

# Hipoglossal Schwannomalar

## Hypoglossal Schwannomas

Hakan Hadi KADIOĞLU

Atatürk Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, Erzurum, Türkiye

### ÖZ

Hipoglossal sinir kökenli schwannomalar (HSS) son derece seyrek görülmektedirler. İyileşme tam rezeksiyon ile mümkündür. Ancak mikrocerrahi yüksek oranda defisitlerin ortaya çıkma tehlikesini de beraberinde getirmektedir.

İlk olgunun bildirildiği 1933 yılından beri İngilizce yazında bildirilmiş 221 olgu bulunmaktadır. Bunların 173'ü bir arada 2011 yılında yayımlanmıştır. Bahsedilen yazıda bulunmayan ve 2011'den sonra bildirilen 48 olgu sunulan yazıda toplanarak karşılaştırıldı. HSS yerleşim, demografik, klinik bulgular ve tedavi açısından incelendi. Elde olunan veriler HSS ile ilgili ana bilgilerle birlikte sunuldu.

Verilere göre HSS, genellikle 30 ve 40 yaşlarında görülmekte, cins ve taraf seçmemektedir. Lezyon en sık intrakraniyal ve ekstrakraniyal uzanım gösteren biçimde ortaya çıkmaktadır. Olgularda en sık görülen belirti baş, ense ağrısı ve en sık saptanan bulgu dilde atrofi ve felçtir. Tedavide mikrocerrahinin ilk seçenek olduğu, ancak tam rezeksiyon yapılamayan veya tümör boyutları küçük (<3cm) olan olgularda stereotaktik radyocerrahi (SRC) önerildiği, tek başına uygun olmadıklarında mikrocerrahi ve SRCnin kombine edilmesi önerilmektedir.

**ANAHTAR SÖZCÜKLER:** Hipoglossal kanal, Hipoglossal sinir, Hipoglossal schwannoma, Anatomi, Mikrocerrahi, Stereotaktik radyocerrahi

### ABSTRACT

Hypoglossal nerve's schwannomas (HNS) are very rare. Providing the cure is possible with total resection. However, microsurgery has risk of postoperative deficits at a high rate.

Since 1933, when the first case was reported, there have been 221 cases in English literature. In 2011, 173 of these were published together. Another 48 cases that were not included in the publication and were reported after 2011 were gathered and reviewed in this article. The HNS are analyzed in terms of location, demographics, clinical symptoms and treatment modalities. The obtained data are presented with the fundamental information regarding HNS.

According to the data the HNS are generally seen in the 3rd and 4th decades, regardless of sex and side. The lesion most frequently has intracranial and extracranial extension. The most frequent complaints are headache and neck pain and the most common findings are atrophy and paralysis of the tongue. As treatment, microsurgery is the first option. However, in the cases when complete resection cannot be accomplished or the tumor size is small (<3 cm), stereotactic radiosurgery (SRS) is advised. When one of these methods is not suitable alone, combining microsurgery and SRS is recommended.

**KEYWORDS:** Hypoglossal canal, Hypoglossal nerve, Hypoglossal schwannoma, Surgical anatomy, Microsurgery, Stereotactic radiosurgery



Yazışma adresi: Hakan Hadi KADIOĞLU

E-posta: hakanhadi@gmail.com

## ■ GİRİŞ

Spinal, kranyal ve periferik sinirlerin Schwann hücrelerinden köken alan benign tümörlerden olan schwannoma, olfaktor sinir dışında kalan kranyal sinirlerin herhangi birisinde ortaya çıkabilir. En mutad görülen schwannomalar vestibuler sinirlerden köken alanlardır. Vestibuler kökenli olanların dışındaki diğer kranyal sinirlerden köken alan schwannomalar çok nadirdir ve bütün schwannomaların %2,9-4'ünü oluştururlar (6). Okülomotor, troklear ve abduzen sinirlerinden doğan schwannomalar oldukça seyrek (56).

Hipoglossal sinirin schwannomu (HSS) sinirin kranyum içinde ve dışında kalan kısımlarından birisinde görülebilmektedir. Kranyal olanlar ise dura içinde, dışında ve kanal içerisindeki kısımdan köken alabilmektedir.

### Epidemiyoloji

Periferik sinir kılıflarının benign tümörleri olan nörinomlar ya da schwannomalar bütün intrakranyal tümörlerin %10'unu oluşturmaktadır (39). Bunların büyük çoğunluğu akustik nörinomlardır. Diğer kranyal sinirlerin (III-VII, IX-XII) kılıfından da köken alabilirler. Üst kranyal sinirlerde daha sık görülürler. Muhtemelen merkezi sinir sisteminde bulunmalarından dolayı olfaktor ve optik sinir schwannomu görülmez (1, 13, 35, 44, 49). Akustik nörinomların dışında kalanların %1,5 kadarı hipoglossal sinirden köken alır (19,39).

İlk HSS olgusunun 1933 yılında De Martel tarafından bildirildiği ifade edilmektedir (6, 39, 54). Şu ana kadar İngilizce yazında yaklaşık 221 olgu bildirilmiştir. Ancak, HSS oldukça seyrek görülen bir lezyon olduğundan yayınlar da genellikle tek veya birkaç olguluk bildiriler şeklinde olmaktadır. Nonaka 2009 yılında 121 İngilizce makalede 160 olgu bildirildiğini vurgulayarak buna 13 olgu eklemiştir (39).

HSS'de ırk ya da cinsiyet eğilimi olmamakla birlikte orta yaşta kadınlar da biraz daha sık görüldüğü kanısı bulunmaktadır. Nitekim, Hoshi ve ark.nın literatürde buldukları 83 olguya ekledikleri iki olgu ile birlikte yaptıkları derlemede 12 olgunun cinsiyetinin bildirilmediği, cinsiyeti bildirilen 73 olgunun ise 24'ünün erkek (%32,9), 49'unun kadın (%67,1) olduğu ifade edilmiştir (20). Bunun yanında Nonaka ve ark.nın daha yakın zamanda bildirdikleri ortalama yaşın 41,7 yıl (13-71 yıl) olduğu 13 olguluk seride erkek olguların oranı daha yüksektir (8'i erkek (%61,5), 5'i kadın (% 38,5)). Yazar, ilk bildirilen olgudan kendi serisine kadar literatürde yayımlanmış 160 olgu olduğunu belirlemiştir. Bunların arasında yaş ortalaması (12-83), erkek olgu oranı %40,5 (62/153), kadın olgu oranı %59,5 (91/153) dir (39). Nonaka'nın derlemesinde yer almayan ve daha sonra bildirilen olguların sayısını 48 olarak belirledik. 24'ü erkek, 24'ü kadın olan bu olguların yaş ortalamasını ise  $40 \pm 14,2$  (9-63 yıl) olarak saptadık (Tablo I).

Bu yeni çalışmalardan olan Xiao'nun 11 olguluk serisinde kadın hasta sayısının daha fazla olduğu görülmektedir. Yaş ortalamasının  $47,4 \pm 8,9$  yıl (31-59 yıl) olduğu seride olguların sekizi kadın, üçü erkektir (57). Daha yakın zamanda yayımlanan ve şu ana kadar bildirilen en geniş seride ise erkek olgu sayısının biraz daha fazla olduğu görülmüştür. Suri ve ark.nın (54) bildirdikleri 14 olguluk bu seride yaş ortalaması 37,5

(15-63 yıl), erkek olgu sayısı sekiz (%57,1), kadın olgu sayısı ise altıdır (%42,8).

HSS'lerin çoğunluğu tek taraflıdır ve taraf seçimi yoktur. Ancak Xiao'nun 11 olgusundan yedisi sağ, dördü sol tarafta yerleşiktir (57). Suri ve ark.nın serisinde de sağ yerleşim, sola göre biraz daha fazladır. Olguların dokuzunda sağ (%64,2), dördünde sol taraf yerleşimi (%28,5) görülürken, bir olguda bilateral lezyon, iki olguda (%14,2) ise nörofibromatozis-2 saptanmıştır (54). Nonaka'nın derlemesinde ise sağ yerleşimin biraz daha sık görüldüğü belirlenmiştir; sağ (%53,4), sol (%46,6) (39). Aynı yöntemle yaptığımız araştırmada ise, bariz bir taraf farkı yoktur. Olguların %51,1'i (24/47) sağ, %48,9'u (23/47) sol yerleşim gösteren lezyona sahipti (Tablo I).

Schwannomalar nörofibromatozis ile birlikte görülebilir. Özellikle genç hastalarda, birden fazla kranyal sinir schwannomu olan olgularda nörofibromatozis 2 (NF-2) olabileceğini düşünmek gerekir (51). NF-2 22. kromozomunun uzun bacağındaki bir gene bağlıdır. Daha çok bilateral akustik nörinom ile gözükür. Ancak unilateral olması da mümkündür (22). Schwannoma tanısı konulan bir olguda potansiyel olarak NF-2 olup olmadığı Manchester tanı ölçütlerine göre araştırılmalıdır. NF-2 taşıyan ailelerde otozomal dominant geçiş oranı yüksektir. NF-1'e göre daha az sıklıkla görülen NF-2 tanısı, 1) bilateral sekizinci kranyal kitlesel lezyonu olması; 2) NF-2'li bir hastayla birinci derece akrabalık ve unilateral akustik nörinom ya da schwannoma, nörofibrom, menenjiyom, gliom yahut juvenile posterior subcapsular lens opasitesinin olması kriterlerinden birisinin görülmesi halinde konur (11, 12). Nonaka ve ark.nın derlemesinde bildirilen olgulardan sadece dördünde NF-2 saptandığı, kendilerinin eklediği olguların hiçbirinin nörofibromatozu olmadığı kaydedilmektedir (39).

Schwannomalar genellikle rastgele yerleşik yoğun hücresel alanlar (Antoni-A dokusu) ve seyrek alanlar (Antoni-B dokusu) ile karakterize bifazik histolojik yapıya sahiptir (22).

### Anatomi

Hassas yapıların yerleştiği ve birbirleri ile karmaşık ilişkileri olan foramen magnum ve çevresini tutan lezyonların cerrahisi alanın incelikli yapısal bilgisine sahip olmayı gerektirir. Bu alanın seyrek karşılaşılan lezyonlarından olan HSS cerrahisi için de tümörün yerleşim ve büyüme şekline göre farklı yaklaşımlar geliştirilmiştir (16, 18, 30).

Gelişmeler ve ihtiyaçlara göre, bu yaklaşımlarda daha sonra değişiklikler yapılmıştır. Bunların temel amacı cerrahi alanı ortaya çıkarırken gerekecek anatomik yapı retraksiyonlarını en aza indirmek, en geniş görüş açısını elde etmektir (8). Bu nedenle cilt kesisinden itibaren hipoglossal sinir ile ilişkili alanın anatomik yapılarının gözden geçirilmesinde yarar bulunmaktadır.

Yapılacak cerrahi seçime göre uygulanan cilt insizyonundan sonraki ilk aşama baş ve boyun kaslarının diseksiyonudur. Sternocleidomastoid, splenius capitis, longissimus capitis, superior ve inferior oblik capitis kasları kemik yapıardan ayrılırken dikkat edilecek nokta kasların kanlanması ve sinirlerinin korunmasıdır. Aynı dikkat cilt-kas flapları çevrilirken de gösterilmelidir (30). Rectus capitis posterior majör, superior

**Tablo I:** 2009-2015 Yılları Arasında Bildirilen Olguların Demografi, Görüntüleme ve KS Tutulum Bilgileri

Olgu numarası	Yazar	Cins / Yaş		Tümör		BB süresi	Görüntüleme		KS Tutulumu
		K	E	Taraf	Tip		x-ray	HKD	
1.	Calzada <b>2007</b>	61		Sg	C	1 y	BT n; T1 öz yok, T2 het, Gd ++	-	7
2.	Li <b>2010</b>	36		Sg	B	2 h	T1 s-s seviyesi, T2 in +, Gd ++	+	-
3.	Ishikawa <b>2010</b>		54	Sl	NA		?		
4.	Naghizadeh <b>2011</b>		19	Sl	B	13 y	MR het, Gd +, Ag +	?	10, 11
5.	Zhang <b>2011</b>	16		Sl	B	3 a	T1 dş in, T2 het +, Gd?	+	7, 8
6.		42		Sg	B	11g	T1 dş in, T2 het +, Gd?	+	10
7.		43		Sl	B	1 a	MR?	+	-
	Cavalcanti <b>2011</b>		4 Sl/ 2 Sg						
8.		26		Sl	A				9 10 11
9.			44	Sg	B				-
10.			58	?	A				10
11.			18	?	B				-
12.			55	?	A				9 10
13.			32	?	B				9 10 11
14.	Oyama <b>2012</b>		25	Sg	B			+	-
15.	Santarius <b>2012</b>	9		Sl	B	2 a	Mr ob hdcp, T2 het +, Gd ++, vzspzm	+	-
16.	Ohba <b>2012</b>		37	Sl	?	2 g	BT SAH, T1 het izo, T2 het hpr Gd het ++	+	9, 12
17.	Xiao <b>2013</b>	50		Sg	B		BT iso-hipod, T1 hipointen, T2 hiperin, Heterojen, GD +++	+	-
18.		54		Sg	B				7 8 9 11 12
19.			34	Sg	B			+	7 9 12
20.			55	Sg	B				9 12
21.		56		Sl	B				8 9 11 12
22.		45		Sg	A				8
23.			31	Sl	A			+	9 12
24.		38		Sl	B				9 12
25.		51		Sg	B		-		9 12
26.		59		Sl	B		-		9 12
27.		48		Sg	A		-		7 9 12
28.	Baghel <b>2013</b>		40	Sl	B	6 a	Kullanışsız	?	-
29.	Durnford <b>2014</b>	60		?	?		Kistik heterojen		

Tablo I: Devam

30.	Yang 2014	52	Sl	B	9 y	Kullanışsız	-	7
31.	Suri 2014	24	bil	A			FM 'a	5, 8, 9, 10
32.		30	Sg	A			-	11
33.		63	Sl	A			FM'a	12
34.		61	Sg	A				5,7,8, 9, 10
35.		23	Sg	A				6,9,10
36.		35	Sl	A				7,9, 11
37.		16	Sg	A				9, 10, 11
38.		42	Sg	B				9, 10
39.		35	Sl	A				7, 8, 9
40.		43	Sg	A				9,10
41.		34	Sl	A				5,7,8, 9,11
42.		15	Sg	A				
43.		53	Sg	A				
44.		51	Sg	A				9
45.	Chowdhury 2014	40E	Sg	?			+	
46.		44	Sl	?			+	
47.		35	Sg	?			+	
48.	Jung 2014	30	?	?		BT, MRG kullanışsız, Ang		
48	<b>Toplam</b>	<b>24 24</b>	Sg 24/Sl21; Bl 1; ?2 19A; 21B; 1 C; ? 7					13/25
		<b>40.04 ± 14.2 (9-63)</b>						

**K:** Kadın, **E:** Erkek; **Sg:** Sağ, **Sl:** Sol; **BB:** Başlangıç-Başvuru; **HKD:** Hipoglossal kanal destrüksiyonu; **g:** gün, **h:** Hafta, **a:** Ay, **y:**Yıl; **KS:** Kranyal sinir.

ve inferior obliq capitis arasında kalan alan "suboksipital üçgen" olarak adlandırılmaktadır. Bu alan transkondilar ve suboksipital yaklaşımlar sırasında vertebral arter ile ilintili işlemlerde referans alınmaktadır (7).

Kranyotomi ya da kraniyektominin yeri ve büyüklüğü lezyonun yerleşim ve büyüklüğü ile uyumlu olarak kişiye göre planlanmalıdır. Oksipital skuamöz kemikte sigmoid sinüsten uzakta, kondilin arkasından burhole açılır, sonra genişletilir. Kraniektominin genişletilmesi ekseriye klivusa doğru yapılmaktadır. Bu ise ameliyat süresinin uzaması, vertebral arter, juguler ven, juguler bulbus ve sigmoid sinüs gibi vasküler yapıların yaralanmasına bağlı kanama ve hava embolisi tehlikesi, kranyal sinir hasarı ve oksipito-servikal instabilite gibi bazı olumsuzlukları beraberinde getirmektedir (37). Bu nedenle kranyotomi ya da kraniyektomi için ilk burrhole yerinin seçimi ve genişletilmesinde yaralanma tehlikesini ortadan kaldırmak veya azaltmak için kafatasında bazı nirengi noktalarından yararlanılmaktadır. Eksternal akustik meatus, mastoid kemiğin ucu, oksipital kondiller, foramen magnum, juguler tuberkül ve foramen gibi oluşumlar en sık başvuru noktalarıdır. Kraniyektomi yapılan olgularda

postoperatif dönemde oksipital ağrının olmasını önlemek için kranyotomi tercih edilmektedir (7).

### Hipoglossal Sinir

Hipoglossal sinirin lifleri medulla spinalisin gri cevherinin ön kolonunun kadesinin yukarı doğru uzantısı olan hipoglossal nükleusun hücrelerinden doğar. Hipoglossal nükleusun uzunluğu 2 cm kadardır, üst kısmı 'trigonum hipoglossi'ye ya da romboid fossanın medial eminensinin alt kısmına denk gelir. Nükleusun alt kısmı medulla oblongatanın yakın kısmına kadar iner, santral kanalın ventro-lateral kısmına yakın yerleşir. Piramit ve olivanın arasındaki antero-lateral (*preolivary*) sulkustan çıkar (32, 42). Lang'a (31) göre 9 mm'den 16 mm olan hipoglossal sinir kökünün çıkış zonu Gibo'ya (14) göre 10-13 mm.dir. Kranyal sinirler arasında spinal sinirlere en çok benzeyen hipoglossal sinirdir. Hipoglossal sinir medulladan çok sayıda kök ya da kökçük halinde çıkar. Bunlar ortalama 7-14 tanedir (14, 30). Bu kökçükler genellikle iki deste olarak toplanır, vertebral arterin altında lateral olarak seyredir ve duramateri ayrı ayrı delerek hipoglossal kanala girerler;

kanaldan çıkar çıkmaz ise tek bir gövde oluřtururlar (46). Premeduller sisternanın dorso lateral kısmına dođru uzanan bu kısım sisternal parçayı oluřturur (33, 58). Sisterna ierisinde iken arter ve venlerle yakın iliřkileri söz konusudur. Vertebral arterin medullar segmenti, PICA, lateral anterior medullar ve transvers medullar ven ile yakın temasta olan sinirin zaman zaman bu vasküler yapılar tarafından sıkıřtırılması, gerilmesi, itilmesi, basılması durumuyla karřılařılabilmektedir (14, 30, 32, 42). Sisternal parçası anterior spinal arterin dallarından beslenir (14, 42). Ancak daha yeni alıřmalarda sinirin sisternal parçasının birkaç kaynaktan beslenebildiđi gosterilmiřtir. Bu durum premeduller sisterna ile ilgili ameliyatlar sırasında zorunlu olduđunda bu ana damarlardan bazısının sakrifiye edilebileceđine iřaret etse de hipoglossal sinirin ana arterleri medulladaki piramidal desteleri de beslediđinden arterlerin iptal edilmesinden mümkün olduđunca kaınılmalıdır (14).

Hipoglossal sinir oksipital kemikte, foramen magnuma yakın yerleřik kendi adıyla anılan kanaldan geerek inferolateral kısmından kranyumu terkeder. Bu noktadan itibaren hipoglossal sinirin ekstrakranyal parçası bařlar. Sinirin kanal ierisindeki kısmının beslenmesi etraflıca alıřılmıřtır. Bu řekli ile hipoglossal sinir, sisternal, intrakanaliküler ve ekstrakraniyal olmak üzere üç ana kısma ayrılabilir (14).

#### **Hipoglossal Kanal**

Hipoglossal kanal oksipital kemiđin kondillerinin yukarısında anterolateral yönde yerleřiktir. Kanal postero medialden antero medial dođrultusunda, sagittal düzleme ortalama 45-50°lik açıyla seyrederek. Kanalın i ađzı oksipital kondilin arka kenarına ve juguler tüberküle yaklaşık 12 řer mm uzaklıktadır (30, 35, 38, 53).

Uzunluđu yaklaşık 21 mm, i ve dıř ađzlarının geniřliđi yaklaşık 4-5 mm olan hipoglossal kanalın bazı insanlarda ince kemik tabakalarla iki ya da üçe bölünmüř olduđu görölr. Kanalın dıř ađzı kondilin 1/3 ön kısmının yukarısındadır. Karasu ve ark.nın alıřmasında kanalın i ađzının apı  $5,2 \pm 1,16$  mm ve dıř ađz apı  $6 \pm 1,21$  mm (24) iken Lang'ın serisinde bu ölçü 3,5 mm'dir (30). Muthukumar ve ark.nın alıřmasında ise bu ölçüler daha büyüktür [uzunluk 12,6 mm (11-15 mm); i ađz geniřliđi 7,2 mm (4-9 mm); dıř ađz geniřliđi 7,9 mm (5-9 mm)] (37).

Hipoglossal kanalın dıřa açılan ađzının etrafında ve IX-XII. kranyal sinirlerin ekstrakraniyal seyreden kısımlarının anteromedialinde bir venöz birleřke ađı, anterior kondiler ve petrozal kavřak bulunur. Bu birleřkenin juguler bulb, inferior petrozal sinüs, inferior petro-occipital ven, hipoglossal kanalın venöz pleksusu ve anterolateral kondiler ven ile oklu bađlantıları vardır (25). Anterior kondiler ven olarak da anılan hipoglossal kanalın venöz ađı, hipoglossal kanalın iinde XI. siniri sarar; foramen magnumu çevreleyen marjinal sinüs ve anterior kondiler kavřakla irtibatlanır (34).

#### **Oksipital Kondiller**

HSS'de olduđu kadar foramen magnum menenjiyomlarında da cerrahi tedavi için kullanılan yaklařımlarda oksipital kondillerin konumu, yapısı ve iliřkilerinin bilinmesi gereklidir.

Lang'a göre oksipital kondiller ön arka dođrultuda 22,9 mm uzunluđunda, arkada daha geniř badem biçimli (elipsoid)

görünömdedir. Yüzeyi dıř bükey řekli olup, kenarları medialde daha alçak, lateralde daha yüksektir. Kondillerin uzun eksenlerinin arasındaki açı "sagittal kondilar açı" olarak bilinir ve ortalama 51,4°'dir. "Frontal kondilar açı" denen kondillerin merkezinden geen koronal kesitlerde konveks olan yüzeylerinin sagittal plana göre oluřturduđu açının ortalama 125° olduđu görölr (30). Karasu ve ark.nın alıřmasında oksipital kondil uzunluđu  $22,3 \pm 2,48$  mm ve sagittal kondiler açı 45° olduđu belirlenmiřtir. Aynı alıřmada kondilden kanalın i ađzına olan mesafe  $6,4 \pm 1,15$  mm, dıř ađzına kadar ise  $13,2 \pm 2,24$  mm olarak ölçölmüřtür (24). Lang ise bu mesafeleri sırasıyla 12,9 ve 18,8 mm olarak saptamıřtır (30).

#### **Sınıflama**

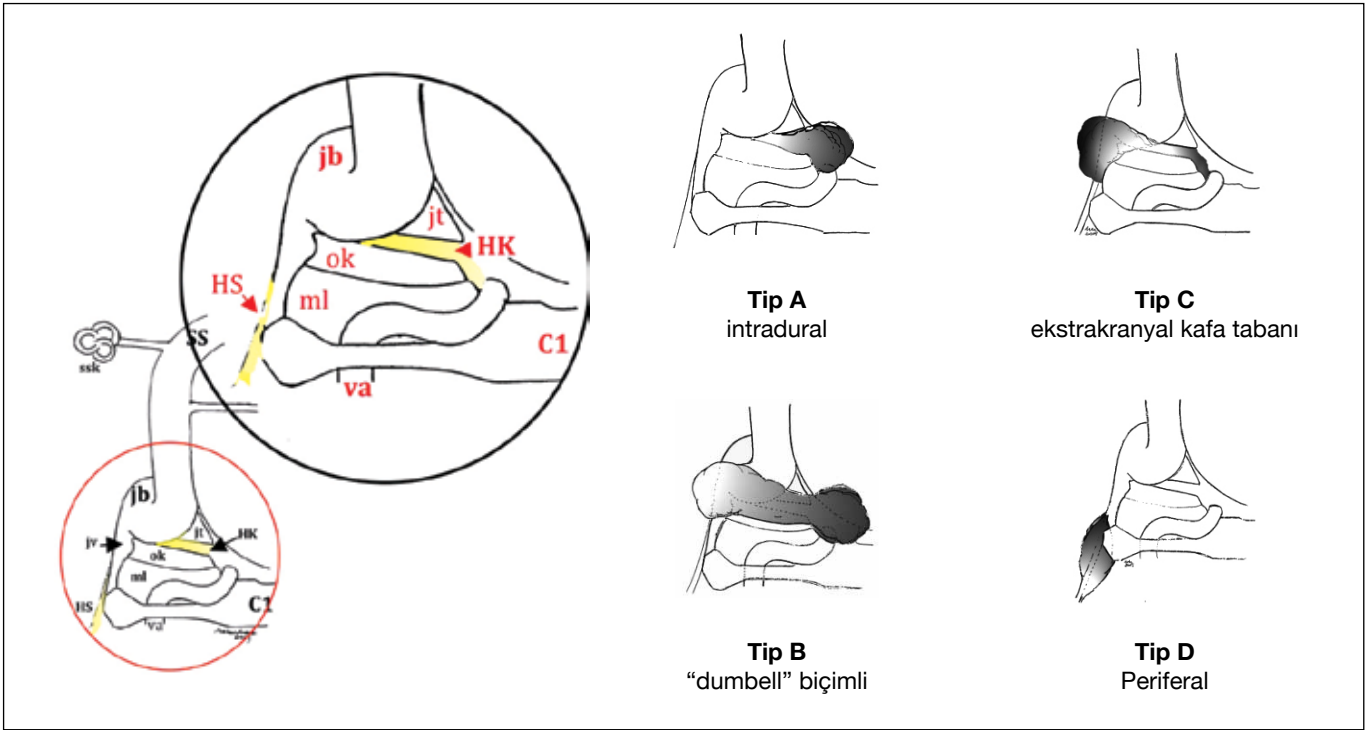
Oldukça seyrek görölen bir tümör olan HSS özellikle cerrahi tedavisinde yol gostermede yararlı olacađı düşünceyle gemiřteki literatür bilgisi esas alınarak bir sınıflama yapılmıřtır. Kaye ve ark.nın juguler foramen nörinomları için yaptıđı sınıflama HSS için de uygulanmıřtır. Kaye juguler foramen nörinomlarını, tamamen intrakranyal olanlar (tip A), hem intrakranyal hem de ekstrakranyal uzanımlı yani "dumbell görönlü" olanlar (tip B) ve tamamen ekstrakranyal olanlar (tip C) olmak üzere üç tipe ayırır (26). HSS'lerin birçođu bu sınıflamaya uygun olarak bildirilmiřtir. Bu sınıflamaya göre literatürde bulunan HSS'lerin % 31,5' tip A, % 50'si tip B ve % 18,5'i tip C olarak nitelenmiřtir. Tümörün hem intra hem ekstrakranyal uzanım gösterdiđi tip B en mutad tipi oluřturmaktadır (46, 52). Son yayınlardan birisinde bu sınıflamaya ekstrakranyal tümörlerden bir kısmında kemik tutulumu gözlenirken bir kısmında görölmemesi saptamasından hareket edilerek, kemik tutulumu görölmeyen ekstrakranyal HSS "tip D" olarak ayrı bir grup olarak deđerlendirilmesi teklif edilmektedir. Bu öneride bulunan Nonaka ve ark.nın derlemesine göre A, B, C ve D tipindeki HNS, sırasıyla %31,7, %38,6, %6,2 ve %23,4 oranında görölmektedir. Bu derlemede sadece iki olgunun tamamen kanal ierisinde olduđu belirlenmiřtir (39) (řekil 1).

#### **Klinik Görünüm**

HSS'li olgularda görölen semptomlar, lezyonun büyüklüđu ve büyüme yönüyle ilgili olarak ortaya ıkar. Tümör köken aldıđı yerden hipoglossal kanalı tahrip ederek juguler foramene, karotis kanalına ve infratemporal fossaya dođru büyür. Dođrudan hipoglossal sinir ile ilgili olan en sık ve ilk arazlar dil yarsında güçsüzlük ve atrofidir. Buna eklene bođazda yanma-ađrı, boyun ađrısı, gırtlak kasılması, ses kısıklıđı, peltek konuşma, disfaji gibi semptomlar tümörün alt kranyal sinirlere tazyiki ve bařađrısı, kusma, bař dönmesi, görme bulanıklıđı, bilateral papilla ödemi, denge kusuru gibi olan arazlar ise meningeal irritasyona ve servikomeduller bileřke basısına bađlı ortaya ıkmaktadır.

Nonaka'nın derlemesindeki sonuçlara göre HSS'nin bařlangıcı ile tanı alması arasındaki süre ortalama 30,6 aydır. Dođru tanı konulduđunda olguların yarısından daha fazlasında büyük, "dumbell" görönlü tümörle karřılařılmaktadır. Olguların %91,6'sında dilin bir tarafında atrofi görölmektedir. Unilateral dil atrofi tümörün tipine göre farklı oranlarda ortaya ıkmaktadır. Tamamen intrakranyal olanların (tip A) %83,3'ünde, "dumbell" görönlü olanların %96,3'ünde görölrken, kanala uzanım





**Şekil 1:** Hipoglossal Schwannomaların Sınıflaması (Nonaka tarafından önerilen). **SS:** Sigmoid sinüs, **jb:** Juguler bulbus, **jt:** Juguler tuberkül, **C1:** Atlas, **ml:** massa lateralis; **ok:** Oksipital kondil; **va:** Vertebral arter; **HS:** Hipoglossal sinir; **HK:** Hipoglossal kanal; **ssk:** Semisirkuler kanallar.

gösteren ekstrakranyal (tip C) olguların hepsinde unilateral dil atrofisi saptanmaktadır. HSS'li olgularda en sık saptanan (%60,9) ilk belirti başağrısıdır. Özelliđi olmayan bu başağrısı yaygın (%28,7), subokspital (%16,5) veya ense-boyun (%15,7) yerleşimli olabilmektedir. Tümörün intrakranyal kısmının büyüklüğü ile ilişkili olarak beyinsapı basısı, serebellar bası ve obstrüktif hidrosefaliden kaynaklanan duysal ve motor traktus arazları (%22,4), denge bozukluğu (%20,6), dizartri ve konuşma bozukluğu (%20,6), bulantı-kusma (%17,8) ve baş dönmesi (%12,1) görülmektedir. Tümörün juguler forameni etkilemesi oranında disfaji ve yutma güçlüğü (%31,8) gibi juguler foramen sendrom bulguları ortaya çıkmaktadır. Bunun yanında olguların %10 kadarında hipoglossal sinir işlevlerinin normal olarak kaldığı görülmektedir. Parafarengeal ve submandibular alanda yerleşen periferik HNS (tip D) olgularında boyunda ele gelen ağrısız kitle (%81,4), dilde ipsilateral atrofi (%28), disfaji (%21,9), konuşma bozukluğu (%6,3) saptanan belirtilerdir (39). İncelediğimiz olgularda saptanmış belirti ve bulgular Tablo III'de özetlendi. En sık saptanan belirti baş ağrısı (%34,8) ile dilde atrofi (%8) ve felç (%18) idi.

Nonaka'nın 2009 yılında yayımlanan derlemesinden günümüze kadar İngilizce literatürde kafa kaidesini tutan 48 HSS olgusunun bildirildiđini saptadık. Bildirilen bu olgular üzerinden yaptığımız derlemede kadın ve erkek dağılımı eşitti (24/24). Yaş ortalaması  $40,0 \pm 14,2$  (9-63 yıl) olan olgularda semptomların başlangıcı ile başvuru arasındaki sürenin 1 gün-13 yıl (ort 45,8 ay) arasında deđişmekteydi. Tümör % 51 (24/47) oranında sağda, %44,7 (21/47) oranında da solda yerleşik, 1 (%2,3) olguda ise bilateral idi. İki olguda lezyonun tarafı bildirilmemişti.

Karşılaştırma yapabilmek için bildirilen lezyonları Nonaka'nın önerdiği sınıflamaya göre deđerlendirdik. Buna göre olgular daha çok intrakranyal ve ekstrakranyal uzanımına sahipti (tip B; %51,2). Nonakanın derlemesinde de tip B (dumbbell) olgu oranı daha yüksektir (%38,6). A tipi yerleşimli olguların oranı derlememizde %46,4'dür (Tablo I, IV).

Bilgisayarlı tomografik (BT) incelemelerde solid olduğunda izo veya biraz hiperdens görünen lezyon, kistik dejenerasyon olduğunda hipodens alanlar göstermektedir. Kontrast madde enjeksiyonunda orta derecede kontrastlanma görülebilmektedir. İnce kesit kemik pencere yapıldığında genellikle tümörün hipoglossal sinir kanalını tahrip ettiđi (10/25; %40) görülmektedir. Manyetik rezonans görüntülemeye (MRG) T1W kesitlerde lezyonun beyin dokusu ile izointens olduğu görülür. Kistik dejenerasyonlu lezyonlarda kistik alanlar hipointens izlenmektedir. Lezyonun T2W kesitlerde intensitesinde ve dejenerasyon alanlarında sinyal artışı olmaktadır. Bir olguda dejenerasyon alanında sıvı-sıvı seviyesinin görülmesi de ilginçtir. Gadolinium enjeksiyonundan sonra solid kısımlar, kistik alanların ve lezyonun kenarlarında sinyal artmaktadır (Tablo I). Olguların 47'inde cerrahi yapıldığı, 1 olgunun izlendiđi belirlendi. On beşinde rezeksiyon genişliđi belirtilmeyen olgulardan 14'ünde total (%42,4), 12'sinde gross total (%39,4), 6'sında subtotal (%18,2) tümör rezeksiyonu yapılmıştı. On dört (%29,2) olguda SRC'ye ihtiyaç duyulmuştu (Tablo II).

Ichimura'nın olguları arasında da en sık görülen semptom ve bulgu ense-boyun ağrısı ve dilde hemiparezidir. Bunun dışında başta IX, X, XI olmak üzere kranyal sinir arazi, ataksi ve hidrosefali saptanan diđer bulgulardır (21).

Tablo II: 2009-2015 Yılları Arasında Bildirilen Olgularda Uygulanan Tedavi ve Sonuları

Olgu no	Sađaltım			Komplikasyon					Sonu	
	Cerrahi		Rxt	BOS fis	Menenjit	Hdcph	Ek KSD	AC enf	Nüks	Ölüm
	Yak	rezek								
1	Pre/post auriküler ST	TR	-	-						
2	1-SOST; 2-SORS	TR	GK	-					20 ay	
3	TK		-	-						
4	US RS	TR	-	-			+			
5	ETO	T	-	-			+			
6	ETO	T	-	-						
7	ETO	T	-	-			+			
8	FLTK	GT	-	+	+	+				
9	FL	ST								
10	FLTK	GT					+			
11	FL US	GT					+			
12	RSTK	ST	GK							
13	FLTK & infralabirinin CK	ST	GK							
14	RSSO	STR	+						37 ay	
15	MiSO	GTR	-	-	-	+				
16	SO	GTR	GK	-			+		2 yıl RG; II.op, 7 yıl RGØ	
17	MFLTK				+	+				
18	MFLTK									
19	MFLTK						+			
20	MFLTK									
21	MFLTK			-	+	+				
22	MFLTK									
23	MFLTK			-						
24	MFLTK									
25	MFLTK		-	-						
26	MFLTK		-	-						
27	MFLTK		-							
28	RMSO	?	-							
29	<b>cerrahi Ø</b>		-							
30	US preauriküler	GT	Kn RXT + GK							
31	MiSO	T					++			
32	RS SO	T					+			
33	MiSO	T								

Tablo II: Devam

34	RS SO	Nt								
35	RS SO	Nt	Ek GK							
36	RS SO	St	Ek GK							
37	RS SO	Nt	Ek GK							
38	FL	T								
39	RS SO	Nt								
40	RS SO	T	Ek GK							
41	RS SO	T	Ek GK							
42	RS SO	Nt								
43	RS		Prm GK							
44	RS		Prm GK							
45	RM, RS, lat SO, TK	TR								
46	RMSLSC	STR	+							
47			-							Po1g ani ölüm
48	Suprakondiler	GTR	-							
	T 11; GT 13; ST 7, ? 16 no cer 1		14							
				2	3	5	21	4	3	1

**SRC:** Stereotaktik radyocerrahi; **GK:** Gamma knife; **Kn RXT:** Konvansiyonel radyoterapi; **RS:** Retrosigmoid, **RM:** Retromastoid, **SO:** Suboksipital, **TK:** Transkondiler, **FL:** Far lateral, **ETO:** Endoskopik transoral, **US:** Üst servikal, **MFLTK:** Modifiye FLTK, **ST:** Subtemporal, **MiSO:** Midline suboksipital; **TR:** Total rezeksiyon, **GTR:** Gross total rezeksiyon, **STR:** Subtotal rezeksiyon.

Xiao'nun serisindeki en sık belirti dilin bir yarısında parezidir. Bunun dışında sırasıyla başağrısı, işitmede azalma, tinnitus, ataksi, ses boğukluğu, ekstremitelerde parezi, yutma güçlüğü semptomlarının görüldüğü bildirilmiştir (57).

Kranyal sinir defisitlerinin ön planda olduğu bir diğer seri Suri ve ark. na aittir. Bu seride dilde fasikülasyon ve atrofi ile kendini gösteren bulgular, hipoglossal sinir başta olmak üzere (12 hasta %85,7), IX ile X (10 olgu %71,4) ve VII (4 olgu % 28,5) kranyal sinir tutulumu, serebellar (8 olgu %57,1) ve piramidal yol (4 olgu %7,1) belirtileri bulunmuştur (54).

Schwannomalar iyi huylu, yavaş büyüyen tümörler olarak bilinir. Bazı olgularda tümör hipoglossal sinir parezi/plejisine neden olmadan etraf yapılarla bası bulgularıyla kendini gösterebilmektedir (6, 28). Asemptomatik de olabilen HSS bazen tümör içine kanamasıyla akut klinik tablo oluşturabilmektedir. Bu gibi olgularda, birkaç mekanizma ileri sürülmekle birlikte kanamanın nedeni açık olarak bilinmemektedir (40). Tümör içi kanama ile kendini gösteren olgularda akut biçimde meningeal irritasyon, beyin sapı ve kranyal sinir basısına bağlı klinik bulgular ortaya çıkmaktadır (40, 55).

HSS'nin, hipoglossal kanalı tutabilen kemodektoma, kordoma, meningioma, lenfoma, metastatik tümörlerden ve seyrek de olsa kanal içerisinde siniri etkileyebilen gangliyon kistlerinden ayırıcı tanısının yapılması gerekir (2). Büyük HSS'leri diğer juguler foramen schwannomalarından ayırt etmek zordur.

Ancak arazların ortaya çıkış sırası ve işlevsel bozuklukların derecesinin bilinmesi tanıya yardımcı olabilir. Buna ek olarak kafa kaidesinin yüksek çözünürlüklü BT ve MRG ile incelenmesi schwannomanın kökeni ve büyüme özelliklerine ilişkin hayatı bilgiler sağlayabilir.

#### Görüntüleme

Schwannomalar ile nörofibromlar, görüntü nitelikleri itibarıyla ayırt edilemezler. Kranyal sinir nörofibromu son derece nadirdir. Kalsifikasyon ve hemoraji alışıldık değildir. Fakat kistik ya da yağlı dejenerasyonları sıktır.

Schwannoma BT incelemelerinde değişik kontrastlanmalar gösteren düşük dansiteli kitle olarak görülür. Kanal içerisinde olan lezyonlar kemik tahribatı olmadan kanalın genişlemesine neden olurlar (47). Ancak, kanal içerisinde büyüyen HSS, kanalı genişletip, tahrip edeceğinden BTde hipoglossal kanalda erozyon ve genişlemenin görülmesi, lezyonun juguler foramen tümörlerinden ayırıcı tanısında önemli değerdedir. Ancak büyük boyuta ulaşmadıkça tümörün ekstrakranyal kısmını saptamak kolay değildir. Yine tümör kanalı tahrip etmeyecek kadar küçük boyutta olduğunda BT tümörü göstermede yetersiz kalabilir (39, 57, 60).

Günümüzde yaygın biçimde MRG kullanılması sonucunda birçok tümör rastlantısal olarak bulunmaktadır. Kontrastlı MRG tümörün boyutu, görünümü, büyüme yönü ve yaygınlığı, çevre yapılarla ilişkisinin incelenmesi preoperatif en yararlı araştırma yöntemidir. T1W görüntülerde schwannomalar genellikle



**Tablo III:** 2009-2015 Yıllarında Bildirilen Olgularda Saptanan Belirti ve Bulgular

Belirti/Bulgu	n (46)	%
Baş ağrısı	16	34,8
Ense ağrısı	1	2,2
Bulanıtı	3	6,5
Kusma	5	10,8
Bulanık görme	5	10,8
Diplopi	1	2,2
Gözlerini büzme	1	2,2
Dil felci	18	39,1
Dilde atrofi	8	17,4
Dil dolaşması	1	2,2
Ses kısıklığı	12	26,0
Disfazi	1	2,2
Disfaji	9	19,5
Piramidal belirti	12	26,0
Serebellar belirti	16	34,8
KS defisiti		
ix/x	20	43,4
xii	14	30,4
ix	10	21,7
vii	8	17,4
viii	7	15,2
iii/iv/vi	1	2,2
Hidrocefali	3	6,5
Tinnitus	4	8,7
Vertigo	1	2,2
İşitme kaybı	1	2,2
Öksürük	1	2,2
Epilepsi nöbeti	1	2,2

homojen ve hipo veya izointens sinyale sahiptir. Büyük cesametteki lezyonlarda olabilen kanama, kistik dejenerasyon ve nekroz alanları yüksek ve düşük sinyal yoğunluklu odaklar olarak gözükür. T2W görüntülerde ise lezyon sinyal yoğunluğunda çoğu olguda heterojen ılımlı artış olur. Bu muhtemelen dađınık daha yüksek sinyal intensiteli kanama, nekroz ve kistik dejenerasyon alanları da gösterir. Gadolinium enjeksiyonundan sonra Antoni A ve B hücrelerinin oranlarına bađlı olarak tümör bariz veya orta derecede kontrastlanma gösterir (39, 47, 57, 60). Kistik dejenerasyonun miktarına göre tutulumda farklılık olur (47). Nadiren schwannomalarda sıvı-sıvı seviyesi görüldüğü, ani tümör içi kanama ile karşılaşılabildiđi bildirilmektedir (31, 40, 43, 55).

Venöz sinüslerin durumunu ve sigmoid sinüs oklüzyonundan kuşkuilanılan olgularda kollateral dolaşımı deđerlendirmek için anjiyografi gerekebilir (38,39). Seyrek olarak anjiyogramlarda tümör boyanması da görülebilmektedir (38).

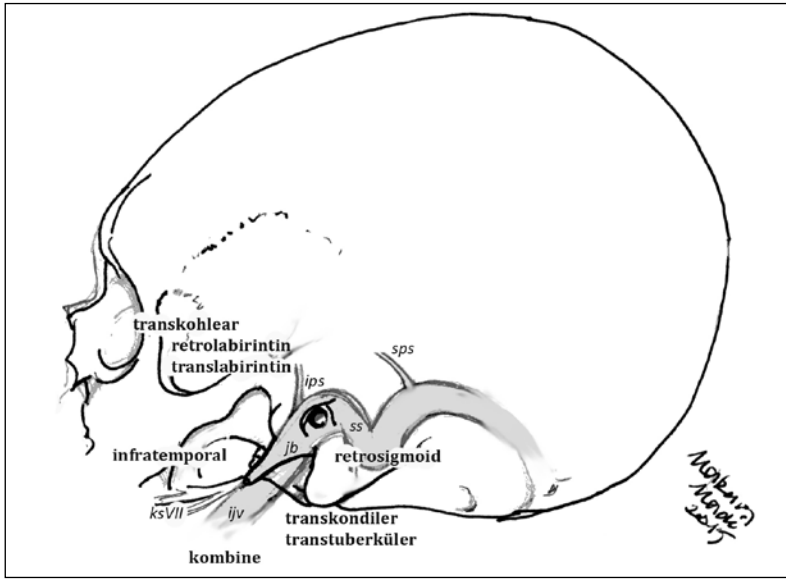
### Tedavi

Schwannomalar benign tümör olduklarından tedavinin amacı tümörü bütünüyle cerrahi olarak çıkarmaktır. Ancak kafa tabanında yerleştikleri alanın karmaşık anatomisi, nörovasküler ve beyinsapı yapılarıyla olan anatomik ilişkilerinin yakın olması HSS'lerin kökeninin belirlenmesini zorlaştırmaktadır (32). Bu tümörler için hangi cerrahi yöntemin en uygun olduđu konusu ise hâlâ tartışmalıdır (54). Mükerrer ameliyatlar dođal olarak alt kranyal sinirlerin yaralanma ihtimalini artırdığından tümörün tam olarak çıkarılabilmesi için cerrahi yaklaşımın iyi planlamasını gerektirmektedir (23).

Bu tümörlerin cerrahi çıkarılması için aşırı lateral transkondiler, aşırı lateral transkondiler-transtüberküler, stabilizasyonlu veya stabilizasyonsuz aşırı lateral ve kondiler eklem füzyonu gibi yaklaşımlar geliştirilmiştir. HK arka kısmını ve kranyoservikal kavşağı hedefleyen inferolateral yaklaşımlar; transkondiler, jukstakondiler, aşırı (far/extrem) lateral yaklaşımlardır. İnfralabirintin transsigmoid transjuguler-üst servikal yaklaşım postetolateral, transpetrozal ve üst boyun açılımı ise anterolateral yaklaşım olarak betimlenir. Retrolabirintin ve translabirintin açılımlara ise superolateral yaklaşım adı verilir (Şekil 2). Hastaya, tümörün özelliklerine ve cerrahin deneyimine göre yaklaşım seçilir.

Yaptıkları modifiye sınıflamaya göre Nonaka tarafından önerilen yordam şöyledir: hipoglossal kanal uzanımı olmayan tip A tümörler için klasik lateral suboksipital yolla yaklaşılabılır. Şayet kemik tutulumu varsa kısmi kondilektomi ile "aşırı lateral infrajuguler transkondiler-transtüberküler açılım~ALİTA" (extrem lateral infrajuguler transcondylar-transtübercular exposure) yaklaşımı uygulanabilir. İntrakranyal tümörü çıkarmak için bir oksipital kondili drilleyerek hipoglossal kanalı açmak gerekebilir. Tip B tümörlerin rezeksiyonu için parsiyel mastoidektomi ve yüksek servikal açılım eklenmelidir. Yaygın tip B ve C tümörlerin çıkarılması ameliyesinde transmastoid/transjuguler ve yüksek servikal yaklaşımı internal juguler venin tam olarak ortaya çıkarıldığı yöntem (zorunlu kalındığında sigmoid sinüs, internal juguler ven bađlanıp, çıkarılır) ile bir arada kullanılmalıdır. D tipindeki tümörler için herhangi bir kemik yapı çıkarılmaksızın transservikal veya yüksek servikal yaklaşım uygulanır (39). Genellikle tip B HSS'nin cerrahi olarak tam olarak çıkarıldığı bildirilmektedir. Ancak ekseriya ekstrakranyal parça bırakılmaktadır. Bu durumda bazı araştırmacılar ekstra-intrakranyal uzanımlı tümörlerin cerrahisinin ilki intrakranyal parçaya dönük suboksipital transkondiler, diđeri semptomatik olması halinde ekstrakranyal kısmını çıkarmak amacıyla infratemporal fossa veya transservikal olmak üzere iki aşamalı yapılmasını önermektedir (4, 50). 2009-2015 arasında bildirilen olgularda uygulanan tedavi ve tercih edilen cerrahi yöntemler Tablo I ve IV'de gösterilmektedir.

Posterior kafa kadesi ve kranyovertebral bileşkeye yapılan cerrahi yaklaşımlar yüksek morbiditesi olan ekseriya karmaşık ve uzun uygulamalardır. Beyinsapı basısı ve diđer kranyal sinir



**Şekil 2:** Hipoglossal kanal lezyonlarında kullanılabilen cerrahi yaklaşımlar.

**SS:** sigmoid sinüs, **sps:** süperior petrozal sinüs, **ips:** inferior petrozal sinüs, **jib:** juguler bulbus, **iju:** internal juguler ven, **ksVII:** Fasiyal sinir.

**Tablo IV:** Derlemelerin Karşılaştırması

	Nonaka * (1933-2009)		Kadiođlu * (2009-2015)	
	n	%	n	%
<b>Yaş</b>	12-83 (ort: 45,8)		9-63 (ort 39,8)	
<b>Cins</b>				
Erkek	70/160	43,8	24/48	50
Kadın	90/160	56,2	24/48	50
<b>Semptomların süresi</b>	1 g- 15 y (ort 30,6 ay)		1 g-13 y (ort 45,8 ay)	
<b>Tümör yerleşimi</b>				
<b>tip</b>				
A	46/145	31,7	19/41	46,4
B	56/145	38,6	21/41	51,2
C	9/145	6,2	1/41	2,4
D	34/145	23,4		
<b>Taraf</b>				
Sağ	70/131	53,4	24/47	51,0
Sol	61/131	46,6	22/47	46,7
Bilateral	?		1/47	2,3
Belirsiz	?		1/48	
<b>Cerrahi rezeksiyon</b>				
Total			14/33	42,4
Grosstotal			13/33	39,4
Subtotal			6/33	18,2
<b>Radyocerrahi</b>			14/48	29,2

\*: Ekstrakraniyal periferik tümörler hariç tutulmuştur.

**Tablo V:** 2009-2015 Yıllarında Bildirilen Olgularda Saptanan Cerrahi Komplikasyonlar

	n (46)	%
BOS fistülü	2	4.3
Menenjit	3	6.5
Hidrosefali	5	10.8
AC enfeksiyonu	4	8.6
Ek kranyal sinir defisiti	21	45.6
Vasküler yaralanma	1	2.2
Vazospazm	1	2.2
Nüks	3	6.5
Ölüm	1	2.2

felçlerinin olmasından dolayı cerrahi morbidite ve mortalite yüksektir (5, 6, 20, 41).

HSS çıkarılması, özellikle ekstrakranyal parçası büyük olan olgularda postoperatif dönemde alt kranyal sinirlerin işlevsel bozukluđuna neden olabilmektedir. Buna ek olarak pnömoni ve menenjit de görülebilmekte; kranyal sinir defisitleri kalıcı ve geçici nitelikte olabilmektedir.

Erken döneme ait olgularda, postoperatif dönemde ve daha ziyade preoperatif X ve XII. kranyal sinir disfonksiyonu olan olgular içinde yüksek oranda (%40) solunum komplikasyonları bildirilmiştir (6). Nonaka 1970'ten önceki olgularda cerrahi rezeksiyon yapılan olguların yarısından çoğunun, postoperatif dört hafta içinde solunum güçlüđünden öldüğünü saptamıştır. Buna neden olarak ise postoperatif solunum güçlüđünün sık görülmesinden ötürü, 1970'lerden önceki dönemde zorunlu profilaktik trakeotomi yapılmasını göstermektedir. Sonraki dönemde ise, sadece 2 olgunun venöz tromboz, 1 olgunun ise, BOS sızıntısına bađlı gelişen enfeksiyondan öldüğünü bildirmektedir (39). 2009-2015 döneminde bildirilen olgularda görülen postoperatif komplikasyonlar arasında en sık kranyal sinirlerde kalıcı veya geçici yeni defisitinin ortaya çıkması görülmektedir (%45,6). Hidrosefali (%10,8), akciđer enfeksiyonu (%8,6) ve menenjit (%6,5) sık görülen diđer komplikasyonlardır. Bu dönemde 1 olgunun postoperatif ilk günlerde aniden öldüğü görülmektedir (Tablo II, V).

Geniş bir literatür derlemesi ve ek olarak 13 olgu bildiren Nonaka ve ark.nın olgularının ikisi tamamen intrakranyal, yedisi intra-ekstrakranyal, üçü kanal ve intrakranyal, biri kanal ve ekstrakranyal yerleşimlidir. Seride aşırı lateral infrajugular transkondiler-transtüberküler açılım tercih edilen cerrahi yaklaşımdır. Olguların dokuzunda tümör tamamen çıkarılırken, üçünde subtotal ve birisinde tama yakın çıkarılabilmektedir. Üç olguda postoperatif IX, X, bir olguda X, bir olguda VII kranyal sinir defisiti ve bir olguda da likör fistülü komplikasyonu karşılaşılmıştır. Bir olguda nüks görülen seride cerrahi mortalite bildirilmemektedir (39).

Ichimura'nın bildirdiđi yedi HSS'li olgudan [3E/4K, yaş ortalaması 54,7 (38-71 yılı)] dördünde (%57) kondiler fossa, ikisinde

(%29) lateral suboksipital ve birisinde (%14) ekstradural transjuguler yaklaşım uygulanmıştır. Olguların tamamında tümörün intrakranyal kısmı tam olarak eksize edilebilmiştir. Ekstrakranyal kısmı tam olarak çıkarılmayan dört olgudan üçünde tümör artığı için stereotaktik radyocerrahi (SRC) tercih edilmiştir. Olguların üçünde semptomların düzeldiđi, bir hastanın venöz trombozdan öldüğünü ifade eden yazarlar kranyo-servikal instabilitenin önlenmesi için foramen magnumun lateral kenarlarının mümkün olduğunca korunmasını önermektedir (21).

Xiao'nun 11 olguluk serisinde bir olgu dışında tümör tama yakın çıkarılmıştır. Cerrahi yöntem olarak "far-lateral transkondiler" yaklaşım tercih edilmiştir. Bu seride, postoperatif dönemde iki olguda geçici fasiyal paralizi, bir olguda XI. kranyal sinir felci, beş hastada geçici IX ve X parezisi ortaya çıktığı, iki hastada trakeotomi gerektiđi, pnömoni geliştii ve beş hastada geçici olarak nazogastik tüp yerleştirilmesine gereksinim duyulduđu fakat cerrahiye bađlı ölüm görülmediđi bildirilmektedir (57).

Suri'nin serisinde olguların %86'sında cerrahi yapılmıştır. İki olguda ise lezyonun küçük olmasından (tümör boyutu <3 cm) dolayı SRC tercih edilmiştir. Olguların ekserinde (%75) retromastoid retrosigmoid suboksipital kranyotomi, iki olguda (%17) orta hat suboksipital kranyotomi ve bir olgu olguda (%8) aşırı lateral yaklaşım tercih edilmiştir. Cerrahi yapılan olguların %42'sinde tam, %50'sinde tama yakın, %8'inde subtotal tumor eksizyonu yapılabilmektedir. Olguların altısında (%43) postoperatif dönemde sorunlar görülmüştür. İki olguda akciđer enfeksiyonu (%17), bir olguda yara yerinden likör fistülü görülmüştür. Sekiz olguda (%67) geçici IX ve X.kranyal sinir defisiti, üç olguda kalıcı fasiyal parezi gözlenen seride mortalite görülmediđi ve takip süresi az olmakla beraber nüks saptanmadığı bildirilmektedir (54).

Son olarak Zhang transoral endoskopik yaklaşım tanımlamıştır. Bildirdikleri üç olguda ilave kalıcı kranyal sinir defisiti oluşturmadan tamamıyla endoskopik olarak tümörleri bütünüyle çıkarmışlardır. Postoperatif dönemde olguların birisinde vagus, bir diđerinde hipoglossusta geçici parezi ortaya çıkmıştır. Ancak bu olguda dilin hareketleri ve atrofi düzelmemiştir (60).

Tam rezeksiyon yapılamayan veya tümör cesameti küçük olan kranyal HSS'lerde SRC önerilmektedir. Mikrocerrahi ve SRCnin tek başlarına uygun olmadığı durumlarda bunların kombinasyonu "nonvestibuler schwannomalar" (NVS) etkili biçimde sağaltılabilmektedir (48,53).

SRC küçük veya orta cesametteki NVS'si olan hastalarda güvenli ve etkili bir tedavidir. Bariz beyinsapı basısı olan veya büyük boyutta tümörlü olgularda ilk sırada mikrocerrahi ile dekompresyon düşünölmelidir. Ancak, postoperatif kranyal sinir defisiti ortaya çıkma ihtimalinin yüksek olduđu tahmin edilen olgularda, schwannomalar yavaş büyüyen, iyi huylu tümörler olduklarından kısmi dekompresyon yapılması da uygun yaklaşım olmaktadır. Artık tümörler SRC ile sağaltılabilir. Kranyal sinirlerin korunması açısından SRC, mikrocerrahiden üstün gözökmektedir. SRC mikrocerrahiye tamamlayıcı olarak uygulanabildiđi gibi cerrahi rezeksiyona alternatif ilk sıra tedavi yöntemi olarak da düşünölebilmektedir (17, 23, 59). Olguların seyrek görülmesinden ve uzun süreli izlemlerin yeterli olmayışından SRC sonucuna ilişkin bilgi yetersizdir.

Vestibuler olanlara kıyasla NVS'lere ilişkin bilgi daha da azdır. Fakat HSS'lerin de diğer schwannomalar gibi davranacağı öngörülmektedir. Optimal dozun ne kadar olmasına ilişkin bir fikir birliği bulunmamakla birlikte, bildirilen olgularda ortalama 13-15 Gy SRC ile başarılı sonuçlar alınmaktadır (17, 45).

NVS'ler ile ilgili çalışmaların çoğu juguler foramen schwannomaları üzerine yapılmıştır. Elsharkawy'nin SRC uygulanan NVS'li 36 olgusunda tümör kontrol oranı %81 olarak belirlenmiştir. Seride 3 olguda HSS vardır. Uygulama sonrası klinik tablosunda kötüleşme gözlenen 3 olgudan 1'i HSS'lidir. Klinik tablodaki kötüleşmenin tümörün şişmesinden kaynaklandığı saptanmıştır (10). Peker ve ark. nin çalışmasında tümör kontrolü tüm olgularda sağlanmıştır. Bu çalışmada, olguların 4'üne cerrahi yapılmadan SRC uygulanmıştır. Tamamı 17 olgudan oluşan seride 13 olguda tümör boyutunun küçüldüğü, dördünde ise aynı kaldığı saptanmış, tümör şişmesi görülmemiştir (45).

HSS'nin doğal seyri hakkındaki bilgi azdır. Tümörün ilave nörolojik defisit oluşturmadan tamamen çıkarılması gerekmektedir. Tümör artığı kalan olgularda semptomların nüksü hakkında açık bilgi bulunmamakla birlikte kistik olanlar daha hızlı büyüme ve semptomatik hal alma eğilimindedir (15). Bütün bunların yanında spontan gerileme de görülebilmektedir (9).

Tanı koymada olduğu kadar tedavi sonrası izlemlerde de BT ve MRG incelemesi önemlidir (36).

## ■ KAYNAKLAR

1. Asthagiri AR, Parry DM, Butman JA, Kim HJ, Tsilou ET, Zhuang Z, Lonser RR: Neurofibromatosis type 2. *Lancet* 373:1974-1986,2009
2. Bartal AD, Djaldetti MM, Mandel EM, Lerner MA: Dumbbell neurinoma of the hypoglossal nerve. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 36: 592-595,1973
3. Bilgin-Freiert A, Fugleholm K, Poulsgaard L: Intraneural intracanalicular ganglion cyst of the hypoglossal nerve treated by extradural transcondylar approach. *J Neurol Surg Rep* 76:e180-e182, 2015
4. Bunc G, Milojkovic V, Kosir G, Kovacic S, Rebol J: Dumb-bell hypoglossal neurinoma with intra- and extracranial paravertebral expansion. *Acta Neurochir (Wien)* 140:1209-1210, 1998
5. Chang KC, Leu YS: Hypoglossal schwannoma in the submandibular space. *J Laryngol Otol* 116: 63-64, 2002
6. Chowdhury FH, Haque MR, Kawsar KA, Sarker MH, Hasan M, Goel AH: Intracranial nonvestibular neurinomas: Young neurosurgeons' experience. *J Neurosci Rural Pract* 5: 231-243, 2014
7. Cusimano MD, Faress A, Chang Y, Luong W: Foramen magnum meningiomas. In: DeMonte F, Mc Dermott MW, Al-Mefty (eds). *Al-Mefty's Meningiomas*, ikinci baskı. New York: Thieme, 2011: 296-309
8. Dowd GC, Zeiller S, Awasthi D: Far lateral transcondylar approach: Dimensional anatomy. *Neurosurgery* 45: 95-100,1999
9. Durnford AJ, Harrison SE, Ditchfield A, Shenouda E: Spontaneous regression of a cystic hypoglossal schwannoma causing unilateral tongue atrophy. *Br J Neurosurg* 28: 133-134, 2014
10. Elsharkawy M, Xu Z, Schlesinger D, Sheehan JP: Gamma knife surgery for nonvestibular schwannomas: Radiological and clinical outcomes. *J Neurosurg* 116: 66-72, 2012
11. Evans DG: Neurofibromatosis type 2 (NF2): A clinical and molecular review. *Orphanet J Rare Dis* 4: 16-26, 2009
12. Evans DG, Raymond FL, Barwell JG, Halliday D: Genetic testing and screening of individuals at risk of NF2. *Clin Genet* 82:416-424, 2012
13. Fisher LM, Doherty JK, Lev MH, Slattery WH 3rd: Distribution of nonvestibular cranial nerve schwannomas in of nonvestibular cranial nerve schwannomas in neurofibromatosis 2. *Otol Neurotol* 28: 1083-1090, 2007
14. Gibo H, Marinkovic S, Nikodijevic I, Stimec B, Erden A: The blood supply of the hypoglossal nerve: The microsurgical anatomy of its cisternal segment. *Surg Neurol* 48: 85-91,1997
15. Graham RM, Thomson EF, Baldwin AJ: Isolated hypoglossal nerve palsy due to a vascular anomaly. *Int J Oral Maxillofac Surg* 36: 759-761, 2007
16. Hammon WM, Col MC, Kempe LG: The posterior fossa approach to aneurysms of the vertebral and basilar arteries. *J Neurosurg* 37: 339-347,1972
17. Hasegawa T: Stereotactic radiosurgery for nonvestibular schwannomas. *Neurosurg Clin N Am* 24: 531-542, 2013
18. Heros RC: Lateral suboccipital approach for vertebral and vertebralbasilar artery lesions. *J Neurosurg* 64: 559-562, 1986
19. Ho KL: Schwannoma of the trochlear nerve. Case report. *J Neurosurg* 55:132-135, 1981
20. Hoshi M, Yoshida K, Ogawa K, Kawase T: Hypoglossal neurinoma-two case reports. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 40(9):489-493, 2000
21. Ichimura S, Yoshida K, Kawase T: Surgical approach for hypoglossal schwannomas to prevent deformity of the atlanto-occipital joint. *Acta Neurochir (Wien)* 151: 575-579, 2009
22. Inoue Y, Nemoto Y, Tashiro T, Nakayama K, Nakayama T, Daikokuya H: Neurofibromatosis Type 1 and Type 2: Review of the central nervous system and related structures. *Brain & Development* 19: 1-12, 1997
23. Kadri PA, Al-Mefty O: Surgical treatment of dumbbellshaped jugular foramen schwannomas. *Neurosurg Focus* 17: E9, 2004
24. Karasu A, Cansever T, Batay F, Sabanci PA, Al-Mefty O: The microsurgical anatomy of the hypoglossal canal. *Surg Radiol Anat* 31: 363-367, 2009
25. Katsuta T, Rhoton AL Jr, Matsushima T: The jugular foramen: Microsurgical anatomy and operative approaches. *Neurosurgery* 41: 149-201, 1997; discussion 201-202
26. Kaye AH, Hahn JF, Kinney SE, Hardy RW Jr, Bay JW: Jugular foramen schwannomas. *J Neurosurg* 60: 1045- 1053, 1984
27. Kimball MM, Foote KD, Bova FJ, Chi Y-Y, Friedman WA: Linear accelerator radiosurgery for nonvestibular schwannomas. *Neurosurgery* 68: 974-984, 2011
28. Kobayashi S, Otsuka A, Tsunoda T, Inoue HK: Intracranial hypoglossal neurinoma without preoperative hypoglossal nerve paresis. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 36: 384-387, 1996
29. Lang J: About a very rare variation of the course and width of the vertebral arteries and the hypoglossal nerve. *Acta Neurochir (Wien)* 106: 73-77, 1990
30. Lang J: Skull base and brain in children and adults. In: Lang J (ed). *Skull Base and Related Structures*. Stuttgart: Schattauer, 1995: 51-311
31. Li W, Hong X, Wang L, Ge P, Fu S, Luo Y: Large cystic hypoglossal schwannoma with fluid-fluid level: A case report. *Skull base* 20: 193-197, 2010

32. Lister RJ, Rhoton AL Jr, Matsushima T, Peace DA: Microsurgical anatomy of the posterior inferior cerebellar artery. *Neurosurgery* 10: 170-199, 1982
33. Matsuno H, Rhoton AL Jr, Peace D: Microsurgical anatomy of the posterior fossa cisterns. *Neurosurgery* 23:58-80, 1988
34. Matsushima K, Kawashima M, Matsushima T, Hiraishi T, Noguchi T, Kuraoka A: Posterior condylar canals and posterior condylar emissary veins: a microsurgical and CT anatomical study. *Neurosurg Rev* 37:115-126, 2014
35. Matsushima T, Matsukado K, Natori Y, Inamura T, Hitotsumatsu T, Fukui M: Surgery on a saccular vertebral artery posterior inferior cerebellar artery aneurysm via the transcondylar fossa (supracondylar transjugular tubercle) approach or the transcondylar approach: Surgical results and indication for using two different lateral skull base approaches. *J Neurosurg* 95: 268-274, 2001
36. Mautner VF, Lindenau M, Baser ME, Hazim W, Tatagiba M, Haase W, Samii M, Wais R, Pulst SM: The neuroimaging and clinical spectrum of neurofibromatosis 2. *Neurosurgery* 38:880-886, 1996
37. Muthukumar N, Swaminathan R, Venkatesh G, Bhanumathy SP: A morphometric analysis of the foramen magnum region as it relates to the transcondylar approach. *Acta Neurochir (Wien)* 147: 889-895, 2005
38. Naghibzadeh M, Faraji M, Kamandi S: Hypoglossal schwannoma: a case report and review of literature. *Iranian Journal of Otorhinolaryngology* 23: 45-50, 2011
39. Nonaka Y, Grossi PM, Bulsara KR, Taniguchi RM, Friedman AH, Fukushima T: Microsurgical management of hypoglossal schwannomas over 3 decades: A modified grading scale to guide surgical approach. *Neurosurgery* 69 ONS Suppl 2:ons121-ons140, 2011
40. Ohba S, Inaba M, Kinoshita Y, Nakagawa T, Shimizu K, Murakami H: Hypoglossal nerve schwannoma with intratumoral hemorrhage. *Brain Tumor Pathol* 29:43-46, 2012
41. Okura A, Shigemori M, Abe T, Yamashita M, Kojima K, Noguchi S: Hemiatrophy of the tongue due to hypoglossal schwannoma shown by MRI. *Neuroradiology* 36:239-240, 1994
42. Oliveira E, Rhoton AL Jr, Peace D: Microsurgical anatomy of the region of the foramen magnum. *Surg Neurol* 24:293-352, 1985
43. Onyike HC, McLean A, Schwartz M, Louie M, Ang LC: Hemorrhagic necrotic schwannoma presenting as purulent meningitis. *Can J Neurol Sci* 25:164-167, 1998
44. Otsuka G, Saito K, Nagatani T, Yoshida J: Age at symptom onset and long-term survival in patients with neurofibromatosis type 2. *J Neurosurg* 99: 480-483, 2003
45. Peker S, Meriç Şengöz M, Kılıç T, Pamir MN: Gamma knife radiosurgery for jugular foramen schwannomas. *Neurosurg Rev* 35:549-553, 2012
46. Piccirilli M, Anichini G, Fabiani F, Rocchi G: Neurinoma of the hypoglossal nerve in the submandibular space: Case report and review of the literature. *Acta Neurochir (Wien)* 149:949-952, 2007
47. Policeni BA, Smoker WRK: Pathologic conditions of the lower cranial nerves IX, X, XI and XII. *Neuroimag Clin N Am* 18: 347-368, 2008
48. Safavi-Abbasi S, Bambakidis NC, Zabramski JM, Workman R, Verma K, Senoglu M, Porter RW, Spetzler RF: Nonvestibular schwannomas: An evaluation of functional outcome after radiosurgical and microsurgical management. *Acta Neurochir (Wien)* 152: 35-46, 2010
49. Samii M, Matthies C, Tatagiba M: Management of vestibular schwannomas (acoustic neuromas): Auditory and facial nerve function after resection of 120 vestibular schwannomas in patients with neurofibromatosis 2. *Neurosurgery* 40: 696-706, 1997
50. Sato M, Kanai N, Fukushima Y, Matsumoto S, Tatsumi C, Kitamura K, Ozaki M, Hayakawa T: Hypoglossal neurinoma extending intra- and extracranially: Case report. *Surg Neurol* 45: 172-175, 1996
51. Slattery WH: Neurofibromatosis Type 2. *Otolaryngol Clin North Am* 48: 443-460, 2015
52. Spektor S, Anderson GJ, McMenomey SO, Horgan MA, Kellog JX, Delshaw JB Jr: Quantitative description of the far-lateral transcondylar transtuberular approach to the foramen magnum and clivus. *J Neurosurg* 92: 824-831, 2000
53. Spinnato S, Talacchi A, Musumeci A, Turazzi S, Bricolo A: Dumbbell-shaped hypoglossal neurinoma: Surgical removal via a dorsolateral transcondylar approach. A case report and review of the literature. *Acta Neurochir (Wien)* 140:827-832, 1998
54. Suri A, Bansal S, Sharma BS, Mahapatra AK, Kale SS, Chandra PS, Singh M, Kumar R, Sharma MS: Management of hypoglossal schwannomas: Single institutional experience of 14 cases. *J Neurol Surg B* 75: 159-164, 2014
55. Takahashi T, Tominaga T, Sato Y, Watanabe M, Yoshimoto T: Hypoglossal neurinoma presenting with intratumoral hemorrhage. *J Clin Neurosci* 9: 716-719, 2002
56. Vachata P, Sames M: Abducens nerve schwannoma mimicking intrinsic brainstem tumor. *Acta Neurochir (Wien)* 151:1281-1287, 1991
57. Xiao X, Wu Z, Zhang L, Jia G, Tang J, Meng G, Zhang J: Using a modified far-lateral approach to remove hypoglossal neurilemmomas: Notes on technique. *J Neurosurg* 118: 657-668, 2013
58. Yasargil MG: *Microneurosurgery*. Yasargil MG (ed). Vol I. Stuttgart: Georg Thieme Verlag, 1984: 5-53
59. Yeung JT, Karim SA, Chang SD: Multi-session radiosurgery benign intracranial tumors. *Neurosurg Clin N Am* 24: 543-551, 2013
60. Zhang Q, Kong F, Guo H, Chen G, Liang J, Li M, Ling F: Surgical treatment of dumbbell-shaped hypoglossal schwannoma via a pure endoscopic transoral approach. *Acta Neurochir* 154:267-275, 2012