

# Sfeno-Orbital Meningiomlar

## *Spheno-Orbital Meningiomas*

Gökhan AKDEMİR<sup>1</sup>, Gökhan ÇAVUŞ<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Selçuk Üniversitesi, Selçuklu Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, Konya

<sup>2</sup>Mustafa Kemal Üniversitesi, Tayfur Ata Sökmen Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, Hatay

Yazışma Adresi: Gökhan AKDEMİR / E-posta: gokhanakdemir@yahoo.com

### ÖZ

Sfeno-orbital meningiomlar, lateral sfenoid kemikten kaynaklanan *en plaque* meningiomların orbita içine uzanım gösteren ikincil lezyonlarıdır. Bu tümörler, orbita apeksine girmesi ve hiperosteozeis oluşturması nedeniyle orbita içeriğine ve optik sinire bası oluştururlar. Kadınlarda sık görülür. Başlıca yakınmaları proptozis, gözde ağrı ve ilerleyici görme kaybıdır. Magnetik rezonans görüntüleme sfeno-orbital meningiomlardan süphelenildiğinde, tümörde ve orbitada iyi bir anatomik görüntüleme sağlayacağından, tercih edilmelidir. Bilgisayarlı tomografi, kemik yapılarıdaki hiperosteozeisi göstermede etkilidir. Tedavide temel amaç görmeyi koruyarak iyileşme sağlanarak, tümörü total olarak çıkarmaktır. Son yıllardaki kafa tabanı yaklaşımlarındaki ve modern görüntüleme tekniklerindeki gelişmeler ile cerrahlar, bu tümörleri çıkarmada daha cesur davranmaktadır.

**ANAHTAR SÖZCÜKLER:** Cerrahi teknik, Görme fonksiyonları, Proptozis, Sfeno-orbital meningiom

### ABSTRACT

Spheno-orbital meningiomas are usually secondary lesions of the orbit and associated with *en plaque* meningiomas of the lateral sphenoid wing that have extension into the orbit. These tumors can involve the orbital apex with associated hyperostosis compressing the contents of the orbit and optic nerve. Spheno-orbital meningiomas are more common in females. The most common presenting complaints are proptosis, orbital pain and progressive visual loss. Magnetic resonance imaging is the imaging modality of choice for the radiological workup of suspected spheno-orbital meningiomas and offers fine anatomic resolutions of the tumor and orbital morphology. Computed tomography imaging can play a special role in defining hyperostosis of the sphenoid bone and orbit.

The primary goal of surgery is total removal of the tumor, with improvement or preservation of the preoperative visual status. Recent advances in skull base approaches such as modern imaging techniques have allowed surgeons to be more aggressive with primary resections of these tumors.

**KEYWORDS:** Proptosis, Spheno-orbital meningioma, Surgical technique, Visual function

### GİRİŞ

Geniş bir tümör grubu orbitaya girer veya invaze olurlar (12). Enflamatuvar hastalıklara ek olarak, orbita içinde yer işgal eden lezyonlar arasında nörojenik tümörlerden glioma, meningioma, ve schwannomalar; kistik tümörlerden dermoid; vasküler lezyonlardan kavernoöz hemanjioma; ve lenfoproliferatif hastalıklardan lenfoma yer alır (11). Meningiomlar tüm orbita içi tümörlerinin %10'unu oluşturur. Orbital meningiomlar kaynaklandığı yere göre primer ve sekonder olarak sınıflandırılırlar. Primer tümörler genellikle ender görülen ve optik sinir kılıfından veya orbita içindeki ektopik araknoidlerden kaynaklanır (2). Orbita içinden optik kanal yoluyla kranium içine uzanım gösterirler. Sekonder tümörler ise daha sık görülür ve genellikle sfenoid kanat meningiomlarından oluşurlar.

Sekonder tümörler tipik olarak sfenoid kemikten kaynaklanırlar ve superior orbital fissure ve optik kanal yoluyla ya da doğrudan orbital kemiğe hiperosteozeis yoluyla invaze olarak orbita içine uzanırlar (3). Orbita yakınındaki olfaktor oluk meningiomu, tuberkülüm sella, planum ve supraselllar meningiomlar da orbita içine uzanabilirler.

Sfenoid kanat meningiomlarının %40'dan fazlası orbitaya girerler. Meningiomların sfenoid kanadın 1/3 medial kısmından, küçük kanat ve anterior klinoidden kaynaklanarak intrakranial optik sinir ve kiyazma, kavernoöz sinüsü etkilemesi sonucu görme etkilenir. Bu tümörler hiperosteozeise neden olan *en plaque* meningiomlar olarak görülürler.

Sfeno-orbital meningiomlar (SOM)'da görülen hiperosteozeis, başlangıçta tanıda karmaşıklık yaratır. Hiperosteozeisin ayrıntı tanısında fibröz displazi, osteoma, Paget Hastalığı, hiperosteozeis frontalis interna, eritroid hiperplazi, sarkoid, primer interosseöz meningiomalar akılda tutulmalıdır (8).

Özgün lokalizasyondaki bu tümörlerin cerrahisi, multidisipliner bir ekip gerektirebilir. Bunların içinde göz, KBB ve plastik cerrahlar gerekebilir.

### KLİNİK

SOM'larda klinik üçlü belirti, proptozis (%79-93), ilerleyici görme kaybı (%27-65) ve görme kaslarında paralizidir (8,9). Sfenoid kanadın iç 1/3 kısmından kaynaklanırsa küçük kanat ve anterior klinoid etkilenir ve optik sinirin intrakranial

kısmı, kiyazma ve kavernöz sinüsün etkilenmesi ile görme keskinliğinde azalma ortaya çıkar. Tümör, lateralde sfenoid kanadın 1/3 dış kısmından kaynaklanırsa görme, tümörün geç büyüme döneminde kadar etkilenmez ve proptozisle bulgu verir.

SOM'lar orta yaş kadınlarda sık görülür (10). Orbita içindeki tümörlerde tek gözde görme kaybı ile gelir. SOM'lu hastalar ilk olarak proptozisle tanı alırlar. Görme keskinliğinde azalma muayenede ortaya çıkar. Proptozis tümör volümüne bağlı olarak, venöz konjesyon, bazen de superior orbital fissürün tutulması ile ortaya çıkar. Görme alan defektleri ender görülmekle birlikte santral skotoma, periferik alan defektleri şeklinde olur. Santral skotoma, tümörün primer olarak optik forameni etkilemesi ile ortaya çıkar, optik atrofi ve diplopi eşlik eder.

Nörolojik semptomlara ek olarak fasial ağrı, baş ağrısı, kemozis, ve göz kapağında ödem eşlik eder. Trigemial sinirin oftalmik (V1) ve maksillar (V2) dallarının etkilenmesi ile yüzde duyu kaybı olur. Eğer tümör çok büyük olursa kavernöz sinus duvarındaki III., IV. ve VI. kranial sinirler etkilenir.

Diğer bulgular ise periorbital, retroorbital ağrı, göz kapağında şişme, diplopi, temporal fossada şişme, konjoktivit ve temporal lob epilepsisidir.

#### **Oftalmolojik Değerlendirme:**

Oftalmolojik değerlendirme eksternal ve internal bölümler olarak ikiye ayrılır (6). Eksternal bölüm proptozisin saptanmasıdır. Hertel eksoftalmometre ile proptozisin derecesi ölçülür. Alet orbitanın lateral rimine yerleştirilerek korneanın anterior yüzü referans alınarak ölçülür ve karşı orbita ile karşılaştırılır.

İnternal fonksiyonlar görme alanı, renkli görme, görme keskinliği, Snellen kartı ile ölçülür. Fundoskopik muayene pupiller dilate edilerek yapılır ve optik atrofi, optik diskteki solukluk ve optik diskteki ödem değerlendirilir. Kolletral damarların görülmesi, retinal venin kronik basısına bağlı olarak gelişebilir. Oküler kaslardaki hareket, nistagmusu bakılır.

#### **Radyolojik Değerlendirme:**

SOM'lar için magnetik rezonans görüntüleme (MRG) detaylı anatomik görüntü sağladığı için tercih edilmelidir (5). Kontrast verilmesi, yağ baskılı görüntülerin alınması ile ayırıcı tanıda etkili olur. Ayrıca MRG'de karotid arter akımı görüntüleri ile tümörün artere olan invazyonu gösterilebilir. Bilgisayarlı tomografi (BT), tümördeki kalsifikasyonları ve hiperosteozisi göstermede yardımcı olur (7). İnce kesitli kontrastlı BT'de optik kanal, superior orbital fissüre olan tümör invazyonu gösterilir. Anjiyografi rutin olarak kullanılmaz. Diagnostik anjiyografi, internal akrotid arterin intrakavernöz bölümündeki kısmında değişiklikleri, internal maksiller ve oftalmik arterlerin tümörü besleyen dallarını gösterebilir. Anterior ve posterior etmoidal arterlerin embolizasyonu ender olarak gerekebilir, ama körlükle sonuçlanma riski vardır (1).

## **TEDAVİ**

### **Cerrahi Planlama**

Tüm meningiomlarda olduğu SOM'larda da amaç, tümör ve tümörün invaze ettiği kemikle birlikte komplet olarak çıkarılmasıdır (7). Tümör, hiperostotik kemik (sıklıkla sfenoid kemik), dura, çoklu kas tabakası ve intraorbital yapılar birlikte çıkarılır. Tümör superior orbital fissure ve periorbital posterioruna doğru *en plaque* şeklinde uzanım göstermişse orbita içeriği eksplere edilmelidir.

Orbitotomi (medial, lateral, anterior vb.), bilinen kraniotomilerle kombine edilebilir. Ancak tercih edilen daha geniş görüş alanı sağlayan, daha az beyin retraksiyonu gerektiren, daha iyi cerrahi plana izin veren kafa tabanı yaklaşımları kullanmaktır. Eskiden kullanılan pterional kraniotomide tümörün sadece intradural kısmı çıkarılabilmektedir. SOM'larda orbital apeks ve kavernöz sinüs parçasını çıkarmada kranial sinir disfonksiyonu gelişebileceğinden bu bölümde artık kalabilir.

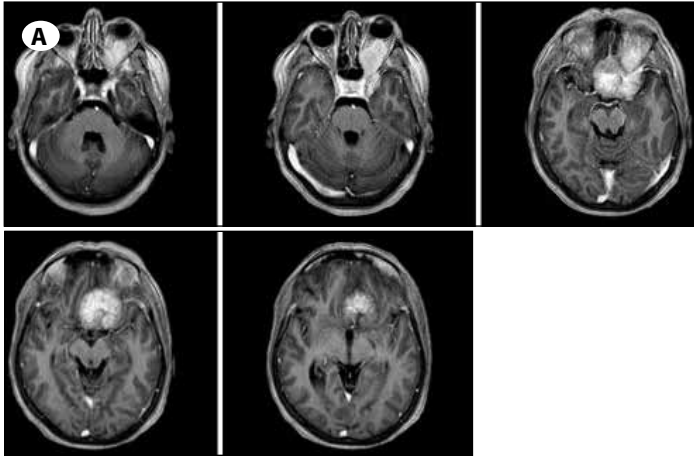
### **Cerrahi Teknik**

Otorlerce kullanılan orbitozigomatik osteotomi ile birlikte fronto-orbital kraniotomi, sfenoid kanadın büyük ve küçük kanadın, anterior klinoidin drillenmesi ve optik kanalın tavanının alınmasıdır (3, 11,12). Burdaki bütün kemik yapılar tümör tarafında invaze edilerek hiperosteozise neden olmuştur. Bu yaklaşım, kavernöz sinüs, infratemporal, pterigomaksiller, pterigopalatin fossa, ve orbita lateraleline hakim olacak bir görüş alanı sağlar.

Hastanın pozisyonu standart frontotemporal kraniotomideki gibi supine pozisyonda, baş çivili başlıkla 15 derece lezyonun karşı tarafına çevrilir. Bilateral geçici tarsografi gerekebilir. Cilt insizyonu unilateral veya bilateral frontotemporal kesi ile kulağın önüne kadar inilir. Skalp subfasial diseksiyon yapılarak fasial sinirin frontal dalı korunur. Temporal kas, subperiosteal planda künt diseksiyonla disseke edilerek aşağıya doğru alınır. Eğer tümör kası invaze etmiş ise, kas rezeke edilir. Orbitozigomatik osteotomi tek parça şeklinde yapılır. Geniş fronto-temporal kraniotomi eklenir. Tümör en plaque şeklinde ise tümörün genişliği boyunca kraniotomi yapılmalıdır.

Hiperosteotik orbita tavanı, sfenoid kemiğin büyük kanadı drillenerek uzaklaştırılır. Bu sırada orbita içeriği periorbital fasia korunmalıdır. Mikroskop yardımıyla superior orbital fissür içindeki yapılar tanınarak korunmalıdır. Optik kanal içinde optik sinir ile birlikte optik sinir kılıfı görülür. Eğer tümör orta fossada foramen rotundum, ovale ve spinozuma kadar uzanmışsa, orta meningeal arter bulunarak koagüle edilmelidir. Eğer sfenoid sinüs açılmışsa yağ grefti ile doldurulmalıdır. Sıklıkla, sfenoid kemiğin küçük kanadı ve anterior klinoid proses tümör veya invaze olmuş dura tarafından sıkıca yapışmış olabilir, dikkatli olunmalıdır.

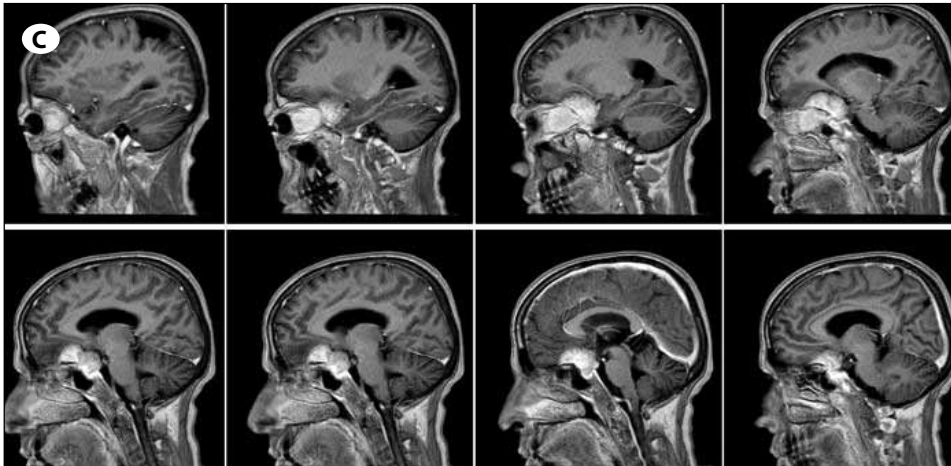
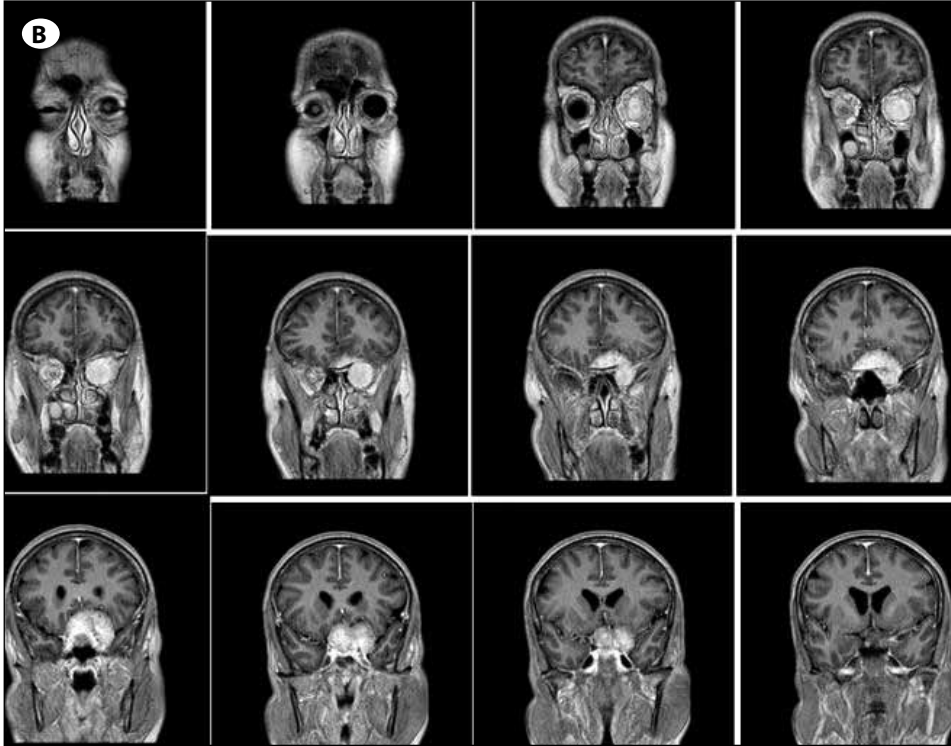
Konveksite durası geniş bir şekilde açılır. Tümör etrafı dönülerek parça parça çıkarılır. İntradural optik sinir, supraklinoid karotid arter ortaya konulur. Tümör kavernöz sinüse girmiş olsa bile kavernöz sinüse girilmez. Tümör superior orbital fissüre



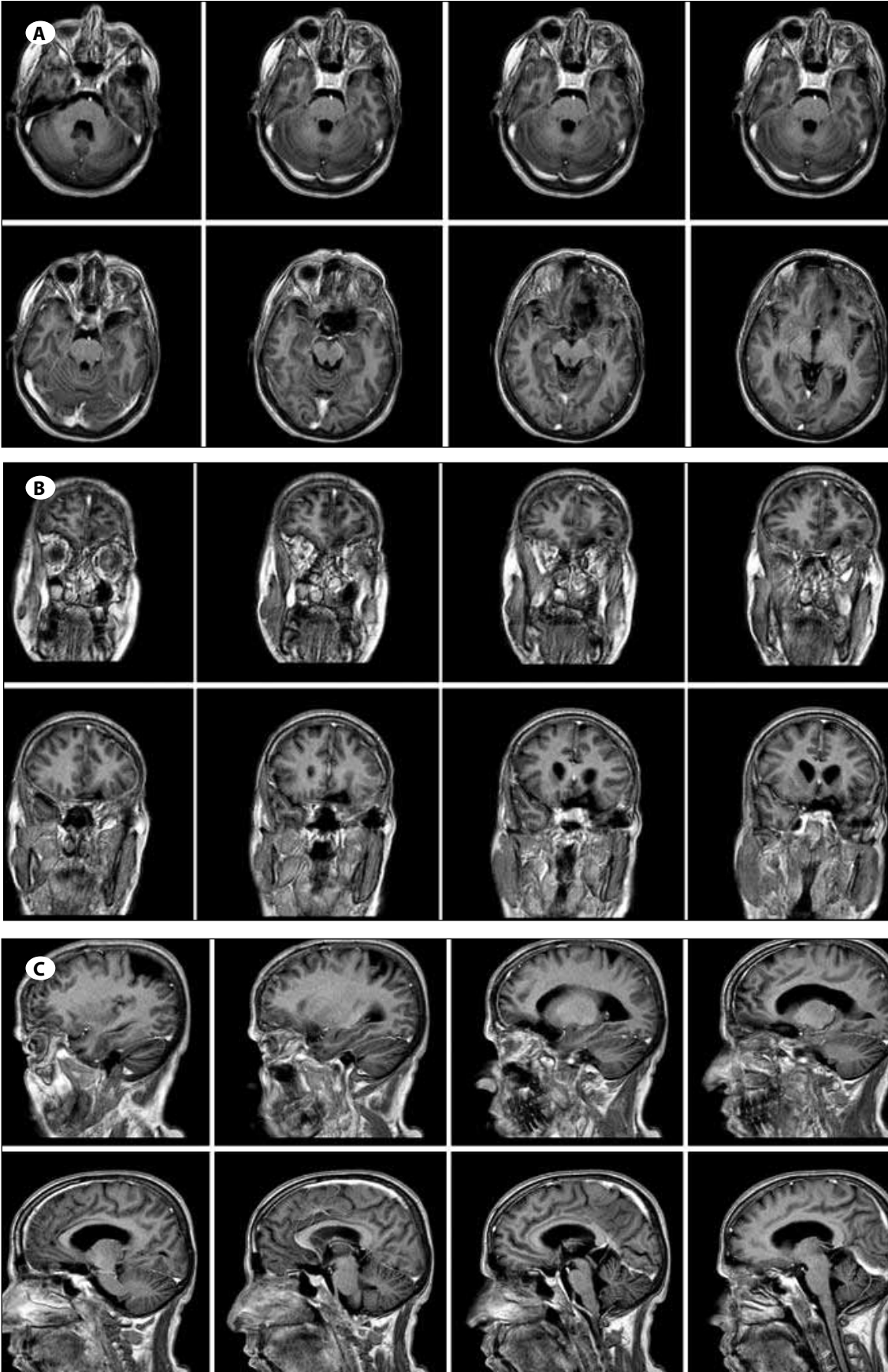
ve Zinn halkasına doğru büyümüş ise kranial sinir yaralanmasından kaçınmak için bir parça bırakılabilir.

#### Yeniden Yapılandırma

Cerrahi olarak duranın tamiri, orbita ve kraniumun yeniden yapılandırılması, frontal ve sfenoid sinüsün obliterasyonu, drilllenen sfenoid kemiği olurturduğu ölü boşluğun doldurulması gerekir (4). Böylelikle pseudomeningosel oluşumu en aza indirilir. Anterior kafa tabanının yeniden yapılandırılması sadece kozmetik amaçlı değil, aynı zamanda orbitanın pozisyonu, fonksiyonu ve içeriği içinde gereklidir. Bunun için orbitanın tavanı, tabanı ve yan duvarları mutlaka yeniden yapılandırılmalı, enoftalmusa neden olunmamalıdır.



**Şekil 1A-C:** Hastanın aksiyal, koronal ve sagittal kesitli T1 ağırlıklı kontrastlı seri halinde alınmış MRG'de tümörün sfenoid kanattan kaynaklanıp orbita içine, sellar bölgeye, karotid arter ve anterior serebral arter etrafına kadar uzanan kontrast tutan tümör gözlenmektedir. Koronal kesitte sol gözdeki proptozis belirgin olarak görülmektedir.



**Şekil 2A-C:** Postoperatif aksiyal, koronal ve sagittal kesitli T1 ağırlıklı kontrastlı seri halinde alınmış MRG'de tümörün totale yakın çıkartıldığı, Zinn halkası civarında artık kaldığı görülmektedir.

Geniş dura defekleri, alınan fasia lata grefti ile su geçirmez şekilde kapatılmalıdır. Bu bölgede alınan yağ dokusu ile fronal ve sfenoid sinüsler oblitere edilmelidir. Fibrin yapıştırıcılar kullanılabilir.

Orbita tavanı, tabanı ve lateral duvarları su ile hazırlanan kranioplasti ürünleri ile yeniden yapılandırılmalıdır. Orbita rimi titanyum plakla tespit edilir. Bu sırada simetriye dikkat edilmelidir.

### **Postoperatif Komplikasyon**

En sık karşılaşılan postoperatif komplikasyon III. kranial sinirin superior orbital fissürdeki maniplasyonuna bağlı gelişen diplopi ve pitozistir (10). İkinci sılıkta optik sinir yaralanmasına bağlı görmenin bozulması, trigeminal sinir duyusunda azalma, temporomandibular eklem disfonksiyonu, trismus, ve diplopi görülmektedir. Genel komplikasyonlar arasında derin ven trombozu, pulmoner emboli ve enfeksiyon görülür.

### **Cerrahi Sonuç**

Verheggen ve ark. (13) 1996'daki serilerinde ortalama rezeksiyon oranları %70, görmenin iyileşmesi %27, değişmemesi % 62, kötüleşmesi % 11 olarak bildirilmiştir. Postoperatif görme, preoperatif görmenin derecesi ile yakın ilişkilidir. SOM'larda rekürrens 9 ile 68 ay içerisinde geliştiği bildirilmiş ve bu kalan rezidü ile ilişkili bulunmuştur.

Maroon ve ark.ları (7) SOM'lardaki rekürrensi 1) Tümörün fibröz displazi ve Graves hastalığı gibi yanlış tanılar olarak tanının gecikmesine; 2) inkomplet cerrahi rezeksiyona; bunlar hiperosteotik kemik, kranial sinir, kavernoöz sinüs ve dura olmak üzere; 3) BT'de görülmeyen kemik içi tümör aktivasyonun devam etmesine; 4) tümörün biyolojik davranışı ve çoklu kafa tabanı foramenlerinde ilerlemesine; 5) bir çok cerrahın morbidite ve mortaliteden çekinmesi sonucu agresif cerrahiden kaçınmasına bağlamışlardır.

### **SONUÇ**

Eskiden "ameliyat edilemez" denilen SOM'lar hiperosteozis ve dura inavazyonun daha iyi anlaşılması ve radyolojideki gelişmelerle, geliştirilmiş kafa tabanı yaklaşımları ile "ameliyat edilebilir" ve daha az morbidite ve mortalite ile sonuçlanan cerrahi rezeksiyon sağlanmıştır. Erken vasküler kontrol ekstradural diseksiyon ve kavernoöz sinüse girmeme, kranial sinir felçlerini en aza indirmektedir.

Postoperatif radyasyon tedavisi artık kaldığında ya da takiplerde büyüme gözleendiğinde tümör kontrolü için göz önünde bulundurulmalıdır (7).

### **OLGU**

56 yaşında kadın, 3 yıl önce başlayan sol görmesinde azalma ve ağrı ile başvurdu. Nörolojik muayenesinde sol gözde proptozis sol gözde total görme kaybı, sol göz hareketlerinde kısıtlılık saptandı. Sağ göz 3 metreden parmak sayıyordu. Gözdibi muayenesinde solda optik atrofi, arteriyel yapılarda daralma ve venöz yapılarda konjesyon, sağda grade 2 papil stazı saptandı. MRG'de, aksiyal, koronal ve sagittal kesitlerde (Şekil 1A-C) parasellar bölgede suprasellar uzanım gösteren,

suprasellar sistemini tamamen oblitere eden, optik kiazmayı tamamen içine alan, sol kavernoöz sinüsü tamamen çeviren, temporal lobu ve çevre beyin parenkimine ve 3. ventriküle baskı yapan, optik kanaldan geçerek orbital fossaya uzanan, optik siniri çevreleyerek retrobulber mesafeye uzanan lobüle konturlu belirgin kontrast tutulumu gösteren, büyük kitlesel lezyon saptanmıştır.

Hasta genel anestezi altında sol orbitozigomatik yaklaşım ile totale yakın tümör rezeksiyonu yapılmıştır (Şekil 2A-C). Postoperatif sağ gözdeki görme 2 metreden parmak sayar derecesine gerilemiştir.

### **KAYNAKLAR**

1. Black PM: Meningiomas. Neurosurgery 32(4): 643-657, 1993
2. Boulos P, Dumont AS, Mandell JW, Jane JA: Meningiomas of the orbit: Contemporary consideration: Neurosurg Focus 10(5) 2001
3. Carrizo A, Basso A: Current surgical treatment for sphenoorbital meningiomas. Surg Neurol 50(6):574-578, 1998
4. Gailard S, Pellerin P, Dhellemmes P, Pertuzon B, Lejeune JP, Christianes JL: Strategy of craniofacial reconstruction after resection of sphenoorbital "en plaque" meningiomas. Plast Reconstr Surg 100:1113-1120, 1997
5. Higuchi M, Tsuji M, Fujimoto Y, Ikeda H: Spheno-orbital meningioma with unusual radiological features. Clin Neurol Neurosurg 100:288-291, 1998
6. Margalit NS, Lesser JB, Moche J, Sen C: Meningiomas involving the optic nerve: Technical aspects and outcomes for a series of 50 patients. Neurosurgery 53:523-533, 2003
7. Maroon JC, Kennerdell JS, Vidovich DV, Abba A, Sternau I: Recurrent sphenoorbital meningioma. J Neurosurg 80: 202-208, 1994
8. Ringel F, Cedzich C, Schramm J: Microsurgical technique and results of a series of 63 sphenoorbital meningiomas. Operative Neurosurgery 60(2):214-222, 2007
9. Saeed P, van Furth WR, Tanck M, Kooremans F, Freling N, Streekstra GI, Rogensburg NI, van der Sprenkel JWB, Peerdeman SM, van Overbeeke JJ, Mourits MP: Natural history of sphenoorbital meningiomas. Acta Neurochir 153:395-402, 2011
10. Sandalcioğlu IE, Gasser T, Mohr C, Stolke D, Wiedemayer H: Spheno-orbital meningiomas: Interdisciplinary surgical approach, respectability and long term results. J Craniomaxillofac Surg 33:260-266, 2005
11. Shrivastava RK, Sen C: Spheno-orbital meningiomas. Contemporary Neurosurgery 31(2-3):1-6, 2009
12. Taha ANM, Erkmen K, Dunn IF, Pravdenkova S, Al Mefty O: Meningiomas involving the optic canal: Pattern of involvement and implications for surgical technique. Neurosurg Focus 30 (5): E12, 2011
13. Verheggen R, Markakis E, Muhlendyck H, Finkenstaedt M: Symptomatology, surgical therapy and postoperative results of sphenoorbital, intraorbital-intracanalicular and optic sheath meningiomas. Acta Neurochir Suppl 65:95-98, 1996