

# Okülomotor, Troklear ve Abdusens Sinirlerin (Oküler Motor Sinirler) Ekstraorbital Lokalizasyonlu Schwannomaları

## Extraorbital Schwannomas of Oculomotor, Trochlear, and Abducens Nerves

Ahmet Murat KUTLAY, Cahit KURAL

Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Nöroşirürji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

### ÖZ

Schwannomalar Schwann hücrelerinden köken alan, yavaş büyüyen benign tümörlerdir. Nörofibromatozis olmaksızın okülomotor, troklear ve abducens sinir schwannomalarına oldukça nadir rastlanılır fakat manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'nin yaygın olarak kullanımı nedeni ile sayılarında belirgin bir artış söz konusudur. Asemptomatik ve küçük tümörü olan hastalar, periyodik olarak MRG ile takip edilebilirler ama semptomatik tümörlerde tedavideki ilk seçenek cerrahi olmalıdır. Ancak, cerrahi sonrası bu sinirlerin fonksiyonlarında düzelleme oranı oldukça düşüktür. Bu nedenle seçilmiş olgularda tümör kapsülü ve sinirin korunduğu subtotal rezeksiyonlar daha uygun olabilir. Diğer yandan stereotaktik radyocerrahinin schwannomaların kontrolündeki yüksek başarısı da ortaya konmuştur, stereotaktik radyocerrahi özellikle küçük tümörü olan olgularda, ek hastalıklar nedeni ile genel anestezinin risk oluşturacağı yaşlı olgularda alternatif, minimal invaziv bir tedavi yöntemi olarak göz önünde tutulmalıdır.

**ANAHTAR SÖZCÜKLER:** Schwannoma, Kranial sinirler, Okülomotor sinir, Troklear sinir, Abdusens sinir, Stereotaktik radyocerrahi

### ABSTRACT

Schwannomas are slow-growing, benign tumors that arise from Schwann cells. Oculomotor, trochlear and abducens nerve schwannomas without neurofibromatosis are very rare but numbers are increasing obviously due to the wide-spread use of MRI. Patients with small and asymptomatic tumor may be followed with serial MRI scans without neurological intervention but in tumors with symptoms, surgery should be considered as the first treatment options. However, the chance for postoperative improvement of these nerves functions is quite low. Therefore, subtotal tumour removal preserving the tumor capsule with the nerve can be appropriate technique in selected patients. On the other side, stereotactic radiosurgery has shown high success rates in controlling schwannomas and should be taken into consideration as an alternative, minimally invasive technique, especially in older patients with small tumors and in patients with higher risk for general anaesthesia due to additional diseases.

**KEYWORDS:** Schwannoma, Cranial nerve, Oculomotor nerve, Trochlear nerve, Abducens nerve, Stereotactic radiosurgery

### ■ GİRİŞ

Schwannomalar (sch), benign, yavaş büyüyen tümörler olup, periferik sinirlerin myelin kılıfının schwann hücrelerinden köken alırlar. Bu tümörler, kapsüllü, iyi sınırlı, çevre yapıları invaze etmekten ziyade, onları iterek ekspansif şekilde büyüyen

tümörlerdir (45). İntrakranial lokalizasyonlu sch'lar ise nadir olup, tüm intrakranial tümörlerin yaklaşık %8'ini oluştururlar (1,3,37,67,69,81-83,96,105). Sporadik veya herediter olarak karşımıza çıkabilirler. Sporadik olgular genelde tek taraflı olup, genelde yaşamın 4. – 5. dekatlarında, herediter olgular ise sıklıkla 2. – 3. dekatlarda ortaya çıkarlar (45,69).



Yazışma adresi: Cahit KURAL

E-posta: ckural@gata.edu.tr

Bu tümörler sıklıkla sensoriyel sinirlerden köken alsa da, nörofibromatozis (NF) Tip 2'de motor sinirlerin sch'larına da rastlanılabilmektedir. Ancak NF olmaksızın kranial sinirlerin izole sch'larına çok nadir rastlanılır. İntrakranial sch'lara en sık vestibüler sinirde rastlanılırken, bunu sırası ile trigeminal ve glossofaringeal, vagal, fasial ve hipoglossal sinirin schwannomaları takip eder (45,46,69). Oküler motor sinirlerin (kranial III, IV ve VI. sinirler) schwannomalarına ise çok daha nadir rastlanılır. Bunların arasında da okülomotor sinir sch'ları ilk sırada yer alırken en az abduzens sinir sch'larına rastlanılır.

Makalenin bu bölümünde ekstraoküler lokalizasyonlu kranial III, IV, ve VI. sinirlerin sch'larından bahsedilecektir.

## ■ OKÜLOMOTOR SINİR SCHWANNOMALARI

Okülomotor sinir (OS) sch'ları nadir rastlanılan tümörler olup, bu konudaki ilk yayın 1927 yılında bir otopsi bulgusu olarak Kovacs tarafından yapılmıştır (43). Sonrasında her ne kadar bazıları çok iyi dökümente edilmemiş olsa da, bu güne kadar (intraorbital lokalizasyonlu olanlar hariç tutulduğunda), literatürde yayınlanmış yaklaşık 57 intrakranial OS Sch olgusu bulunmaktadır (3,7,8,11,23,26,31-39,43-45,47,49,50,53,57,60,66,69,70,71,83,87,88,90,96,104,105).

### İnsidens

OS Sch'ları tüm intrakranial schwannomaların yaklaşık % 0,22 sini oluşturur (69). Nonaka ve ark., tarafından 2014 yılında yapılan ve en fazla olguyu içeren bir literatür tarama çalışması, 21 erkek, 34 kadından oluşmaktadır. Bu seride yaş aralığı 2 ay-70 yıl arasında değişmekte olup, ortalama yaş 35,9 yıl olarak saptanmıştır (69). Furtado ve ark., tarafından 2013 yılında yapılan başka bir literatür taramasında, yine bu tümörlere kadınlarda erkeklere oranla biraz daha yüksek rastlandığı, yaş aralığının 1,5-70 yıl arasında değiştiği ve yaş ortalamasının 38,3 yıl olduğu vurgulanmıştır (19). Diğer benzer çalışmalarda da bu tümörlerin en fazla orta yaş grubu kadınlarda ortaya çıktığı görülmektedir (3,26,37). Literatür tarama çalışmalarında elde edilen bulgulardaki bazı farklılıklar, serilere dahil edilen olguların farklı kriterleri (konservatif ve/veya cerrahi tedavi uygulanan olgular, sadece pediatrik olgular, histopatolojik tanının konmadığı, radyocerrahi uygulanan ya da iyi dökümente edilmemiş olguların hariç tutulması vb gibi) içermesinden dolayıdır.

### Lokalizasyon

Okülomotor sinirin beyin sapından çıktıktan sonra santral sinir sisteminden periferik sinir sistemine geçiş mesafesi 0.6 mm'dir, sonrasında aksonlar schwann hücreleri ile çevrilirler. OS Sch'ları bu transiyon zonunun distalinde herhangi bir lokalizasyonda ortaya çıkabilirler. Celli ve ark., lokalizasyonlarına göre (intraorbital lokalizasyon hariç tutularak) OS Sch'larını, 1) sisternal (prekavernöz sisternal segmentte lokalize tümörler), 2) sisternokavernöz (kavernöz sinüs, retroklival veya retropetrozal sisternokavernöz lokalize tümörler), 3) kavernöz (kavernöz sinüsde veya kavernöz sinüsle devam eden ya da kavernöz sinüsü invaze eden tümörler) segment olmak üzere 3 gruba ayırmışlardır (8). OS Sch'larına en sık sisternal segmentte (%48,3), ikinci sıklıkla intrakavernöz segmentte (%39,6) ve en az sisternokavernöz

segmentte (%12,1) rastlanılır (3,19,26,45,49,69,96,105). Orbital lokalizasyon çok daha nadirdir.

Bu tümörler farklı boyutlarda karşımıza çıkabilirler. Literatürde büyüklükleri 4 mm- 6,9 cm arasında (ortalama 2,5 cm) değişen olgular rapor edilmiştir (19,23,32,34,45,57,69,79,96). Yang ve ark., pediatrik olgularda sch'ları büyüklüklerine göre 3 tipe ayırmışlardır; 1) Mikronöroma (10 mm), 2) Makronöroma (11-30 mm), 3) Dev nöroma (>30 mm) (105).

### Klinik Tablo

Kumar ve ark., çalışmalarında, tanı öncesi semptomların süresinin, diğer grup schwannomalara göre daha kısa olduğu, bu sürenin ortalama 9-13 ay arasında değiştiğini saptamışlardır (45). En sık rastlanan semptomlar diplopi (%39,6), baş ağrısı (%37,6) ve pitozistir (%32,1) (19,45,69). Bunları, görmede bulanıklık, ekstraoküler kas hareketlerinde bozukluk, midriyazis, anizokori, etkilenen gözde intorsiyon takip eder. Tümör büyüdükçe çevre dokulara basıda söz konusu olacağından (örneğin beyin sapı basısı), hemiparezi veya diğer komşu kranial sinirlerle (kranial V<sub>2</sub>, VI, IV ve II. sinirler) ait bulgular gelişebilir (4,11,19,26,44,45,49,50,53,57,66,69,96,105). Hatta, tümörün büyüklüğüne bağlı olarak serebellar bulgularla ortaya çıkan bir olgu bile yayınlanmıştır (57).

Tümörün büyüklüğü ile okülomotor sinir defisitinin şiddeti arasında her zaman bir korelasyon yoktur (3,57). Büyüklüğü 4-7 mm arasında değişen tümörlerde bile ciddi defisitlerin olabileceği gösterilmiştir (7,11,34,60). Dahası, prepontin segmentte mikrolezyonlara bağlı oftalmoplejik migren tablosu ile ortaya çıkan olgularda rapor edilmiştir (7,37,60). Oftalmoplejik migren, migrenin nadir rastlanılan bir varyasyonu olup tekrarlayıcı şiddetli baş ağrısı atakları ile karakterizedir. Bu ağrı ataklarını okülomotor palsi takip eder. Atak sonrası hem baş ağrısı, hem de okülomotor sinir bulguları düzelir. Tümörün neden olduğu tekrarlayıcı inflamasyonun, schwann hücrelerinde proliferasyon ile birlikte demyelinizasyon ve remyelinizasyonlara yol açtığı, bu olayların migren ataklarının nedeni olduğu öne sürülmüştür. Murakami ve ark., ise, OS sch'larının intermittent olarak bir takım kimyasal maddeler salgıladığını, bu maddelerin trigeminal sinir reseptörlerini uyardığını ve ağrı ataklarının bu yüzden oluştuğunu öne sürmüşlerdir (60). Ancak şu ana kadar bu hipotezleri destekleyecek kanıtlar elde edilememiştir.

### Radyoloji

Bu lezyonlar için tanı koydurucu karakteristik radyolojik bulgular yoktur. Perikavernöz sinüs lokalizasyonlu büyük tümörlerde, kraniografilerde çift taban (*double floor*) görüntüsü veya petroz apeksde ya da posterior klinoid çıkıntıda kemik destrüksiyonu olabilir (57,69). Kontrastlı BT tetkiklerinde, bu tümörler çeşitli derecelerde kontrast tutan düşük densiteli lezyonlar olarak izlenirler. Olguların %97,2'sinde kontrast tutulumu söz konusudur (%83,4'ünün homojen, % 13,8'inin dairesel tarzda tutulum olurken, sadece bir olguda kontrast tutulumu saptanmamıştır) (36,69). Ancak heterojen kontrast tutulum rapor edilen olgularda mevcuttur (69). Kansu ve ark., çok küçük tümörlerin BT tetkiki sırasında gözden kaçabileceğini vurgulamışlardır (34).

Bugün için bu tümörlerin tanı ve takibinde seçilecek görüntüleme yöntemi MRG tetkikidir. Kranial schwannomalar genelde iyi sınırlı, ekstraaksiyel lezyonlar olarak izlenirler. MRG tetkiklerinde olguların beyin sapına göre çoğu T1-W görüntülerde hipo veya izointens, T2-W görüntülerde izo veya hiperintens olarak izlenirler (19,33,45,50,69,96). Bazen T2-W sekanslarda hiperintens izlenen kistik değişiklikler saptanabilir (47,50). Kontrast sonrası (Gd-DPTA) tüm olgularda çeşitli derecelerde tutulum söz konusudur (3,7,8,11,32,33,35,39,44,47,50,53,60,66,69,70,71,89,96). Etiyolojisi saptanamayan ve ilk MRG tetkiki normal olarak değerlendirilmiş bir okülomotor palsi olgusunda, sonraki takiplerinde yapılan ince kesit kontrastlı, koronal kesitlerde, okülomotor sinirde kalınlaşma ve kontrast tutulumu saptanmıştır (57). Küçük lezyonların saptanmasında özellikle 3-D *fast-imaging employing steady state acquisition* (FIESTA) ve kontrastlı 3-D *brain volume imaging* (BRAVO) sekansları önerilmektedir (104).

Anjiyografik tetkiklerde özellikle büyük tümörlerde ipsilateral karotid arter, PCom A, baziler arter, superior serebellar arter ya da posterior serebral arterde itilme –yaylanma görülebilir, ancak hiçbir zaman tümör boyanması ya da besleyici arterlerin varlığı gösterilememiştir (32-34,36,47,66, 96). Bu nedenle anjiyografik tetkikler sadece anevrizma gibi vasküler patolojilerin ayırıcı tanısında önemlidir.

#### Ayırıcı Tanı

MRG tetkikinde bile çoğu zaman tümörün köken aldığı yeri saptamak mümkün olmayabilir. Ayırıcı tanıda bu bölgenin olası patolojilerinden olan meningiomalar, kranial IV, V<sub>1</sub> ve VI. kranial sinir sch'ları, kordoma, kraniofaringeoma, hipofiz adenomaları, araknoid kist, teratoma, melonoma, kavernöz hemanjioma, nöromüsküler koristoma, rhabdomyoma, anevrizmalar, hatta sarkoidozis gibi inflamatuvar patolojiler göz önünde bulundurulmalıdır (4,11,32,35,52,60,69,71,87). Kavernöz sinüsü tutan ve özellikle homojen, hiperdens sellar-parasellar lezyonlar (örneğin meningioma) ayırıcı tanıda ilk sıralarda yer almaktadır. Meningiomalarda BT tetkikinde komşu kemikte hiperostosis, hatta % 25 oranında kalsifikasyon görülebilir (45). Meningioma, MRG tetkikinde genelde T1-w de izointens, T2-w de hiperintens olarak izlenirken, özellikle kontrastlı kesitlerde dural 'tail' söz konusudur (45). Kavernöz sinüse lateral uzanım gösteren hipofiz makroadenomlarında ayırıcı tanıda akla gelmelidir. Bu tümörler uniform kontrast tutulumu ile birlikte 'mixed' sinyal intensitesi gösterirler. Ayrıca sella genişlemiştir ve suprasellar uzanım söz konusu olabilir (45). OS sch'ların sisternal lokalizasyonlu troklear ve trigeminal schwannomalardan radyolojik olarak ayırımları da zordur. Bunların dışında, T1-W ve T2-W sekanslarda de farklı sinyal intensiteleri gösteren parsiyel tromboze anevrizmalar, ek olarak lenfoma ve metatzatlarda da ayırıcı tanıda önemlidir. Paramedian ve/veya orta hat kordomalar da T2-W sekanslarda belirgin hiperintensite gösterebilirler. Diğer yandan, Nonaka ve ark., okülomotor paralizisi ile prezente olan endodermal kist ve araknoid kist olguları da yayınlanmışlardır (69). Yani ayırıcı tanıda geniş bir spektrumu göz önünde tutmak zorunluluğu, çok net bir şekilde ortaya çıkmaktadır.

#### Okülomotor Sinir Malign Schwannomaları

Bu tümörler her ne kadar benign, yavaş olarak büyüyen tümörler olarak bilinse de, literatürde nadir olarak OS'in malign sch'ları da rapor edilmiştir (44,85,90). Hızlı büyümeleri dışında, MRG'de benign-malign sch ayırımının yapılabileceği net bir kriter yoktur. MRG tetkikinde genelde fusiform şekilde izlenirler, yoğun boyanırlar. Şüphelenen olgularda MR spektroskopisi tetkikinin yapıp, özellikle kolin, N-asetil aspartat (N-AA) ve kreatin konsantrasyonlarının değerlendirilmesi önerilmektedir (44). Bu olgularda diğer malignitelere olduğu gibi yüksek kolin 'pik'i izlenirken kreatin ve N-AA düşüktür hatta saptanamayabilir (44). Şener, malign-bening OS Sch ayırımında diffüzyon MRG tetkikinin önemini vurgulamıştır (90). İmmünohistokimyasal olarak bu tümörlerin yaklaşık yarısında S 100 protein pozitifliği saptanamamış, buna karşılık epitelyal membran antijen (EMA) ekspresyonu saptanmıştır (85). Bu durumu ile malign meningiomalara benzer bir durum söz konusudur. İntrakranial malign sch olgu sayısı az olduğu için yaşam süresi ve radyoterapi açısından, genelde ekstrakranial malign sch'lardan yola çıkılmaktadır. Malign sch'ların hem klinik ve hem de radyolojik olarak bir kaç ay içinde çok hızlı progresyon gösterdiği, hatta %50'sinin uzak metastaz yapabilecekleri unutulmamalıdır (85). Bu tümörlerin hem kemoterapileri hem de radyocerrahi ile tedavileri konusunda elimizde geniş seriler, dolayısıyla yeterli veriler yoktur. Santarius ve ark., intrakranial malign sch'ların tedavisinde radikal cerrahi, sonrasında da yüksek doz radyoterapi (60 Gy ya da daha yüksek) önermektedirler (85).

#### Tedavi

Günümüzde bu nadir rastlanılan tümörlerin tedavisinde gözlem-takip, radikal cerrahi girişim, subtotal –parsiyel eksizyon ve stereotaktik radyocerrahi tedavisi (primer veya yardımcı tedavi modalitesi olarak) gibi farklı tedavi seçenekleri mevcuttur. Küçük, < 7 mm, asemptomatik, rastlantısal olarak saptanmış OS' lar takip altına alınabilirken, büyük, semptomatik, özellikle kitle etkisi oluşturan tümörler için cerrahi tedavi önerilmektedir (3,45,66,69).

Bu tümörler benign, yavaş büyüyen lezyonlar olduğu için total rezeksiyonlarının tam bir tedavi sağlayacağı düşünülebilir ki, günümüz cerrahi teknikleri ile bu mümkündür. Ancak radikal cerrahi girişim ile total rezeksiyon sonrası çok yüksek oranda okülomotor sinir paralizisi (> %86) söz konusudur (32,35,45,66,69,71,79,83). Bu nedenle, özellikle son yıllarda, takip (bekle ve gör) veya subtotal eksizyon (intrakapsüler dekompresyon) sonrası stereotaktik radyocerrahi (linear akseleratör, gamma knife) gibi tedavi modaliteleri öne çıkmaya başlamıştır (3,35,39,45,71,83,105). Literatürde, çapı 7 mm den küçük tümörü olan 9 olgu konservatif olarak takip edilmiş (3 olguda oftalmoplejik migren tablosu mevcut ve bir olgu prednizon tedavine yanıt vermiş diğer iki olguda yanıt alınmamış), 6. ve 10. yıl takiplerinde tümörlerinde herhangi bir büyüme saptanmamıştır (7,11,31,37). Norman ve ark., izole monooküler okülomotor paralizisi mevcut olan 5 pediatrik olgu yayınlamışlardır. Önceleri idiyopatik etiyojisi düşünülen bu olguların takiplerinde OS Sch saptanmış, bu 5 olgunun 4'ünde 4 ile 22 ay arasındaki bir süre içinde total okülomotor paralizisi gelişmiştir (70). Bu tümörler çok küçük olduğu için

muhtemelen ilk incelemelerde gözden kaçmıştır. Dolayısıyla, idyopatik okülomotor paralizisi olan genç hastalarda 1-2 mm lik kesitlerle kontrastlı MRG tetkiki yapılmasının önemi ortaya çıkmaktadır.

Otopsi sırasında saptanan 3 olgunun da dahil edildiği, intraorbital lokalizasyonlu tümörlerin hariç tutulduğu ve toplamda 55 olgunun incelendiği bir literatür tarama çalışmasının sonuçlarına göre, 9 olgu konservatif olarak takip edilmiş, 41 olguya cerrahi girişim uygulanmış, 2 olgu gamma knife tedavisi almıştır. Cerrahi tedavi alan olguların %34,1'inde (ancak 6 ek olguda yeterli bilgi yok, dahil edilmemiş), konservatif tedavi edilen olgularında %41,7'inde kalıcı okülomotor sinir paralizisi gelişmiştir (69).

Günümüzde, büyük, diğer kranial sinirlerde bası nedeni ile defisit oluşturmuş veya beyin sapı basısının söz konusu olduğu tümörlerde, ya da malignite özellikleri gösteren (hızlı progresyon, ödem, çevre dokulara invazyon) olgularda cerrahi tedavinin yeri tartışılmazdır (3,45,69,71,79,105). Özellikle semptomatik intraorbital lokalizasyonlu OS sch'larında, optik siniri bir an önce basıdan kurtarmak için erken cerrahi girişim ilk sırada düşünülmelidir (105).

Literatürde bugüne kadar opere edilmiş yaklaşık 45 olgu vardır (3,19,23,26,33-36,38,45,47,49,50,57,60,66,69,71,87,88,96). Bunlardan, 26 olguda gross total, 14 olguda totale yakın ya da subtotal, 3 olguda ise parsiyel rezeksiyon yapılmıştır. Radyocerrahi uygulanan olgularda dahil edildiğinde 12 olguda konservatif kalınmıştır (7,11,31,37,43,69). Bu 12 olgunun 5 tanesinde (%41,7) okülomotor palsi gelişmiştir (4 olguda total, 1 olguda parsiyel, 2 olguda ise tanımlanmamış).

Cerrahi yaklaşımlar açısından baktığımızda, tümörün lokalizasyonu ve büyüklüğüne göre standart pterional, pterional + orbitozigomatik, subtemporal, transzigomatik subtemporal yaklaşımlar en sık kullanılan yaklaşımlardır (19,23,35,49,50,66,69,79,83,96). Sisternokavernöz lokalizasyonlu tümörler retroklival ya da retropetrozal sistemlerle yakın ilişkiindedir. Tipik olarak medialde ICA ve dalları ile, ek olarak baziler arter terminal dalları ile yakın komşuluk söz konusudur. Ancak sisternokavernöz sinüs lokalizasyonlu tümörler, araknoid membran ile çevrili olduğundan, cerraha kısmen diseksiyon kolaylığı sağlar. Tümörün anterior klinoid proçesin lateralinden kavernöz sinüse girdiği bölge, göreceli olarak avaskülerdir, bu da nispeten rezeksiyonu kolaylaştırır. Okülomotor sistern *Meckel's cave*'e benzer. Bu sistern, okülomotor sinirin kavernöz sinüsdeki ilk yaklaşım 5 mm lik araknoid membran ve BOS ile çevrili segmentini içerir. Ek olarak kavernöz sinüse girerken ki, dural halka, komşu venöz kanallara zarar vermeden açılıp tümörün rezeksiyonu kolaylaştırılabilir (19,23,35,96). Ancak pür sisternal yerleşimli tümörlerin çevresinde araknoid membran her zaman olmayabilir (19). Okülomotor sisternin medial duvarı (karotiko-okülomotor membran) ICA'nın klinoidal segmentine komşudur. Bu membran okülomotor sinirin üst yüzeyini, anterior klinoidin inferior yüzeyinden ayırır ve yine bu membran, ICA'nın klinoidal segmentinin duvarına gevşek bir şekilde yapışmıştır, bu nedenle okülomotor sisternde tümörün büyüyebileceği ek bir araknoid boşluk söz konusudur (96). Cerrahi açıdan, okülomotor sistern, medialde ICA ile gevşek bir ilişkide olduğundan, okülomotor sinirin laterale mobilizasyonu için yeterli bir

boşluk sağlar. Okülomotor sisternin açılması, interpedünküler ve preontin sistemlere transkavernöz yaklaşımda, karotiko-okülomotor boşluk aracılığı ile posterior klinoidin alınması için yeterli bir alan sağlar (96). Orbitokavernöz yerleşimli tümörlerin eksizyonunda frontotemporal +orbito-zigomatik yaklaşım tercih edilir. Sfenoid kanat 'tur'lanır, klinoidektomi yapılır, optik kanal açılarak tümöre ulaşılır (32,71). Cerrahi sırasında, oldukça frajil olduğundan anatomik bütünlüğü korunsa bile okülomotor sinirin kolayca hasarlanabileceği unutulmamalıdır. Total eksizyon oranının sisternal yerleşimli tümörlerde %75, sisterno-kavernöz lokalizasyonlu tümörlerde % 50 civarında olduğu bildirilmiştir (19).

Her ne kadar Sarma ve ark., (87) OS sch'larının (özellikle parasempatik kısımdan köken alan) defisit çıkarmadan eksize edilebileceğini rapor etmişlerse de, literatürdeki sonuçları incelediğimizde cerrahi rezeksiyon yapılan olgularda postoperatif okülomotor palsi riskinin oldukça yüksek olduğu ortaya çıkmaktadır (19,32,34,35,45,47,49,66,69,79,83). Yang ve ark. nın, kendi olgularını da dahil ettikleri toplam 10 olguda, total rezeksiyon yapılan pediatrik olguların %90'ında okülomotor sinir fonksiyonlarının daha da kötüleştiği, sadece birinde düzelme saptandığı rapor edilmiştir (105). Literatürü gözden geçirdiğimizde gross total rezeksiyon sonrası postoperatif dönemde okülomotor sinir fonksiyonlarının korunduğu ya da oluşan okülomotor palsinin zamanla düzeldiğini bildiren çalışmaların nadir olduğu göze çarpmaktadır (3,50,66,69,88,105). Nonaka ve ark., cerrahi girişim sonuçlarını 6 grupta değerlendirmişlerdir; 1) Preop. mevcut parsiyel okülomotor palsinin düzeldiği olgular 2) Değişiklik yok –intakt (preop ve postop dönemde okülomotor palsinin olmadığı olgular 3) Değişiklik yok (geçici olarak kötüleşme). Cerrahi sonrası sinirin fonksiyonlarının kötüleşmesi ama sonrasında düzelerek preop. seviyesine dönmesi 4) Değişiklik yok (parsiyel palsi) Preop. mevcut parsiyel okülomotor paralizisinin değişiklik göstermediği olgular 5) Değişiklik yok (total paralizisi) Preop total okülomotor paralizide değişiklik saptanamayan olgular, 6) Kötüleşme. Preop. mevcut okülomotor fonksiyonların kötüleştiği olgular. Bu gruplamaya göre olgular değerlendirildiğinde en fazla olgunun 6. grupta olduğu (15 olgu) gözlenmiştir (69). Bu da bize cerrahi sonrası okülomotor sinir fonksiyonlarında yüksek oranda kötüleşmenin söz konusu olduğunu göstermektedir. Bu sonuçları göz önüne alarak, bazı yazarlar preop. dönemde total okülomotor paralizisi olan olgularda, zaten düzelme şansı çok düşük olduğundan total rezeksiyonu, buna karşın parsiyel okülomotor paralizisi olan olgularda ya da beyin sapı basısı olan olgularda (parsiyel okülomotor paralizisi var veya yok) gross total ya da subkapsüler subtotal ya da parsiyel rezeksiyon önermektedir (3,66,69). Kavernöz sinüsü tutan tümörlerde diğer kranial sinirlerde de defisitler sıklıkla ortaya çıkacaktır, bu olgularda parsiyel rezeksiyon yapılsa bile, ağır okülomotor sinir defisitleri ortaya çıkabileceğinden, bu lokalizasyonlu olgularda defisitler ortaya çıkıncaya kadar beklenmesini ya da radyocerrahi tedavisinin yapılmasını savunan yazarlar da vardır (3,105).

Diğer yandan, preop. dönemde defisiti olan olgularda, okülomotor sinir fonksiyonlarının geri döndüğü olgularda çok azdır (23,60). Postoperatif değerlendirmelerde okülomotor sinir fonksiyonlarının olguların sadece %11'inde geri döndüğü, üstelik bu olgularda da total rezeksiyon yerine subtotal veya parsiyel



rezeksiyon yapıldığı gözlenmektedir (3,19,23,26,84,88,96). Bu nedenle bir çok yazar radikal cerrahiden ziyade subtotal rezeksiyonu savunmaktadır (3,19,26,66,71,83,96). Tannöver ve ark., nin subtotal rezeksiyon yaptıkları bir olguda 5.ay sonunda okülomotor fonksiyonların düzeldiği bildirilmiştir (96). Hatakeyama ve ark., 4 cm.lik bir OS Sch'da subkapsüler dekompresyon sonrası kalıcı defisit oluşmamış bir olguyu rapor etmişlerdir (26).

Cerrahi sırasında anatomik bütünlüğün kaybolduğu olgularda uç-uca direkt sütürasyon veya interpozisyonel greft (sural ya da radial sinir) kullanarak sinir rekonstrüksiyonu yapılan olgularda, okülomotor fonksiyonların kısmen geri kazanıldığı, bazı olgularda pitozisinde düzeldiği rapor edilmektedir (53,87,89). Mariniello ve ark., 'enblok' rezeksiyon sonrası sural sinir grefti kullanarak rekonstrüksiyon yaptıkları bir olguda, okülomotor fonksiyonlarda parsiyel düzelme saptamışlardır (53). Ancak bu olgularda, koordine binoküler göz hareketlerinin ciddi oranda etkilenmesi ve aberant rejenerasyon riski söz konusudur (89). Hatta pitozisi, postop dönemde bu aberant rejenerasyona bağlı ortaya çıkan istemsiz göz hareketlerine tercih eden hastalar bile olmuştur (3,38,69).

Diğer yandan gross total ya da totale yakın rezeksiyon yapılan olgularda bile, uzun yıllar sonra nüksler rapor edilmektedir (49,71,101).

#### Histopatoloji

OS sch'larında da diğer sch'larda görülen tipik histopatolojik özellikler söz konusudur. Histopatolojik incelemede karakteristik hipersellüler (Antoni A) ve hiposellüler (Antoni B) alanları izlenir (hemotoksilin & eosin). Hipersellüler alanlar, uzamış nükleus içeren ve fasiküller halinde organize olmuş iç şeklinde 'spindle' hücrelerden oluşmuştur. Nüklear palisading ve 'Verocay' cisimcikleri izlenir. Hiposellüler alanlar ise, miksoid zeminde gevşek bir ağ şeklinde şekilde organize olmuş hücrelerden oluşur. Hyalinize ve kalınlaşmış damarlar izlenir. Atipik mitoz ve nekroz izlenmez, ancak nadiren nüklear pleomorfizm izlenebilir (45,79). Tümör hücreleri, immünohistokimyasal olarak kuvvetli bir nüklear ve sitoplazmik S 100 protein aktivitesi gösterirken, epitelyal membran antijen aktivasyonu açısından negatif reaksiyon söz konusudur. Ki-67 indeksi < %1 dir (45,79).

#### Stereotaktik Radyocerrahi

Stereotaktik radyocerrahi (SRC), küçük, semptomatik tümörlerin tedavisinde yerini alırken, bu tümörlerde son yıllarda ortaya çıkan 'subtotal eksizyon' düşüncesinin ağırlık kazanması ile daha da bir önem kazanmıştır (39,68,83,105). SRC günümüzde primer veya subtotal eksizyon sonrası yardımcı tedavi modalitesi olarak önerilmektedir (39,45,68,83,105). Bu konuda elimizde henüz geniş seriler olmamakla birlikte örneğin linear akseleratör ile RT için 2 Gy/fraksiyon olmak üzere total 54 Gy. önerilmektedir (45). Kim ve ark. gamma knife tedavisi uyguladıkları olgularda sonuçlarını yayınlamışlar, her ne kadar klinik bulgularda iyi ya da kötü yönde bir değişiklik olmamışsa da, 9. ve 36. ay takiplerinde tümörlerin küçüldüğü saptamışlardır (39). Ekstraoküler kaslar motor sinirlerle inerve olduğundan, bu sinirlerin radyasyon toleransının, sensoriyel sinirlere oranla daha yüksek olduğu düşünülmektedir (39). SRC, özellikle

intrakavernöz lokalizasyonlu, parsiyel defisiti bulunan ve tümörün progresyon göstermediği olgularda da önerilmektedir (66). Nishioka, stereotaktik radyoterapi uyguladığı bir OS Sch olgusunda uzun bir takip dönemi sonrasında, tümörün küçüldüğünü, hastanın durumunda herhangi bir kötüleşme olmadığını rapor etmiştir (68). Non-invaziv açıdan baktığımızda, mikronöroma veya rezidülerde en iyi tedavi modalitesi radyocerrahi gibi görülmektedir (39,68,105). Radyocerrahi ile tümörün büyümesinin kontrol altına alınmasının radyobiyojik mekanizmasının, direkt tümörisidal etkisi ve geç dönemde intratümöral vasküler obliterasyon etkilerinin kombinasyonuna bağlı olduğu düşünülmektedir.

#### ■ EKSTRAORBİTAL TROKLEAR SINİR SCHWANNOMALARI

Nörofibromatozisin olmadığı durumlarda motor fonksiyonu olan sinirlerde sch'lara nadir rastlanıldığından, literatürde rapor edilmiş izole troklear sinir (TS) sch'larının sayısı da oldukça azdır. Celli ve ark., literatürdeki III, IV ve VI. kranial sinirlere ait toplam 38 sch olgusunu incelediklerinde, 22 olgu ile (%58) okülomotor sinir sch'larının ilk sırada, 11 olgu ile (%29) troklear sinir sch'larının 2. sırada, ve 5 olgu ile (%13) abduzens sinir sch'larının 3. sırada yer aldığını belirtmişlerdir (8). İlginç olarak, bir olguda hem troklear, hem abduzens sch'sı, hem de meningioma birlikteliği rapor edilmiştir (6).

İlk TS'e ait sch olgusu King tarafından 1976 yılında rapor edilmiştir (40). Bu tümörlere çok nadir rastlanıldığından, sonrasında ancak birkaç olgudan oluşan seriler ya da olgu sunumları şeklinde yayınlar devam etmiş, son yıllarda da literatür taraması şeklinde olgular toplanıp analiz edilmeye başlanmıştır (6,8,15,16,18,22,55,72,86,92,102). Feinberg ve ark., retrospektif çalışmalarında 221 troklear sinir palsi olgusu incelemişler, klinik tablonun sadece 6 olguda schwannoma varlığına bağlı olduğunu saptamışlardır (18). Ohba ve ark., (2006), literatür tarama çalışmalarında kendi olguları da dahil olmak üzere toplam 35 TS sch olgusu saptamışlar, ama bunlardan sadece 26' sının histolojik olarak sch olduğu doğrulanmış olgular olduğunu vurgulamışlardır (72). Younes ve ark., ise 2012 yılında yaptıkları bir literatür tarama çalışmasında toplam 33 olgu saptamışlardır (106). Literatür taramalarında elde edilen bu farklı sonuçlar bir takım yazarların bazı olguları çalışma dışı bırakmasından (konservatif tedavi-tanının şüpheli olduğu olgular, patolojik inceleme ile tanısı kanıtlanmamış olgular, MRG tetkiki olmayan olgular, pediatrik olgular vb gibi) dolaydır.

#### İnsidens

TS sch'ları ile ilgili erken dönem yayınlarda, bu tümörlere daha çok orta yaş grubu kadınlarda rastlanıldığı, kadın/erkek oranında belirgin bir fark olmadığı rapor edilirken (14,72,86,92), sonraki çalışmalarda bu durum değişiklik göstermeye başlamıştır. Elmalem ve ark., 2009 yılında yaptıkları ve 9 bölgesel üniversite destekli retrospektif çalışmalarında, TS sch'sı olduğu düşünülen 30 olgunun doğal seyrini takip etmişler, erkek olgu oranında bir baskınlığın (%77) dikkati çektiğini ve yaş ortalamasının 56 yıl (9-102 yıl arası) olduğunu bildirmişlerdir (16). Elflein ve ark., kendi 4 olgularını da

kattıkları 2010 yılındaki bir literatür tarama çalışmasında, toplam 48 olgu saptamışlardır. Bu yazarların kendilerine ait 4 olguluk serilerinde tüm olgular erkek olup, yaşları 36-72 yıl arasında değişmektedir (ortalama yaş 55 yıl) (15). Biz, 2015 yılının ilk yarısında içeren literatür taramasında TS sch başlığı altında yaklaşık 73 olgu saptamış olsak da, bunların çoğu iyi dökümente edilmemiş olması, bir kısmının MRG öncesi döneme ait olgular olması, göz ve beyin cerrahi gibi farklı klinikler tarafından yapılmış olması, çalışma kriterlerinin farklılık içermesi, patolojik tanının şüpheli ya da olmaması gibi nedenlerden dolayı kesin sayı vermek olası değildir. Ama yine de genelde baktığımızda bu rakamlar, bu tümörlere ne kadar nadir rastlanıldığını ortaya koymaktadır.

### Lokalizasyon

TS sch'ları farklı boyutlarda karşımıza çıkabilirler. Literatürde çapı 2 mm-5,5 cm arasında değişen olgular yayınlanmıştır (5,15,16,22,72). Tümör çapı ve hastanın yaşı arasında bir korelasyon saptanamamıştır (16). Celli ve ark., anatomik lokalizasyonlarına göre TS sch'larını 1) Sisternal, 2) Sinternokavernöz, 3) Kavernöz olmak üzere 3 gruba ayırmışlardır (8). TS sch'larına en sık proksimal sisternal segmentte rastlanırken, sisternokavernöz ve kavernöz segmentte lokalize olgular çok daha nadirdir (16,22,41,55,72,86). Ek olarak, Veshchev ve Spektor troklear sinirin tentorial segmentinden köken alan ve parasellar bölgeye uzanan bir TS sch olgusu yayınlamışlardır (102).

### Klinik

TS sch'ları farklı klinik tablolar ile karşımıza çıkabilirler. Diplopi (%47-68) sıklıkla karşılaşılan semptomdur (5,15,16,22). Bazı olgular da sadece izole TS palsi ve/veya baş ağrısı ile karşımıza gelebilir (18,21,61,84). TS sch'ları için diplopi, hemiparezi ve serebellar bulguların birlikteliğinin karakteristik olduğu ileri sürülmüş olsa da, bu her zaman için geçerli değildir (41). Diğer kranial sinir basılarına ait bulgular (özellikle trigeminal sinir), baş ağrısı (%44-46), beyin sapı basısı-uzun trakt bulguları (%40-46), serebellar bulgular (ataksi, dismetri), atipik fasial ağrılar –parestezi ve duyuusal bozukluklar (%35) diğer semptomları oluşturmaktadırlar (5,6,14,16,22,40,41,55,72,86,92,97,106). Patlayıcı tarzda anormal gülme nöbetleri, ya da emosyonel labilite gibi atipik bulgularla ortaya çıkan olgularda rapor edilmiştir (61,86). TS defisit seviyesinin, tümörün büyüklüğü ile korelasyon gösterdiği bildirilmiştir. Çapı 30 mm'den daha büyük tümörlerin tamamına yakınında TS palsi saptanmıştır (72).

İlginç olarak troklear palsi nedeni ile unilaterale superior oblik kas disfonksiyonuna bağlı diplopi tablosu, olguların % 50'sinden daha azında ortaya çıkar (5,8,14,15,55,72,86,99,106). Bu nedenle, bazı yazarlar, hemiparezi ve serebellar ataksinin birlikteliğine ek olarak tentorial çentikte ekstraaksiyal kitle varlığının, troklear sinir palsi bulgusuna oranla, TS sch tanısında daha güvenilir olduğunu öne sürmüşlerdir (8,40,55,86,91,92,97,99). Buna karşın, Elmalem ve ark., nın izole 30 TS sch olgusunu analiz ettikleri çalışmalarında, literatürdeki diğer çoğu yayınlara aksine olguların tamamında TS palsi tablosunun olduğunu gözlemlemişler ve de bu olguların çoğunun herhangi bir tedavi gereksinimi olmadan troklear sinir palsi durumunu kolaylıkla

tolere ettiklerini saptamışlardır (16). Bu serideki olguların çoğu periyodik MRG tetkikleri ile konservatif olarak takip edilmiş, hastaların çoğu strabismus cerrahisine bile gerek duymamıştır. Bu durum multifonksiyonu olan okülomotor sinir (OS) sch'da rastladığımız duruma tamamen ters bir durum teşkil etmektedir, OS sch'da, hastaların çoğu bu durumu hem fonksiyonel hem de kozmetik açıdan kolay bir şekilde tolere edemezler.

TS sch'ları her ne kadar yavaş büyüyen solid tümörler olsa da, nadiren intratümöral hemoraji ya da peritümöral kistlerin genişlemesine bağlı, tümör çapında ani artışlar nedeni ile defisitlerin aniden ortaya çıkması ya da mevcut defisitlerin aniden kötüleşmesi gibi durumlarda söz konusu olabilir (5,72)

### Radoloji

MRG tetkikinin rutin kullanıma girmesi ile bu tümörlerle ilgili yayınlarda bir artış söz konusu olmaya başlamışsa da, literatürde henüz geniş serilere rastlamak mümkün değildir. MRG tetkiki günümüzde bu tümörlerin takip ve tedavisinde seçilecek görüntüleme yöntemi olsa da, küçük olgular, özellikle de kontrast kullanılmamış ise, MR incelemesinde gözden kaçabilir (16,21). Bu nedenle 'İdyopatik troklear sinir palsi' tanısı almış olgularda, özellikle sisternal segmentte olası küçük sch'ları saptayabilmek için mutlaka kontrastlı ince kesit MRG tetkiki önerilmektedir (15,16,21). Bu tümörlerde tanı açısından Gentry ve ark., bir takım kriterler öne sürmüştür; öncelikle MRG tetkiki beyin sapı, ambient sistern, kavernöz sinüs ve orbitayı içerir. Kitlenin troklear sinir intrinsik yerleşimli olması, kitlenin sınırlarının belirgin olması, beyin parenkimi ile izointens olması, kontrast sonrası yoğun bir şekilde boyanması bu kriterleri oluşturmaktadır (21). Her ne kadar bunlar çok spesifik kriterler olmasa da, lezyonun anatomik lokalizasyonu ve büyüme paterni birer ip ucu olabilir. Bu tümörler genelde normal beyin parenkimine göre T1-W ve T2-W görüntülerde izointens olup, kontrastlı tetkiklerde yoğun boyanırlar (1,6,21,41,55,86). T2-W görüntülerinde ise Antoni A (koyu alanlar şeklinde), ve Antoni B (parlak alanlar şeklinde) alanlarının oranların bağlı olarak farklı intensiteler saptanabilir (5,16,21). Kistik veya hemorajik komponentler sinyal heterojenitesine neden olabilir. Bugüne kadar histopatolojik olarak troklear sinir sch tanısı konmuş olguların yaklaşık yarısında kistik komponent saptanmıştır (5,13,14,16,20,22,39,72,76,92). Bu tümörlerin solid kısmı kontrast madde sonrası yoğun ve homojen boyanma gösterirler (21), ancak heterojen tulumda söz konusu olabilir (13,14,20,21,22,30,72,86,92). Bu tümörlerde kesin tanı, ancak intraoperatif olarak tümörün TS den köken aldığı ortaya konması ve histopatolojik inceleme sonuçları ile olasıdır.

### Ayırıcı tanı

Ayırıcı tanıda öncelikle meningioma, nörofibroma, trigeminal sch, ependimoma, hemangiomalar düşünülmelidir (1,5,6,8,18,20,21,30,55,61,81,86,92). BOS yayılımı ile gelen metastatik kitleler, ya da nadiren lenfomalarda kranial sinirin fokal kitlelerini andırabilir (55). TS sch'ları bazen intrinsik beyin sapı tümörünü de taklit edebilirler (20,92).

### Patoloji

Diğer sch'dan farkı yoktur. Sch'ların bifazik karakteristik özellikleri izlenir (bkz., okülomotor sch'lar). Mitotik figürler gözlen-

mez. İmmünohistokimyasal açıdan S-100 imünoreaktivitesi pozitifdir (5,86). EMA ve sitokeratin açısından negatif reaksiyon söz konusudur (14).

### Malignite

TS sch'ları her ne kadar benign –stabil lezyonlar olarak kabul edilse de, bu lezyonların uzun süreli takipleri gereklidir çünkü nadirde olsa malign transformasyon gösteren TS sch olguları rapor edilmiştir (21,56,95)

### Tedavi

TS sch için günümüzde çeşitli farklı tedavi seçenekleri söz konusudur. Küçük (< 5mm), izole TS sch'da klinik ve radyolojik takipten oluşan konservatif tedavi önerilmektedir (15,16,18). Doğal seyirleri her ne kadar stabil olarak rapor edilse de, takip sırasında boyut olarak progresyon gösteren, ya da tümör içi kanama nedeni ile klinik bulgulara ani kötüleşmenin söz konusu olduğu olgularda cerrahi tedavi düşünülmelidir (5,72). Ancak çoğu yazar takip sırasında bu lezyonların stabil kaldığı konusunda ısrarcıdır. Feinberg ve ark., çapları 5 mm den küçük 6 olguyu 11-26 ay arasında takip etmişler, 5 olguda hem klinik hem de radyolojik herhangi bir progresyon olmaması üzerine bu yazarlar, küçük, izole TS sch'larında radyolojik ve klinik takibin daha uygun olacağına karar vermişlerdir (18). Elflein ve ark., konservatif kalarak uzun yıllar takip ettikleri 3 TS sch olgusunda (2 olguda tümör çapı 4mm, 1 olguda 5 mm) ne klinik tablo ne de tümör çapında bir herhangi bir değişiklik saptamamışlardır (15). Bu bulgular, Elmalem ve ark.nın (2009) çalışmalarında elde edilen sonuçlarla paralellik göstermektedir (16). Elmalem ve ark., 30 olgunun 26' sını konservatif olarak takip etmişler ve sonuçta da, beyin sapı basısı semptomları ortaya çıkmadığı sürece bu tümörler için cerrahi girişime gereksinim olmadığını, prognozlarının iyi olduğunu, MRG eşliğinde multidisipliner bir takibin uygun, eğer gerekirse de bu olgularda sadece strabismus cerrahisinin yeterli olacağını öne sürmüşlerdir (16).

Total eksizyon sonrası TS palsi oranının yüksek olması nedeni ile MRG ile takiplerinde tümör çapında ve beyin sapı basısına bağlı semptomlarda belirgin bir progresyon saptanmadığı sürece bu tümörlerin tedavisinde konservatif kalınması ancak, progresif, büyük, komşu yapılarla kitle etkisi oluşturan tümörlerde cerrahi tedavinin uygun olacağı görüşü ağırlık kazanmaktadır (16,22,72,78,80,99,106). Diğer yandan MRG tetkiklerinde şüphe duyulan olgularda histopatolojik tanı içinde cerrahi girişim gerekli olabilir.

TS sch'ları sıklıkla tentoriumun hemen altında lokalizedirler ve serebellar tentoriuma kısmen yapışıkırlar. Bu lokalizasyon nedeni ile interpedüncüler sisterne uzanım gösterebilirler, ki bu duruma trigeminal sch'da pek rastlanılmaz. Çoğu TS sch'lar ambient ve serebellopontin sistemleri işgal eder (41,72). Nadiren parasellar alana uzanım gösterebilirler (102). Bu tümörlerde en sık kullanılan yaklaşım subtemporal yaklaşım olsa da, tümörün lokalizasyonuna ve büyüklüğüne ve cerrahin tercih ve deneyimlerine göre; pterional, orbitozigomatik, subtemporal- transtentorial, lateral suboksipital, transpetrozal, retrosigmoid, presigmoid (petrozal yaklaşım ile kombine) ve infratentorial lateral supraserebellar yaklaşımlar gibi farklı yaklaşımlar kullanılabilir (5,6,8,13,14,16,20,22,30,41,55,61, 72, 86,87,91,92,97,99,102,106).

Cerrahi girişimde amaç, tümörün eksizyonu sırasında mümkünse troklear sinirin korunabilmesi ve preoperatif troklear sinir nonfonksiyone ise, sinire tekrar fonksiyonunun kazandırılmasıdır (24). Ancak preoperatif mevcut olan troklear sinir defisitinin, postoperatif dönemde düzeldiğini rapor eden çalışmalar çok azdır ki, bazılarında subtotal eksizyon söz konusudur (6,14,41,55,106). Cerrahi girişim sırasında troklear sinirin tümör tarafından etkilenmemiş fiberlerinin korunarak, ya da intraoperatif bütünlüğün bozulduğu olgularda sinirin onarımı ile iyi sonuçlar alındığını bildiren çalışmaların sayısı kısıtlıdır (21,30,87). Ama genelde baktığımızda, cerrahi sonrası özellikle total ya da gross total eksizyonlarda, kalıcı TS palsi durumunun çok yüksek olduğu görülmektedir (5,8,13,21,22, 30,40,41,55,61,72,86,87,91,92,97,99). Elmalem ve ark.nın yaptığı analizde, 12 olguda mevcut preoperatif troklear sinir palsi durumunun hiçbirinde düzelme olmadığı, diğer yandan preoperatif dönemde troklear palsinin olmadığı 17 olgunun 12' sinde de postoperatif dönemde yeni defisitlerin ortaya çıktığı gözlenmiştir (16). Bartelana ve ark.nın, total eksizyon yaptıkları olguda, preop defisitlerde düzelme olmamış, sonrasında strabismus cerrahisine gerek duyulmuştur (5). Postoperatif dönemde troklear sinir disfonksiyonunun yüksek oranda olması nedeni ile, son dönemlerde total eksizyondan ziyade, tümör kapsülünün korunduğu subtotal eksizyonlar önerilmeye başlanmıştır (106).

### Stereotaktik Radyocerrahi

Stereotaktik radyocerrahi (SRC)'nin intrakranial sch'ları kontrol altına almadaki etkinliği kanıtlanmış ve bu tedavi modalitesi minimal invaziv bir teknik olarak gerek primer gerekse adjuvant bir tedavi yöntemi olarak günümüzdeki yerini sağlamlaştırmıştır (42,68,76,78). Chopra ve ark. SRC ile tedavi edilen 216 vestibüler sch'da 5-10 yıllık takiplerinde kontrolün %98,3 oranında sağlandığını rapor etmişlerdir (12). Küçük - orta çaplı ve kitle etkisi oluşturmayan tümörlerde primer tedavi modalitesi olarak tercih edilmesini öneren yazarlar vardır (76). SRC'nin sch'lar üzerindeki başarısının, tümörün non infiltratif özelliğine ve kranial sinirlerin radyasyon toksisitesine karşı dirençlerinin göreceli olarak yüksek olmasına bağlı olduğu düşünülmektedir (12,42). Ancak, troklear sinir en ince kranial sinir olduğundan, radyoterapiye toleransının diğer kranial sinirlere oranla daha düşük olabileceği konusunda endişeler mevcuttur (15).

Özellikle genel anestezinin risk oluşturduğu, ek morbiditelerin söz konusu olduğu, küçük tümörü olan yaşlı olgularda SRC ilk sırada yer alması gereken tedavi modalitesidir (106). Ancak troklear sinir sch'dan oluşan ve tedavi sonuçlarını içeren uzun takipli geniş seriler henüz yoktur. Elflein ve ark.nın 4 olguluk kendi serilerinde 1 olguya (tümör çapı 8 mm) SRC tedavisi uygulanmış, 4 yıllık bir takip süresince troklear sinir palsisinde herhangi bir düzelme olmamış ancak tümör çapında küçülme saptanmıştır (15). Pollock ve ark.nın, 23 nonvestibüler sch'undan oluşan serisinde de SRC uygulanan bir TS sch olgusu mevcuttur ama bu olgunun klinik seyri konusunda detaylı bir bilgi verilmemiştir. Bu serideki diğer non-vestibüler sch olgularının takiplerinde rekürrens oranının çok düşük olduğu bildirilmiştir (78). Elmalem ve ark.nın serisinde de gamma knife tedavisi uygulanan bir TS sch olgusu (tümör çapı



5 mm) söz konusudur, ama ne yazık ki bu olgu hakkında da detaylı bir veri aktarımı yapılmamıştır (16).

Petrela ve ark., progresif troklear sinir defisiti gösteren 2 TS sch olgusunda gamma knife tedavisi uygulamışlar (marjinal tümör dozları 14 ve 13 Gy), 2 yıl sonraki takiplerinde, 1 olguda göz hareketlerinde düzelme ve tümör çapında küçülme, diğer olguda ise tümör çapında küçülme saptanmakla birlikte klinik tabloda herhangi bir değişiklik (kötüleşme ya da düzelme) saptanmamışlardır (76).

## ■ EKSTRAORBİTAL N. ABDUSENS SCHWANNOMALARI

N. abduşens sch'larında, diğer sch'lar gibi yavaş büyüyen, iyi sınırlı, enkapsüle tümörlerdir. VI. kranial sinirden köken alan sch'lara, diğer oküler motor (III ve IV. kranial sinirler) sch'larına oranla çok daha nadir rastlanılır. Celli ve ark., nın bu üç kranial sinirle ilgili 38 sch olgusunu inceledikleri çalışmalarında sch'ların yaklaşık %58'ini okülomotor n. sch'ları, %29'unu troklear n. sch'ları, %13'ünü abduşens n. sch'ları oluşturduğunu bildirmişlerdir (8). Nakamura ve ark.nın çalışmasında da benzer oranlar söz konusudur (63).

### İnsidens

N. abduşens sch'ları tüm intrakranial sch'ların %1'inden daha azını oluşturur (63). İlk n. abduşens sch'nu Chen tarafından 1981 yılında rapor edilmiştir (10). Sonrasında bunu çoğunlukla olgu sunumlarından ibaret yayınlar takip etmiştir. Son yıllarda da çeşitli araştırmacıların bu olguları bir araya getirerek yaptıkları literatür tarama çalışmaları dikkati çekmektedir. Vachata ve ark.nın kendi olgularını da dahil ettikleri toplam 18 olguyu analiz ettikleri çalışmalarında, bu olgulara en sık (%39) 5. dekatta rastlanıldığını ve ortalama yaşın 45 yıl (10-66 yıl) olduğu rapor etmişlerdir. Bu çalışmada K/E oranı= %56 / %44 olarak belirtilmiştir (100). En geniş serilerden birisi olan, Moses ve ark.nın, 2011 yılında yaptıkları literatür tarama çalışmalarında kendi olguları da dahil toplam ancak 21 n. abduşens sch olgusu rapor edilmiştir (59). Olgular, intraoperatif olarak tümörün n. abduşens'den köken aldığı gözlemlenmesi ve histopatolojik olarak sch olduğunun kanıtlanması ile tanısı konmuş olgulardır. Sonuçta tüm bu veriler n. abduşens sch'larının ne kadar az rastlanılan tümörler olduğunu ortaya koymaktadır.

### Lokalizasyon

Önceleri Tung ve ark., anatomik lokalizasyonlarına göre n. abduşens sch'larını 2 kategoriye ayırmışlardır; Tip I: kavernoöz sinüs lokalizasyonlu, Tip II: prepontin ± serebellopontin sistemlerinde lokalize sch'lar (98). Tip I sch'lar n. abduşens paralizisi- diplopi ve hafif baş ağrısı ile karakterizedir, buna karşın Tip II sch'ları, obstrüktif hidrosefali, intrakranial hipertansiyon, kranial sinir (V, VII,VIII) defisitleri, ek olarak n. abduşens paralizisi, diplopi gibi farklı klinik bulgular ile karşımıza çıkabilirler (98). Sonrasında, Celli ve ark., sisternokavernöz lokalizasyonlu sch'ları da tanımlayarak, n. abduşens sch'larını klinik ve radyolojik özelliklerine göre sisternal, kavernoöz, sisternokavernöz olmak üzere 3 gruba ayırmışlardır (okülomotor sinir bölümünde anlatılmıştır) (8).

Hayashi ve ark.nın, kendi olgularını dahil ettikleri 25 olgu içeren literatür tarama çalışmasında, n. abduşens sch'ların %46'sının (11 olgu) infratentoriyel sistemlerde, % 33'nün (8 olgu) kavernoöz sinüs ve çevresinde (orta fossa yayılımı da söz konusu olan olgular dahil), 1 olgunun (%4) orbitada, 4 olgunun (% 17) ise sisternokavernöz (kum saati şeklinde) lokalize olduğunu rapor etmişler, kendi olgularının ise orbitokavernöz yerleşimli ilk olgu olduğunu vurgulamışlardır (28).

### Klinik

En sık rastlanılan ve tipik bulgu abduşens sinir paralizisine bağlı ipsilateral gözde laterale bakışta ortaya çıkan diplopidir (2,8,17,25,28,29,46,48,51,54,59,62,73,74,98). Bugüne kadar rapor edilmiş olguların ikisi hariç, hepsinde n. abduşens paralizisi söz konusudur (63,100). Bunun dışında baş ağrısı en sık rastlanılan ikinci şikayettir (28,59,73,74,98,100). Olguların yaklaşık yarısında diğer kranial sinirlere (özellikle kranial V. takiben III, VIII, ve VII.sinirler) ait tipik bulgular saptanmıştır (2, 8,28,29,48,54,59,62,63,74,98,100). Bazı olgularda hidrosefali-intrakranial hipertansiyon klinik tablosu da söz konusudur (10,17,29,73). Ek olarak vertigo, nistagmus ataksi, tinnitus, işitme kaybı, proptosis, kemozis, emosyonel labilite gibi çok değişik ve tipik olmayan bulgularla ortaya çıkan olgularda rapor edilmiştir (2,6,8-10,17,28,29,39,48,51,54,62,63,73,94,98,100). Bu klinik tablodaki geniş spektrumun nedeni, n. abduşensin uzun seyri boyunca 5 farklı segmentinin [sisternal, gulfar (sfenopetroklival venöz sinüs içindeki interdural seyri), kavernoöz, fissural ve intrakonal] söz konusu olması ve bu seyri sırasında farklı nörovasküler yapılar ile komşuluk yapmasından dolayıdır. Ortaya çıkan semptomlar tümörün lokalizasyonu ve büyüklüğü ile yakından ilişkilidir (8,98).

### Radyoloji

Abduşens sinir sch'larının V. VII ve VIII. kranial sinirlerle yakın ilişkide olması, diğer kranial sinirle ait sch'larla benzer klinik ve radyolojik özellikler göstermesi gibi nedenlerle preoperatif dönemde bu tümörlerin kesin tanısı olası olmayabilir (6,94). Bugüne kadar preoperatif dönemde çok nadir olarak doğru tanı konabilmiştir (59,74). Kesin tanı ancak intraoperatif tümörün VI. sinirden köken aldığı görülmesi ve histopatolojik inceleme ile olasıdır.

Günümüzde bu tümörlerin tanı ve takiplerinde seçilecek görüntüleme yöntemi tartışmasız olarak MRG tetkikidir. Sch'ların çoğu T1-W sekanslarda izo-hipointens, T2-w sekanslarda hiperintens olarak izlenirler (51,63,73,94). Kontrast sonrası homojen ya da heterojen tutulum gösterebilirler (2,46,51,63,74). Olguların önemli bir kısmında kistik dejenerasyon söz konusu olup, kistik komponenti olan tümörlerde dairesel tarzda kontrastlanma izlenebilir (29,54,63,73,74,94,98,100).

İzole abduşens paralizisinin varlığı, V. VII. ve VIII. kranial sinirlere ait bulguların olmaması, özellikle 3 Tesla MRG tetkikinde tümörün Dorello kanalına doğru uzanım göstermesi, preoperatif tanı açısından bazı ipuçları olabilir (46). İnternal akustik kanal normaldir (46,94). Petrosfenoidal sütür bölgesinde Dorello kanalının kemik kenarlarında deformasyon ve/veya genişleme izlenebilir, bu da lezyonun VI. kranial sinirden orijin aldığı bir göstergesi olabilir. Bunlara ek olarak, MRG tetkikinde ipsilateral lateral rektus kasında atrofide saptanabilir (59).



Bunların dışında, MR FIESTA sekanslarının ve de CISS (*constructive interference steady state*) 3-D *Steady-State Free Precession* MR sekanslarının tümörün hangi sinirden köken aldığı saptanmasında yardımcı olabileceği belirtilmektedir (27,58,59).

#### Ayırıcı tanı

Klinik ve radyolojik olarak özellikle kavernoöz sinüs ile ilişkili meningioma, kanial V, VIII sch'ları, hipofiz adenomaları, soliter fibröz tümörler, hemanjioperisitoma, kordoma, diğer kavernoöz sinüs lezyonları, tromboze anevrizmalar ayırıcı tanıda akılda tutulmalıdır (44,51,59,73,87,94,98,100,103). İntrinsik beyin sapını taklit eden VI. sinir sch'da rapor edilmiştir (100).

#### Patoloji

Diğer sch'lardan farklı değildir (bkz., okülomotor sch'ları). N. abduşens kökenli tümörlerin çoğu tipik sch'lar olsa da, nadiren yüksek proliferatif aktivasyon gösteren sellüler sch'lar, ya da farklı histopatolojik tipte neoplazmlarda karşımıza çıkabilir (17,64,103). Sellüler sch'lar, sch'ların hipersellüler bir varyantı olup, benign lezyonlar olarak kabul edilirler, ancak belirgin bir mitotik aktivite gösterirler, ayrıca proliferasyon fraksiyonları da yüksektir (17). Her ne kadar prognozları diğer sch'lardan çok büyük bir farklılık göstermese de, lokal nüks eğilimleri yüksektir ve kuvvetli bir S-100 ve Cyclin D1 reaktivitesi söz konusudur (17,81). Bu tümörlerin ayırıcı tanısında meninjioma, sarkoma ve hemanjioperisitomalar ilk sırada düşünülmelidir (17).

#### Tedavi

Günümüzde bu tümörlerin tedavisinde de çeşitli seçenekler söz konusudur. Tesadüfen saptanmış, küçük, asemptomatik ya da minimal semptomatolojinin söz konusu olduğu olgularda klinik ve radyolojik gözlemin bir seçenek olabileceğini savunan yazarlar mevcuttur (28).

Eğer tümör uygun lokalizasyonda ise, cerrahi girişimde amaç, tümörün total eksizyonunun yanı sıra n. abduşens fonksiyonlarının korunması olmalıdır. Literatürü gözden geçirdiğimizde, tümörün lokalizasyonu ve büyüklüğüne ve ek olarak cerrahin deneyim ve tercihinin bağlı olarak genelde Tip I sch'larda frontotemporal±orbitozigomatik yaklaşımlar (54,59,98), Tip II sch'larda subtemporal ya da lateral transtentoriyel (2,51,62,100), pontoserebellar sch'larda suboksipital yaklaşımlar (6,17,29,46,63,73,74,94,100) tercih edilmiştir. Okada ve ark., preopontin büyük bir sch olgusunda kombine suboksipital-transkondiler yaklaşımı kullanmışlardır (73).

N. abduşensin uzun seyri boyunca farklı segmentlerde önemli nörovasküler yapılarla yakın ilişkileri nedeni ile, bu sinirin sch'ları için yapılan cerrahi girişimlerin ancak yarısına yakınında total eksizyon mümkün olmuştur (2,6,10,17,29,48,62,63,73,74,84,94,98,100). Diğer yandan, bu olguların yaklaşık %78-80' inde postoperatif dönemde geçici veya kalıcı n. abduşens paralizisi söz konusudur (2,6,17,25,28,29,48,51,54,74,94,98,100). Ancak, bu defisitlerin aylar içinde düzeldiğini bildiren yayınlarda mevcuttur (62,63,94,100). Hatta iki olguda preop. mevcut olan n. abduşens paralizisinin postoperatif dönemde düzeldiği de rapor edilmiştir (46,62). Literatürü gözden geçirdiğimizde ilginç olarak bu operasyonlarda elektromonitörizasyonun çok nadir kullanıldığı göze çarpmaktadır (100).

Diğer yandan intraoperatif hasarlanmış sinirlerin interpozisyonel olarak sinir grefti kullanılarak (örneğin sural sinir) ya da uç-uç anastomozu ile iyi sonuçlar alındığı da bildirilmektedir (29,89). Benzer şekilde Park ve ark., total eksizyon sonrası n. abduşensin serbest uçlarını uç-uç sütüre etmişler, aylar içinde sinirin yavaş yavaş fonksiyonunu kazandığını rapor etmişlerdir (74).

Cerrahi girişimlerde n. abduşens hasarının yanı sıra, III, IV, V (oftalmik dalı), VII, ve VIII. kranial sinirlere ait defisitler, afazi, hemiparezi, infarkt, hematoma gibi bazı komplikasyonlarda söz konusu olabilir (17,64,77,81,94,98,100). Tüm bu morbidite verileri göz önünde tutulduğunda ve ek olarak, bu tümörlerin benign yavaş büyüyen lezyonlar olması nedeni ile, cerrahi girişimlerde defisit oluşturmada sadece intrakapsüler dekompresyon yaparak kapsülü yerinde bırakılmasının uygun olacağı yönünde düşünen yazarlar da bulunmaktadır (6).

#### Stereotaktik Radyocerrahi

Günümüzde nonvestibüler sch'ların primer ya da adjuvant olarak tedavilerinde stereotaktik radyocerrahi (SRC)'nin etkinliği artık kanıtlanmış durumdadır (17,28,39,42,65,68,75, 78,84,93). Özellikle cerrahi girişimin kontrendike olduğu, medikal komorbiditelerin söz konusu olduğu, ya da nörofibromatozis nedeni ile multipl lezyonların varlığı durumunda SRC tedavisi ön plana çıkmaktadır. Pollock ve ark., bu tümörlerin yavaş büyüyen benign tümörler olmasını ve de cerrahi girişime ait morbiditeleri göz önünde tutarak asemptomatik ve yaşlı olgularda cerrahi endikasyonun artık tartışmalı olduğunu savunmaktadırlar (77).

Kim ve ark., okülomotor n. (2 olgu), troklear n. (5 olgu), ve abduşens n. (1 olgu) sch olan toplam 8 olguda gamma knife tedavisi uygulamışlar, (7 olguda primer tedavi, 1 olguda adjuvant tedavi olarak) ortalama 21 aylık takiplerinde tüm tümörlerde küçülme ve 5 olguda diplopi dahil olmak üzere nörolojik defisitlerde düzelme saptamışlardır. İki okülomotor n. sch olgusunda ise herhangi bir klinik düzelme saptamamışlardır (39).

Chakrabarti ve ark., rekürrent bir n. abduşens sch'da SRC (lineer akseleratör) tedavisi uygulamışlar, 10. ayda tümörün stabil olduğunu, preoperatif mevcut olan n. abduşens paralizisinin düzeldiğini rapor etmişlerdir (9). Hayashi ve ark. dört n. abduşens sch olgusunda primer tedavi olarak SCR-gamma knife tedavisi uygulamışlardır (28). Bu ufak seri (ortalama tümör hacmi 3.0 cm<sup>3</sup>), 3 kadın 1 erkek hastadan oluşmakta olup ortalama yaş 46 yıldır. Preop. defisiti olmayan 3 olguda tedavi sonrası n. abduşens paralizisi gelişmiş, sonrasında hepsi düzelmiş, ancak 1 olguda daha sonra (2. yılında) kistik dejenerasyon nedeni ile tekrar abduşens paralizisi gelişmiştir. Tümörlerin volümü açısından değerlendirme yapıldığında, SCR sonrası ilk yıl içindeki takiplerinde tüm olgularda geçici bir büyüme saptamışlar, sonraki takiplerinde lezyonların en az tedavi öncesi volümlerine kadar küçüldüğünü rapor etmişlerdir. Hiç bir olguda sonradan tekrar büyüme saptanmamıştır (28). Bu yazarlar, radyocerrahinin sch'ların büyümesini kontrol altına aldığını, özellikle intrakavernöz sch'larda büyük bir etkinlikle kullanılabileceğini, ama superior orbital fissür uzanımı olan (orbito kavernoöz tümörler –kum saati görünümlü) tümörlerde ise dikkatli olunması gerektiğini

vurgulamışlardır (lezyonun geçici olarak genişlemesine bağlı olarak nörovasküler yapıların, özellikle Zinn halkası içindeki yapıların bası altında kalma olasılığı nedeni ile) (28). Erlich ve ark., postoperatif takiplerde rekürrens saptadıkları n. abducens sellüler sch olgusunda fraksiyone SCR tedavisi uygulamışlar, 1 yıllık takiplerinde tümör büyümesinin kontrol altına alındığını bildirmişlerdir (17).

## ■ SONUÇ

Oküler motor sinirlerin (kranyal III, IV ve VI sinirler) schwannomaları oldukça nadir rastlanılan tümörlerdir. Küçük ve asemptomatik tümörlerde takip ve/veya radyocerrahi, semptomatik, beyin sapı basısı olan tümörlerde cerrahi tedavi ilk seçenekler arasındadır. Postoperatif dönemde bu sinirlere ait defisitlerin yüksek olması nedeni ile, son yıllarda radikal cerrahi girişim yerine, subtotal rezeksiyon sonrası radyocerrahi tedavisi günümüzde önem kazanmaya başlamıştır.

## ■ KAYNAKLAR

1. Abe T, Iwata T, Shimazu M, Iida M, Izumiyama H, Matsumoto K, Mizutani T, Tanaka H, Aruga T: Two cases of trochlear nerve neurinoma. *No Shinkei Geka* 22:371-375, 1994
2. Acharya R, Husain S, Chhabra SS, Patir R, Bhalla S, Seghal AD: Sixth nerve schwannoma: A case report with literature review. *Neurol Sci* 24:74-79,2003
3. Asaoka K, Sawamura Y, Murai H, Satoh M: Schwannoma of the oculomotor nerve: A case report with consideration of the surgical treatment. *Neurosurgery* 45:630-633, 1999
4. Barr D, Kupersmith MJ, Pinto R, Turbin R: Arachnoid cyst of the cavernous sinus resulting in third nerve palsy. *J Neuroophthalmol* 19:249-251,1999
5. Bartelena T, Leoni C, Trosello MP, Rinaldi MF, Cianfoni A, Caprara G: Hourglass cystic schwannoma of the trochlear nerve. *Acta Biomed* 81:147-150,2010
6. Beppu T, Yoshida Y, Wada T, Arai H, Suzuki M, Kuroda K, Ogawa A: Trochlear and abducens nerve neurinomas accompanied by a cerebellopontine angle meningioma: Case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 37:416-421,1997
7. Bisdorff AR, Wildanger G: Oculomotor nerve schwannoma mimicking ophthalmoplegic migraine. *Cephalgia* 26:1157-1159,2006
8. Celli P, Ferrante L, Acqui M, Mastronardi L, Fortuna A, Palma L: Neurinoma of the third, fourth, and sixth cranial nerves: A survey and report of a new fourth nerve case. *Surg Neurol* 38:216-224,1992
9. Chakrabarti KB, Doughty D, Plowmn PN: Stereotactic multiple arc radiotherapy. II- Cranial neuroma. *Br J Neurosurg* 10:577-583,1996
10. Chen BH: Neurinoma of the abducens nerve. *Neurosurgery* 9:64-66,1981
11. Cheung RH, Sasson AD, Jordan LC, Tamargo RJ, Gailoud P: Acute third cranial nerve palsy from a third cranial nerve schwannoma presenting as a saccular aneurysm on three-dimensional computed tomography angiography: Case illustration. *J Neurosurg* 108:1037,2008
12. Chopra R, Kondziolka D, Niranjana A, Lunsford LD, Flickinger JC: Long term follow up of acoustic schwannoma radiosurgery with marginal tumor doses 12 to 13 Gy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 68:845-851,2007
13. Dolenc VV, Coscia S: Cystic trochlear nerve neurinoma. *Br J Neurosurg* 10:593-597,1996
14. Du R, Dhoot J, McDermott MW, Gupta N: Cystic schwannoma of the anterior tentorial hiatus: Case report and review of the literature. *Pediatr Neurosurg* 38:167-173,2003
15. Elflein HM, Thömke F, Müller-Forell W, Pitz S: Trochlear palsies caused by isolated trochlear schwannomas. *Strabismus* 18(3):83-86,2010
16. Elmalem VI, Younge BR, Biousse V, Leavitt JA, Moster ML, Warner J, Kupersmith MJ, Landau K, Brodsky MC, Frohman LP, May EF, Tomsak RL, Newman NJ: Clinical course and prognosis of trochlear nerve schwannomas. *Ophthalmology* 116:2011-2016,2009
17. Erlich SA, Tymianski M, Kiehl TR: Cellular schwannoma of the abducens nerve: Case report and review of the literature. *Clin Neurol Neurosurg* 111:467-471, 2009
18. Feinberg AS, Newman NJ: Schwannoma in patients with isolated unilateral trochlear nerve palsy. *Am J Ophthalmol* 127:183-188,1999
19. Furtado SV, Hegde AS: Management of oculomotor nerve schwannomas in two different locations: Surgical nuances and comprehensive review. *Neurosurg Rev* 35:27-35,2012
20. Garen PD, Harper CG, Teo C, Johnston IH: Cystic schwannoma of the trochlear nerve mimicking a brain-stem tumor: Case report. *J Neurosurg* 67:928-930,1987
21. Gentry LR, Mehta RC, Appen RE, Weinstein JM: MR imaging of primary trochlear nerve neoplasms. *AJNR Am J Neuroradiol* 12:707-713,1991
22. Gergenov V, Samii A, Koerbel A, Brandes A, Stan A, Samii M: Cystic trochlear nerve schwannoma. Case report. *Surgical Neurology* 68:221-225,2007
23. Goel A, Shah A: Interdural oculomotor neurinoma: Report of two surgically treated cases. *Acta Neurochir* 152:1721-1724,2010
24. Grimson BS, Ross MJ, Tyson G: Return of functions after intracranial suture of the trochlear nerve: Case report. *J Neurosurg* 61:191-192,1984
25. Hansman ML, Hoover ED, Peyster RG: Sixth nerve neuroma in the cavernous sinus. CT features. *J Comput Assist Tomogr* 10:1030-1032,1986
26. Hatakeyama H, Saito K, Nagatani T, Patel SJ, Yoshida J: Schwannoma in the crural cistern removed without permanent functional deficits: Case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 43:95-99,2003
27. Hatipoğlu HG, Durakoğlugil T, Ciliz D, Yüksel E: Comparison of FSE T2W and 3D FIESTA sequences in the evaluation of posterior fossa cranial nerves with MR cisternography. *Diag Interv Radiol* 13:56-60,2007
28. Hayashi M, Chernov M, Tamura N, Yomo S, Ochiai T, Nagai M, Tamura M, Izawa M, Muragaki Y, Iseki H, Okada Y, Takakura K: Gamma knife surgery for abducent nerve schwannoma. *J Neurosurg* 113:136-143,2010
29. Ichimi K, Yoshida J, Inao S, Wakabayashi T: Abducens nerve neurinoma-case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 37:197-200,1997
30. Jackowski A, Weiner G, O'Reilly G: Trochlear nerve schwannomas: A case report and literature review. *Br J Neurosurg* 8:219-223,1994
31. Johnson LN, Kamper CA, Hepler RS, Mamourian AC, Benston JR: Primary aberrant regeneration of the oculomotor nerve from presumed extracavernous neurilemmoma, meningioma, and asymmetric mamillary body. *Neuroophthalmology* 9:227-232,1989

32. Kachara R, Nair S, Radhakrishnan VV: Oculomotor neurinoma: Report of two cases. *Acta Neurochir (Wien)* 140:1147-1151, 1998
33. Kadota T, Miyawaki Y, Nakagawa H, Ishiguro S, Kuroda C: MR imaging of oculomotor nerve neurilemmoma. *Magn Reson Imaging* 11:1071-1075,1993
34. Kansu T, Özcan OE, Özdirim E, Önoğ B, Gürçay O: Neurinoma of the oculomotor nerve. Case report. *J Clin Neuroophthalmol* 2:271-272, 1982
35. Kato M, Kawamoto T, Ohnishi K, Sawamura Y, Abe H: Asymptomatic schwannoma of the oculomotor nerve. Case report. *J Clin Neurosci* 7:458-460,2000
36. Katsumata Y, Maehara T, Noda M, Shirouzu I: Neurinoma of the oculomotor nerve. CT and MR features. *J Comput Assist Tomogr* 14:658-661,1990
37. Kawasaki A: Oculomotor nerve schwannoma associated with ophthalmoplegic migraine. *Am J Ophthalmol* 128:658-660,1999
38. Kaye-Wilson LG, Gibson R, Bell JE, Steers AJW, Cullen JF: Oculomotor nerve neurinoma: Early detection by magnetic resonance imaging. *NeuroOphthalmol* 14:37-41,1994
39. Kim IY, Kondziolka D, Niranjan A, Flicinger JC, Lunsford LD: Gamma knife surgery for schwannomas originating from cranial nerves III, IV, and VI. *J Neurosurg* 109 (Suppl):149-153,2008
40. King JS: Trochlear sheath tumor; case report. *J Neurosurg* 44:245-247,1976
41. Kohama M, Murakami K, Endo T, Watanabe M, Tominaga T: Surgical and histological observations of trochlear Neurinoma. Case report *Neurol Med Chir (Tokyo)* 49:217-220, 2009
42. Kondziolka D, Nathoo N, Flickinger JC, Niranjan A, Maitz AH, Lunsford LD: Long-term results after radiosurgery for benign intracranial tumors. *Neurosurgery* 53: 815-822, 2003
43. Kovacs W: Ueber ein solitaires neurinom des nervus oculomotorius. *Zentralb Allg Pathol* 40:518-522,1927
44. Kozic D, Nagulic M, Ostojic J, Samardzic M, Milic-Rasic V, Gazibara MS, Šener RN: Malignant peripheral nerve sheath tumor of the oculomotor nerve. *Acta Radiol* 47:595-598,2006
45. Kumar LP, Monica I, Uppin MS, Kotiyala VJ: Large oculomotor nerve schwannoma-Rare entity: A case report with review of literature. *J Can Res Ther* 10:1098-1100,2014
46. Kumar R, Kothiwata A, Ghosh R: Sixth nerve schwannoma. *Neurol India* 62:99-100,2014
47. Kurokawa Y, Uede T, Honda O, Honou O: Successful removal of intracavernous neurinoma originating from the oculomotor nerve-case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 32: 225-228,1992
48. Lanotte M, Giordana MT, Forni C, Pagni CA: Schwannoma of the cavernous sinus. Case report and review of the literature. *J Neurosurg Sci* 36:233-238,1992
49. Leunda G, Vaquero J, Cabezudo J, Garcia-Uria J, Bravo G: Schwannoma of the oculomotor nerves. Report of four cases. *J Neurosurg* 57:563-565,1982
50. Lingawi SS: Oculomotor nerve schwannoma: MRI appearance. *Clin Imaging* 24:86-88,2000
51. Lo PA, Harper CG, Besser M: Intracavernous schwannoma of the abducens nerve: A review of the clinical features, radiology and pathology of an unusual case. *J Clin Neurosci* 8:357-360,2001
52. Malde R, Laskar S, Muckaden MA, Desai S: Primary multifocal extranodal lymphoma presenting with multiple cranial nerve palsies: an unusual presentation of an uncommon entity. *Leuk Lymphoma* 45:389-391,2004
53. Mariniello G, Horvat A, Dolenc VV: En bloc resection of an intracavernous oculomotor nerve schwannoma and grafting of the oculomotor nerve with sural nerve. Case report and review of the literature. *J Neurosurg* 91:1045-1049, 1999
54. Mascarenhas L, Magalhaes Z, Honavar M, Romao H, Resende M, Resende PJ, Vaz AR: Schwannoma of the abducens nerve in the cavernous sinus. *Acta Neurochir (Wien)* 146:389-392,2004
55. Matsui T, Morikawa E, Morimoto T, Assano T: Presigmoid transpetrosal approach for the treatment of a large trochlear nerve schwannoma-case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 42:31-35, 2002
56. McMenamin ME, Fletcher CD: Expanding the spectrum of malignant change in schwannomas: Epithelioid malignant change, epithelioid malignant peripheral nerve sheath tumor, epithelioid angiosarcoma: a study of 17 cases. *Am J Surg Pathol* 25:13-25,2001
57. Mehta VS, Singh RV, Misra NK, Choudhary C: Schwannoma of the oculomotor nerve. *Br J Neurosurg* 4:69-72,1990
58. Mikami T, Minamida Y, Yamaki T, Koyanagi I, Nonaka T, Houkin K: Cranial nerve assessment in posterior fossa tumors with fast imaging employing steady-state acquisition (FIESTA). *Neurosurg Rev* 28:261-266,2005
59. Moses JE, Vermani N, Bansal SK: Preoperative clinico-radiological diagnosis of schwannoma arising from cavernous segment of abducens nerve. *Neurol India* 59:471-473,2011
60. Murakami T, Funatsuka M, Komine M, Hirayama Y, Suzuki H, Shishikura K, Aihara Y, Shibata K, Hori T, Kobayashi M, Osawa M: Oculomotor nerve schwannoma mimicking ophthalmoplegic migraine. *Neuropediatrics* 36:395-398,2005
61. Nadkarni TD, Goel A: Trochlear nerve neurinoma presenting as pathological laughter. *Br J Neurosurg* 13:212-213,1999
62. Nakagawa T, Uchiada K, Özveren MF, Kawase T: Abducens schwannoma inside the cavernous sinus proper: Case report. *Surg Neurol* 61:559-563,2004
63. Nakamura M, Carvalho GA, Samii M: Abducens nerve schwannoma: A case report and review of the literature. *Surg Neurol* 57:183-189, 2002
64. Nehls DG, Sonntag VKH, Murphy AR, Johnson PC, Waggner JD: Fibroblastic tumor of the abducens nerve. Case report *J Neurosurg* 62:296-299,1985
65. Nettel B, Niranjan A, Martin JJ, Koebbe CJ, Kondziolka D, Flickinger JC, Lunsford LD: Gamma knife radiosurgery for trigeminal schwannomas. *Surg Neurol* 62:435-444, 2004
66. Netuka D, Benes V: Oculomotor nerve schwannoma. *Br J Neurosurg* 17: 168-173,2003
67. Newton HB: Primary brain tumors: Review of etiology, diagnosis and treatment. *Am Fam Physician* 49:787-797,1994
68. Nishioka K, Abo D, Aoyama H, Furuta Y, Onimaru R, Onodera S, Sawamura Y, Ishikawa M, Fukuda S, Shirato H: Stereotactic radiotherapy for intracranial nonacoustic schwannomas including facial nerve schwannoma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 75(5):1415-1419, 2009
69. Nonaka Y, Fukushima T, Friedman AH, Kolb LE, Bulsara KR: Surgical management of nonvascular lesions around the oculomotor nerve. *World Neurosurg* 81(5-6):797-809,2014
70. Norman AA, Farris BK, Siatkowski RM: Neuroma as a cause of oculomotor palsy in infancy and early childhood. *J AAPOS* 5:9-12,2001



71. Ohata K, Takami T, Goto T, Ishibashi K: Schwannoma of the oculomotor nerve. *Neurol India* 54: 437-439,2006
72. Ohba S, Miwa T, Kawase T: Trochlear nerve schwannoma with intratumoral hemorrhage: Case report. *Neurosurgery* 58: E791, 2006
73. Okada Y, Shima T, Nishida M, Okita S: Large sixth nerve neuroma involving the prepontine region: Case report. *Neurosurgery* 40:606-610,1997
74. Park JH, Cho YH, Kim JH, Lee JK, Kim CJ: Abducens nerve schwannoma: Case report and review of the literature. *Neurosurg Rev* 3:375-378,2009
75. Peker S, Bayraklı F, Kılıç T, Pamir MN: Gamma knife radiosurgery in the treatment of trigeminal schwannomas. *Acta Neurochir (Wien)* 149:1133-1137,2007
76. Petrela E, Hodge CJ, Hahn SS, Chung CT, Mejico LJ: Stereotactic radiosurgery in two cases of presumed fourth cranial nerve schwannomas. *J Neuro-Ophthalmol* 29:54-57,2009
77. Pollock BE: Stereotactic radiosurgery of benign intracranial tumors. *J Neurooncol* 92:337-343,2009
78. Pollock BE, Foote RL, Stafford SL: Stereotactic radiosurgery: The preferred management for patients with nonvestibular schwannomas? *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 52:1002-1007,2002
79. Prabhu SS, Brunner JM: Large oculomotor schwannoma presenting as a parasellar mass: A case report and literature review. *Surg Neurol Int* 1:15, 2010
80. Proset RL, Majetschak M: Traumatic unilateral trochlear nerve palsy. *J Trauma* 62:E1-E3,2007
81. Russell DS, Rubinstein LJ: Pathology of Tumors of the Nervous System, beşinci baskı. Baltimore: Williams & Wilkins, 1989:533-589
82. Saema S, Sekhar LN, Schessel DA: Nonvestibular schwannomas of the brain: A 7-year experience. *Neurosurgery* 50:447-448, 2002 (discussion 438-439)
83. Saetia K, Larbcharoen S, Wetchagama N: Oculomotor nerve schwannoma: A case report and review of the literature. *J Med Assoc Thai* 94:1002-1007,2011
84. Safavi-Abbasi S, Bambakidis NC, Zabramski JM, Workman R, Verma K, Şenoğlu M, Porter RW, Spetzler RF: Non-vestibular schwannomas: An evaluation of functional outcome after radiosurgical and microsurgical management. *Acta Neurochir (Wien)* 152:35-46,2010
85. Santarius T, Chia HL, Xuereb JH, Kirillos RW: Sporadic malignant nerve sheath tumour of the oculomotor nerve. *Acta Neurochir (Wien)* 149(6):617-622,2007
86. Santoreneos S, Hanich A, Jorgensen RE: Trochlear nerve schwannomas occurring in patients without neurofibromatosis: Case report and review of the literature. *Neurosurgery* 41:282-287,1997
87. Sarma S, Sekhar LN, Schessel DA: Nonvestibular schwannomas of the brain: A 7-year experience. *Neurosurgery* 50:437-438,2002
88. Schultheiss R, Kristof R, Schramm J: Complete removal of an oculomotor nerve neurinoma without permanent functional deficit. Case report. *Ger J Ophthalmol* 2:228-223,1993
89. Sekhar LN, Lanzino G, Sen CN, Pomoni S: Reconstruction of the third through sixth cranial nerves during cavernous sinus surgery. *J Neurosurg* 76:935-943,1992
90. Şener RN: Malignant oculomotor schwannoma: Diffusion MR imaging. *J Neuroradiol* 33:270-272,2006
91. Shenouda EF, Ghosh A, Coakham HB: Trochlear nerve schwannoma removed by combined petrosal approach. *Br J Neurosurg* 16:600-604,2002
92. Shenoy SN, Raja A: Cystic trochlear nerve neurinoma mimicking intrinsic brainstem tumour. *Br J Neurosurg* 18:183-186, 2004
93. Showalter TN, Werner-Wasik M, Curran WJ Jr, Friedman DP, Xu X, Andrews DW: Stereotactic radiosurgery and fractionated stereotactic radiotherapy for the treatment of nonacoustic cranial nerve schwannomas. *Neurosurgery* 63:734-740,2008
94. Suetake K, Kurokawa Y, Uede T, Momota H, Hashi K: A case of abducens neurinoma mimicking acoustic neurinoma. *Comput Med Imaging Graph* 22:257-261,1998
95. Suresh TN, Mahadevan A, Chandrashekar Sagar B, Santosh V, Yasha TC, Shankar SK: Unusual case of multiple cellular and malignant schwannomas of the cranial and spinal nerves. *Clin Neuropathol* 22:23-29,2003
96. Tanrıöver N, Kemerdere R, Kafadar AM, Muhammedrezai S, Akar Z: Oculomotor nerve schwannoma located in the oculomotor cistern. *Surg Neurol* 67:83-88,2007
97. Tokuriki Y, Yamashita J, Kikuchi H, Asato R, Handa H: Trochlear nerve neurinoma. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 28:70-73,1988
98. Tung H, Chen T, Weiss MH: Sixth nerve schwannomas. Report of two cases. *J Neurosurg* 75:638-641,1991
99. Türe U, Özdoğan K, Elmacı İ, Pamir MN: Infratentorial lateral supracerebellar approach for trochlear nerve schwannoma. *J Clin Neurosci* 9:595-598,2002
100. Vachata P, Sames M: Abducens nerve schwannomas mimicking intrinsic brainstem tumor. *Acta Neurochir (Wien)* 151:1281-1287,2009
101. Vaquero J, Martinez R, Salazar J: Suprasellar recurrence of third nerve neurinoma. *J Neurosurg* 62:317,1985
102. Veshchev I, Spektor S: Trochlear nerve neuroma manifested with intractable facial pain: Case report. *Neurosurgery* 50:889-891,2002
103. Waldron JS, Tihan T, Parsa AT: Solitary fibrous tumor arising from Cranial Nerve VI in the prepontine cistern case report and review of a tumor subpopulation mimicking schwannoma. *Neurosurgery* 59: 939-940,2006
104. Wang QJ, Guo Y, Zhang Y, Hu YY, Li WP, Lu W, Lin W: 3D MRI of oculomotor nerve schwannoma in the prepontine cistern: A case report. *Clin Imaging* 37: 947-949,2013
105. Yang SS, Li ZJ, Liu XL, Li Y, Li SF: Pediatric isolated oculomotor nerve schwannoma: A new case report and literature review. *Pediatric Neurology* 48:321-324,2013
106. Younes WM, Hermann EJ, Krauss JK: Cisternal trochlear nerve schwannoma: Improvement of diplopi after subtotal excision. *British J Neurosurg* 26(1):107-109, 2012