickinger JC, Niranjana A, Williamson R, Martin JJ, Lunsford LD: Stereotactic radiosurgery for vestibular schwannomas in patients with neurofibromatosis type 2: An analysis of tumor control, complications, and hearing preservation rates. *Neurosurgery* 60(3):460-470, 2007
12. Nunes F, MacCollin M: Neurofibromatosis 2 in the pediatric population. *J Child Neurol* 18(10):718-724, 2003
13. Phi JH, Kim DG, Chung HT, Lee J, Paek SH, Jung HW: Radiosurgical treatment of vestibular schwannomas in patients with neurofibromatosis type 2: Tumor control and hearing preservation. *Cancer* 115(2):390-398, 2009
14. Pothula VB, Lesser T, Mallucci C, May P, Foy P: Vestibular schwannomas in children. *Otol Neurotol* 22(6):903-907, 2001
15. Rowe JG, Radatz MW, Walton L, Soanes T, Rodgers J, Kemeny AA: Clinical experience with gamma knife stereotactic radiosurgery in the management of vestibular schwannomas secondary to type 2 neurofibromatosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 74(9):1288-1293, 2003
16. Slattery WH3rd, Fisher LM, Hitselberger W, Friedman RA, Brackmann DE: Hearing preservation surgery for neurofibromatosis Type 2-related vestibular schwannoma in pediatric patients. *J Neurosurg* 106 Suppl 4:255-260, 2007
17. Tihan T: Schwannoma. In: Adesina AM, Tihan T, Fuller CE and Poussaint TY (eds). *Atlas of Pediatric Brain Tumors*. New York: Springer, 2010:145-152
18. Walcott BP, Sivarajan G, Bashinskaya B, Anderson DE, Leonetti JP, Origitano TC: Sporadic unilateral vestibular schwannoma in the pediatric population. *Clinical article. J Neurosurg Pediatr* 4(2):125-129, 2009