

İNTRASEREBELLAR SCHWANNOMA

Olgu Sunumu

Dr. Nezih OKTAR, Dr. Özcan BİNATLI, Dr. İzzet ÖVÜL, Dr. Erdem TUNÇBAY, Dr. Nejat SABUNCU*.

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroşirürji ve Patoloji* Anabilim Dalı
Türk Nöroşirürji Dergisi 1 : 82-85, 1989

ÖZET : Kranial sinirlerden gelişen nörinomlar tüm intrakranial neoplazmaların yaklaşık % 8'ini oluşturur. Nöraksis içinde gelişen schwannoma olguları oldukça enderdir. Taranabilen literatürde intramedüller yerleşim dışında 13 olgu intraserebral, bir olgu beyin sapında ve iki olgu da intraserebellar olmak üzere toplam 16 olgunun nöraksis içinde yerleşim gösterdiği bildirilmiştir.

Nörofibromatozisi olmayan, 56 yaşında KİBAS ve serebellar sendrom ile başvuran ve soliter sol intraserebellar schwannoma tesbit edilen bir kadın olgu cerrahi tedavisi ve histopatolojik tetkikleri ile birlikte sunulmaktadır.

Anahtar kelimeler : Schwannoma. Serebellar tümör.

SUMMARY : Intracranial schwannomas account for % 8 of all primary brain tumors, most of which are acoustic neuromas. Schwannomas within the neuraxis are rare, and are more common in an intramedullary than an intracerebral location. A review of the literature revealed thirteen cases of intracerebral schwannomas, one case of a brain stem schwannoma, and only two cases of schwannomas arising within the cerebellum.

A rare case of a solitary schwannoma arising within the cerebellum in the absence of von Recklinghausen's disease is reported.

Key-words : Brain tumor. Cerebellum Schwannoma.

GİRİŞ

Nöraksis içindeki schwannomalar enderdir (18). Daha çok intramedüller yerleşim gösterirler (17). Taranabilen literatürde intraserebral lokalizasyonda 13 olgu, (1-3, 6-9, 13, 14, 16, 20-22), beyin sapında bir olgu (15) ve intraserebellar yerleşimli iki olgu (11, 19) olmak üzere toplam 16 olgu intrakranial olarak nöraksis içinde tesbit edilmişlerdir. Burada Komminoth ve ark.'larının (11) 1977 yılında yayınladıkları superior serebellar vermis içinde tesbit edilen serebellar bir schwannoma ile Sarkar ve ark.'larının (19) 1987 yılında yayınladıkları soliter intraserebellar bir schwannoma olgusuna yeni bir intraserebellar schwannoma olgusu eklenmektedir. Olgunun cerrahi tedavisi ve histopatolojik tetkikleri sunulmakta ve literatürdeki diğer nöraksis içi yerleşim gösteren schwannomalar gözden geçirilerek tartışılmaktadır.

OLGU SUNUMU

56 yaşındaki kadın hasta (H.K., protokol No:62991) kliniğimize 1,5 aylık bir öyküsü olan baş ağrısı, baş

dönmesi ve dengesizlik yakınmaları ile 08.12.1988 tarihinde başvurdu.

Genel fizik ve nörolojik muayene

Genel fizik muayenesi olağan bulunan hastanın nörolojik muayenesinde solda altta belirgin minimal serebellar sendrom, konjuge sola bakışta belirgin HFBY horizontal nistagmus ve göz dibinde bilateral staz papiller saptandı.

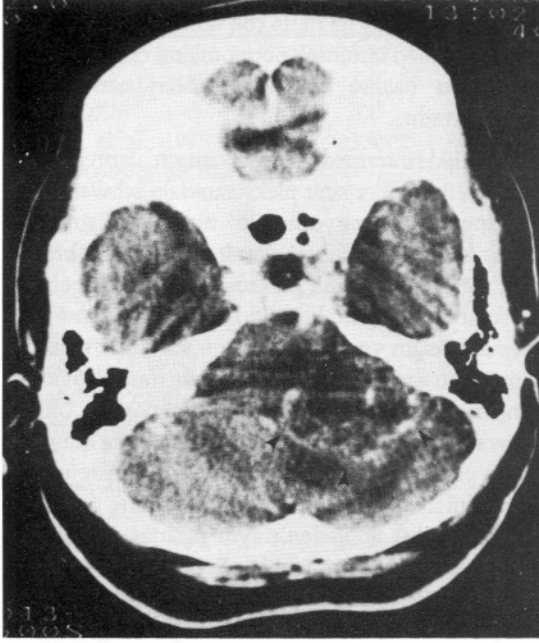
Yardımcı incelemeler

Rutin kan idrar tetkikinde sedimentasyon hızı 20-45-75mm, minimal lökositüri dışında patoloji tesbit edilmedi. BKH 7900/mm³, serum total sialik asid % 94.33mg, lipide-bağlı sialik asid % 43.02mg, C-RP menfi olarak bulundu.

Nörosensoriyel, odyometrik ve AEP tetkiklerinde kranial sinirlere ait patoloji gözlenmedi.

Rutin Akciğer grafisi ve batın ultrasonografisi olağan bulundu.

BT tetkikinde sol serebellar, halka boyanma özelliği gösteren kitle tesbit edildi (Şekil : 1).



Şekil 1 : Hastanın pre-operatif kontrastlı BT tetkikinde sol serebellar yerleşimli, PSK'ye uzanan ve halka boyanma özelliği gösteren kitle gözlenmektedir. (oklar).

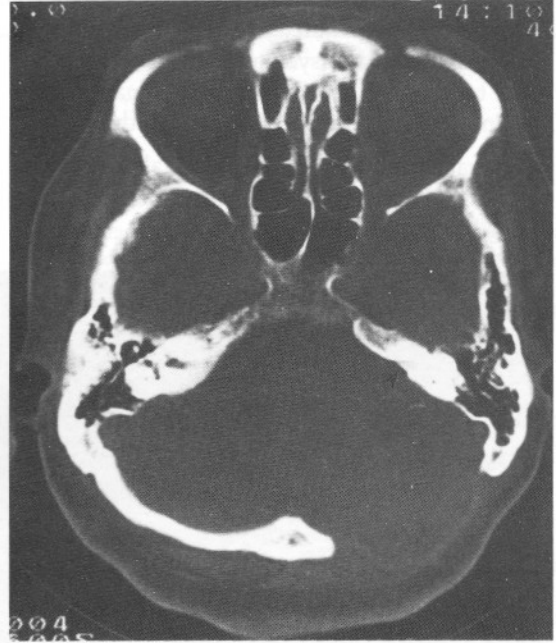
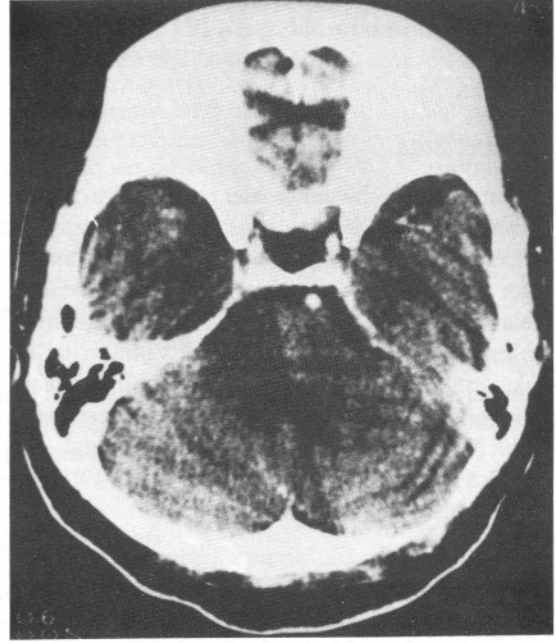
Operasyon

Hasta 15.12.1988 tarihinde bu bulgularla olası intrensek glial tümör veya metastatik YKO ön tanısı ile oturur pozisyonda Sol paramedian suboksipital kraniotomi girişimi ile opere edildi. Sol serebellar hemisfer içinde solid, oldukça sert kıvamda ve normal dokudan kolayca ayrılabilen ancak belirgin klivaj göstermeyen kitlenin PSK lokalizasyonuna uzandığı tesbit edildi. Total olarak çıkartılan kitlenin yarattığı lojdan biyopsi alındı. Köşede kranial sinirler salim olarak gözlemlendi.

Post-operatif dönem

Hastanın post-operatif dönemi olaysız geçti. Post-operatif 7. günde taburcu edilirken, hastanın minimal serebellar sendromu ve horizontal nistagmusu dışında nörolojik muayenesi olağandı.

Aylık kontrollerle izlenen hastanın 2 ay sonra çekilen kontrol BT tetkikinde tümöre rastlanmadığı ve İMA'ların bilateral simetrik olduğu gözlemlendi. (Şekil II ve III). Üçüncü ayda yapılan klinik kontrolünde nistagmus dışında nöropatolojik bulgu saptanmadı.



Şekil II ve III : Hastanın operasyondan 2 ay sonra alınan kontrastlı BT tetkikinde kitlenin total olarak çıkarıldığı ve İMA'ların bilateral olağan olduğu gösterilmektedir. (ok ucu).

Histopatoloji

Cerrahi materyel yer yer lastik kıvamında sert, çoğu kez gevrek yapıda doku parçalarından oluşmakta idi. Işık mikroskopisinde tipik schwannomayı andıran nükleer palizatlar tarzında dizilimi ile Antoni tip A görünümü tesbit edildi (Şekil IV.). Immunohistokimyasal boyama ile tümör, GFAP için olumsuz olarak bulundu.

TARTIŞMA

Intrakranial schwannomalar primer beyin tümörlerinin yaklaşık % 8'ini oluşturur ve hemen hepsi sekizinci kranial sinir orijinlidir (18). Optik sinir dışında diğer bütün kranial sinirlerden gelişen schwannomalar da bildirilmiştir (5, 10, 12). Ancak parankim içi yerleşim gösteren intrakranial schwannomalar oldukça enderdir. Tarayabildiğimiz literatürde toplam 16 nöroksis içinde yerleşim gösteren olgu tesbit edildik (Tablo : 1). Bunların onüçü intraserebral, (1-3, 6-9, 13, 14, 16, 20-22), iki intraserebellar (11, 19) ve bir olgu da pons (15) yerleşimlidir.

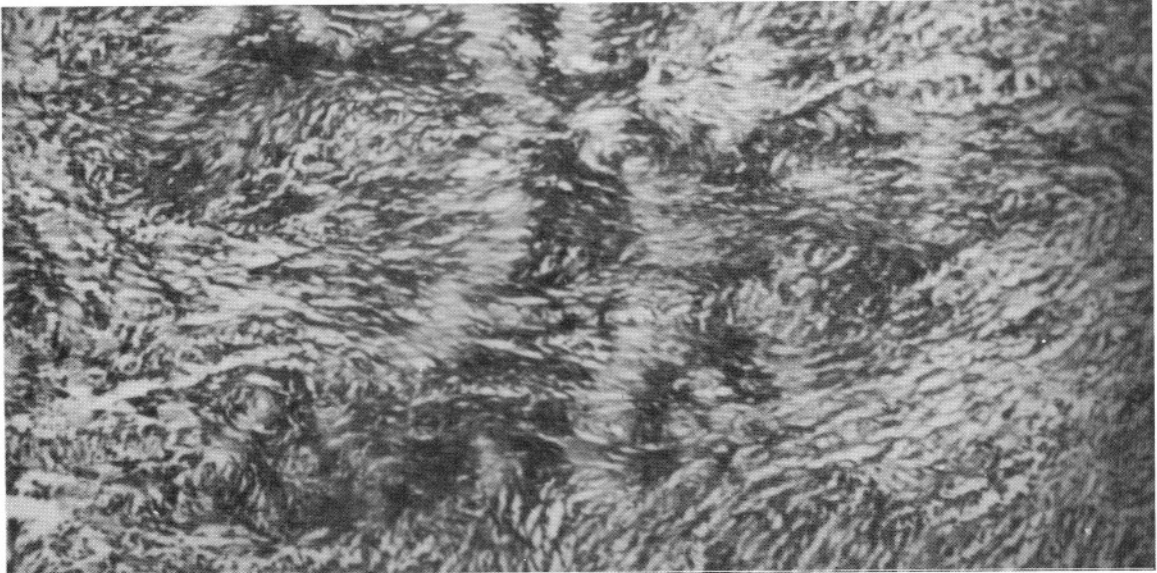
Komminoth ve ark.'larının superior serebellar vermis ve Sarkar ve ark.'larının intraserebellar yerleşimli iki olgusu dışında literatürde serebellar schwannoma olgusuna rastlamadık. Bu olgumuzda BT görünümü, intraoperatif gözlemimiz ve histopatolojik tetkik ile intraserebellar lokalizasyon teyid edildi. Hastada herhangi bir kranial sinir tutuluşunun olmayışı kranial sinir kılıf orijininin bizi uzaklaştırdı.

Literatürdeki tüm olgular dikkate alındığında bir hasta dışında hiçbir olguda nörofibromatozis gözlenmediği görülmektedir (2).

Akustik nörinomların % 54-% 76'sında kadın üstünlüğü olduğu ve hastaların 2/3'ünün 4. ile 5. dekadlarda bulunduğu kabul edilmektedir (18). Buna karşılık literatürde yayınlanan intrinsek schwannomalarda tesbit edilen erkek üstünlüğü (E/K=3.25) ve ortalama 23.2 yaş ile daha çok ikinci dekatta görülmesi özellikleri intrinsek nörinomların ekstrinsek lezyonlardan başlıca ayırıcı nitelikleri olarak göze çarpmaktadır.

Özellikle intramedüller schwannomaların gelişmesinde perivasküler sinir pleksusundaki schwann hücrelerinin proliferasyonu ile tümör gelişmesinin sorumlu tutulması genel olarak kabul edilen bir teoridir. Perivasküler sinir pleksusu hiperplazisi gelişimsel olabileceği gibi kronik bir hastalığa da bağlı olabilir. Feigin ve Ogata'nın öne sürdükleri gibi bu tümörlerin santral sinir sistemi içinde multipotent mezansimal elemanların differansiyasyonu ile oluşan schwann hücrelerinden geliştiği görüşü ise olaya bir başka yaklaşım şeklidir (4). Russel ve Rubistein'e göre pia hücreleri böyle bir değişime gitme özelliğine sahiptirler (18). Bu nedenle aynı yazarlar, spinal kord ve beyinde parankim içinde schwann hücresi ve retikülün fibrillerinden oluşan bu hamartomatöz lezyonlar için "schwannosis" terimini ortaya atmışlardır. Bu lezyonların schwannoma için olası bir odak olduğunu ileri sürmektedirler.

Biz, Prakash ve ark.'larının (15) da öne sürdüğü gibi schwann hücreleri ile miyelinli liflerin parankim içinde hamartomatöz malformasyonlar tarzında bulunduğu ve intraparakranial schwannoma gelişimi için bir tümör odağı oluşturabildiği fikrine katılmaktayız.



Şekil : IV : Histopatolojik tetkikte schwannomda belirgin nükleer palizatlar (Antoni A alanları). HEx176.

Tablo : I. Yayınlanmış intraserebral ve intraserebellar yerleşimli schwannoma olgularının özeti

Yazar ve yıl	Yaş, cins	Semptomların süresi (yıl)	Semtop ve Bulgular	Yerleşim
David, et al., 1965	15,E	0.3	BA, KİBAS; hemiparezi	Sağ parietal
Gibson, et al., 1966	6,E	1	Fokal nöbet; hemiparezi	Sol orta temporal
New, 1972	8,E	2	Epilepsi; BA, kusma; NPD yok	Sağ superior parietal
Chatak, et al., 1975	63,K	40	Fokal nöbet; hemiparezi	Sağ parietal
Van Rensburg, et al., 1975	21,E	7	Psikomotor nöbet; davranış kusuru; BA; NPB yok	Sağ temporal
Pialat, et al., 1975	24,E	9	Epilepsi	Sağ frontal
Komminoth, et al., 1980	15,E	2	Bilateral ekzoftalmus; fasiyal parezi; serebellar bulgular	Superior serebellar
Prakash, et al., 1980	14,E	3	Şaşılık ve fasiyal asimetri; ataksi; 6., 7. KS ve alt motor nöron parezisi	Pons
Vassilouthis, et al., 1980	17,E	2	BA; baş dönmesi; amarozis; KİBAS	Sol subfrontal
Kasantikul, et al., 1981	23,E	3	Şizofreni; NPB yok	Sağ parietal
Shalit, et al., 1982	29,K	0.5	Bilinç kaybı; BA, Görme bulanıklığı, papilla stazi	Parieto-okspital
Auer, et al., 1982	15,E	2	BA, kusma; meningismus; SAK; hemiparezi	Frontal
Bruni, et al., 1984	39,E	2	Epilepsi; multipl nörofibromatozis	Frontal
Gökay, et al., 1984	16,K	3	Epilepsi; hemiparezi	Fronto-temporal
Rodríguez-Salazar, et al., 1984	10,E	0.3	Fokal nöbet	Frontal
Sarkar, et al., 1987	24,E	0.3	BA; ambliyopi; diplopi; ataksi	Serebellar
Oktar, et al., 1989	56,K	0.2	BA, kusma; dengesizlik; serebellar sendrom; nistagmus; papilla stazi	Serebellar

BA = Baş ağrısı

NPD = Nöro-patolojik defisit

KAYNAKLAR

1. Auer RN, Budny J, Drake CG, et al.: Frontal lobe perivascular schwannoma. Case report. J Neurosurg 56:154-157, 1982.
2. Bruni P, Eposito S, Greco R, et al.: Solitary intracerebral schwannoma in von Recklinghausen's disease. Surg Neurol 22:360-364, 1984.
3. David M, Guyot JF, Sachs M, et al.: Tumeur schwannoide du ventricule lateral. Neurochirurgie 11:578-581, 1965.
4. Feigin I, Ogata J: Schwann cells and peripheral myelin within human central nervous tissues: the mesenchymal character of Schwann cells. J Neuropathol Exp Neurol 30:603-612, 1971.
5. Garen PD, et al.: Cystic schwannoma of the trochlear nerve mimicking a brain-stem tumor. Case report. J. Neurosurg 67:928-920, 1987.
6. Ghatak NR, Norwood CW, Davis CH: Intracerebral schwannoma. Surg Neurol 3:45-47, 1975.
7. Gibson AAM, Hendrick EB, Conen PE: Intracerebral schwannoma. Report of a case. J. Neurosurg 24:552-557, 1966.
8. Gökay H, Izgi N, Barlas O, et al.: Supratentorial intracerebral schwannomas. Surg Neurol 22:69-72, 1984.
9. Kasantikul V., et al.: Intracerebral neurilemmoma. J Neur Neurosurg Psychiatry 44:1110-5, 1981.
10. King JS: Trochlear nerve sheat tumor. J Neurosurg 44:245-247, 1976.
11. Komminoth R, Sokic P, Florange W, et al.: Schwannome intracerebelleux. Neurochirurgie 23:81-88, 1977.
12. Matsushima T, Fukui M, Matsunaga M, et al.: Accessory nerve neurinoma mimicking a brain stem tumor on angiography: report of a case. Neurosurgery 16:839-842, 1985.
13. New PFJ: Intracerebral schwannoma. Case report. J Neurosurg 36:795-797, 1972.
14. Pialat J, Sindou M, Courjon J, et al.: Un cas de neurinome intracerebral frontal. Lyon Med 234:129-134, 1975.
15. Prakash B, Roy S, Tandon PN: Schwannoma of the brain stem. Case report. J Neurosurg 53:121-123, 1980.
16. Rodríguez-Salazar A, Carrillo R, deMiguel J: Intracerebral schwannoma in a child. Report of a case. Childs Brain 11:69-72, 1984.
17. Rout D et al.: Cervical intramedullary schwannoma. Case report. J Neurosurg 58: 962-964, 1983.
18. Rusell DS, Rubinstein LJ: Pathology of Tumors of the Nervous System, ed 4. London: Edward Arnold, 1977, pp51-52and372-379.
19. Sarkar C, Mehta VS, Roy S: Intracerebellar schwannoma. Case report. J. Neurosurg 67:120-123, 1987.
20. Shait MN, Toledo E, Sandbank U: Intracerebral schwannoma. Acta Neurochir 64:253-258, 1982.
21. VanRensburg MJ, Proctor NSF, Danziger J, et al.: Temporal lobe epilepsy due to an intracerebral schwannoma. Case report. J Neurol Neurosurg Psychiatry 38:703-709, 1975.
22. Vassilouthis J, Richardson AE: Subfrontal schwannoma:report of a case. Acta Neurochirurg 53:259-266, 1980.