

# Trigeminal Schwannomalar

## Trigeminal Schwannomas

Fatih ALAGÖZ, Deniz BELEN

Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Beyin Cerrahi Kliniği, Ankara, Türkiye

### ÖZ

Trigeminal schwannomalar (TS) nöroglial doku, sempatik nöral doku ve kraniyal otonom ve periferik sinirlerin sinir kılıflarından kaynaklanabilen nörojenik tümörlerdir. Literatürde malign tipleri rapor edilmiştir. Tüm intrakranial tümörlerin %0,07-0,36'sını ve intrakranial schwannomalar içinde vestibüler yerleşimli olanlardan sonra ikinci en sık tipi olarak %0,8-10'unu oluşturur TS ender görülür. TS'nin sınıflandırılması, anatomik yerleşim temeline göre yapılmaktadır. 2008-2015 yılları arasında 9 trigeminal schwannoma olgusu opere edilmiştir. Olgularımızın 6'sı kadın 3'ü erkektir. Yaş ortalamaları 40,1 (20-72 yılı)'dir. TS ender görülen tümör olması, spesifik olmayan belirti ve bulgular vermesi, anatomik yerleşimlerinin karışık olması nedeniyle genellikle tanı ve tedavisi güç olarak kabul edilmiştir. TS'nin cerrahi tedavisinde temel amaç kitleyi total çıkarmak olmalıdır.

**ANAHTAR SÖZCÜKLER:** Trigeminal schwannomalar, Trigeminal nevralsi, Gasserian ganglion, Cerrahi, Radikal eksizyon

### ABSTRACT

Trigeminal schwannomas are neurogenic tumors that can originate from sympathetic neural tissues and nerve sheaths of the cranial nerves or peripheral division of the trigeminal nerve. Malignant types have been reported in the literature. Vestibular schwannomas make up 0.07-0.36 of all intracranial tumors and are the second most common type of intracranial schwannomas following a vestibular location at 0.8-10 %. They are rare. Trigeminal schwannoma classification is based on the anatomical localization. Nine patients were operated for trigeminal schwannomas between 2008 and 2015 in the present study. 6 patients were male and 3 were female. The mean age of the patients was 40.1 (20 to 72) years of age. Symptoms of TS are nonspecific, the anatomical localizations are complex and radical treatment is quite difficult. The main aim of surgery should be radical excision.

**KEYWORDS:** Trigeminal schwannomas, Trigeminal neuralgia, Gasserian ganglion, Surgery, Radical excision

### ■ GİRİŞ

Trigeminal schwannoma (TS) trigeminal sinirin kılıfından kaynaklanan nörojenik bir tümördür (22). Ender görülürler, genellikle yavaş büyür ve klinik olarak benign seyreder. Sıklıkla sporadik ortaya çıkarlar, nadiren de NF2 sendromuna eşlik edebilir (10). Literatürde malign tipleri rapor edilmiştir. Tüm intrakranial tümörlerin %0,07-0,36'sını ve intrakranial schwannomalar içinde vestibüler yerleşimli olanlardan sonra ikinci en sık tipi olarak %0,8-10'unu oluşturur (1,5,17).

TS, trigeminal sinirin kökünden, Gasserian gangliondan veya 3 periferik dalının herhangi birinden köken alabilir. Tümör posterior fossa, orta fossa, infratemporal fossa, orbita veya tüm bu alanlara aynı anda büyüme gösterebilir. Tümörün yerleşim yerine göre, belirti ve bulgular ortaya çıkar (6,7,19,29).

### Epidemiyolojik Özellikler

Schwannomalar yavaş büyüyen tümörler olup yıllık büyüme hızları 1-10 mm/yıldır. Bazı tümörlerin yıllarca aynı boyutta kaldığı ve hatta tümör boyutlarında %6 oranında azalma



**Yazışma adresi:** Fatih ALAGÖZ  
**E-posta:** fatihalagoz06@gmail.com

olabileceği bildirilmiştir. Yılda 2 mm hızla büyüyen tümör yavaş, yılda 10 mm hızla büyüyen ise hızlı büyüyen tümör olarak adlandırılır. Daha çok 30 ve 40'lı yaşlarda ve kadınlarda sık görülür, pediatrik olgular nadirdir (9,18,26).

### Patoloji

Dünya Sağlık Örgütü sınıflandırmasına göre schwannomalar farklılaşmış Schwann hücrelerinin kapsüllü iyi huylu tümörü olarak sınıflanıp WHO grade 1 olarak tanımlanırlar (30).

**Makroskopik Görünümü:** Schwannomaların bir çoğu 1-10 cm arası ölçülen globoid görünümlü kitlelerdir. Tümörün kesitinde parlak sarı yamalar, kistler ve kanama alanları izlenmekle birlikte nekroz içermez (30).

**Mikroskopik Görünüm:** Dar uzamış bipolar hücrelerin varlığına göre Antoni A, retikülin kaybına göre de Antoni B olarak sınıflanır. Antoni A yapısındaki tümörler daha kompakttir ve arada iç içe geçen fasiküller bulunmaktadır. Antoni A hücre çekirdekleri palizadik dizilim göstermekte olup "Verocay Body"ler içermektedir. Antoni B yapılı tümörler ise daha gevşek yapıda olup aspiratöre kolay gelirler. (30)

### Schwannoma Tipleri

**1- Selüler Schwannoma:** Bu varyant sadece ve ağırlıklı olarak Antoni bir dokudan oluşan hipersellüler schwannoma diye tanımlanan ve oluşan Verocay organlarından yoksundur. Özellikle 5 ve 8. Kranial sinirlerde yerleşmekle birlikte paravertebral pelvis, retroperitoneal ve mediasteniumda da yerleşebilir. Benign karakterde olmasına rağmen özellikle spinal bölgede klinik olarak malign seyir izleyebileceği bildirilmektedir (30).

**2- Melanotik Schwannoma:** Sınırlı, çok sayıda ince pigmentli schwann hücreleri ve melanozom içeren ve melanom belirteçleri içeren reaktif yapıdadır. Nadir görülmekte olup ilk dekatlarda pik yapmaktadır. Non-psammomatöz ve psammomatöz çeşitleri vardır. Melanotik schwannomaların %10 u malign seyredebilmektedir (30).

**3- Pleksiform Schwannoma:** Bu varyant pleksiform veya nodüler bir şekilde büyüyen bir schwannoma olarak tanımlanır. Çoğunlukla baş, boyunda veya ekstremitelerde deri altı dokuda ortaya çıkar. Tümör NF-1 ile daha çok ilişkilidir (30).

**4- Malign Schwannoma:** Malign sinir kılıf tümörüdür. Spinal sinir kökünden ve genellikle dumbbell intervertebral foremeden içe ve dışa genişleyen tümöral oluşumdur. Bunların en az %50'si Von Recklinghausen hastalığı ile ilişkilidir (30).

### İmmünohistokimya

Tümör hücreleri güçlü şekilde diffüz S-100 proteini ile boyanır. Ayrıca myelin bağlantılı glikoprotein (Leu-7) için pozitif olabilir ve fokal glial fibriler asidik protein ihtiva eder. Miyelinizan bazik protein ve epitelyal membran antijeni genellikle negatiftir (27).

### Elektron Mikroskopisi

Ultrastrüktürel özelliklere sahip hücrelerden oluşup, pinocytic vezikülden yoksundur, ancak sürekli bazal laminaya sahiptir. Stroması uzun, aralıklı kollajen ile kaplı kıvrık, orta ince sitoplazmik yapıda "Luse body" sık rastlanan bir bulgudur (27).

### Genetik

TS'ler sporadik, nadiren multipl olup NF-2 gibi patolojilerde multipl seyretmektedir. Psammomatöz melanotik schwannoma Carney kompleksi içermektedir. Schwannomaların %60'ında NF-2 gen mutasyonları mevcuttur. Bu genetik değişiklikler çerçeve kayması sonucu oluşan kesik proteinlerden olduğu düşünülmektedir. 22q. Kromozomun kısa kolunda kayıp ile ortaya çıkmaktadır. Bununla birlikte presipitasyon veya Western-Blot immünohistokimya ile gösterilen Merlin salgılamasındaki kaybı, bağımsız olarak mutasyon ve allelik durumu, schwannoma tanısında evrensel bir bulgu olarak kabul edilir (27).

### Cerrahi-Anatomik Sınıflandırmalar ve Tedavi Yöntemleri

TS sınıflandırılması, anatomik yerleşim temeline göre yapılmaktadır. Bu konuda en bilineni Jefferson'ın 1955 yılında yaptığı tümörün anatomik yerleşimine bağlı olarak 4 gruba bölündüğü sınıflamadır (12):

- 1- Tümör dominant olarak orta fossada
- 2- Tümör dominant olarak posterior fossada
- 3- Tümör posterior ve orta fossada (dumbbell)

Daha sonra Dolenc, Hakuba ve Samii, Jefferson'un bu sınıflamasına ek olarak, intraorbital ve infratemporal yerleşimi eklemiştir (6,9,12,23).

### Dolenc tarafından yapılan sınıflama

Tip 1: Gasser ganglionun anteriorundaki V1, V2 veya V3 dallarından kaynaklanan ve kavernöz sinüse yerleşen lezyonlar.

Tip 2: Gasser ganglionundan ve/veya trigeminal sinirin dallarının pleksiform parçasından kaynaklanan ve ağırlıklı olarak Meckel's cave'e yerleşen lezyonlar.

Tip 3: Dallardan kaynaklanan ve pontoserebellar köşeye, Meckel's cave ve orta fossaya büyüyen lezyonlar.

Tip 4: Trigeminal sinirin farklı segmentlerinden kaynaklanıp kavernöz sinüs, Meckel's cave ve pontoserebellar köşeye yerleşen lezyonlar.

### Samii ve ark. yaptıkları sınıflama

Tip A: İntrakranial ağırlıklı olarak orta fossada

Tip B: İntrakranial ağırlıklı olarak posterior fossada

Tip C: İntrakranial, posterior ve orta fossada (dumb-bell)

Tip D: Ekstrakranial yerleşimli

Tip A'da frontotemporal transsylvian yaklaşım

Tip B'de retrosigmoid yaklaşım

Tip C'de kombine subtemporal-presigmoid yaklaşım

Tip D'de infratemporal ekstradural yaklaşım kullanılmaktadır.

### Konovalov ve ark. yaptıkları sınıflama

Grup 1: Posterior fossa

Grup 2: Ganglion kaynaklı orta fossa

Grup 3: Dumb-bell (posterior ve orta fossa)

Grup 4: Periferik trigeminal sinir dallarından kaynaklanan ve orta fossadan superior orbital fissüre ve orbitaya foramen

rotundum ve inferior orbital fissür yardımıyla pterigopalatin fossaya, foramen ovale yardımıyla infratemporal fossaya büyüyenler olarak dört grup altında toplamışlardır.

Grup 2 ve 4'de subtemporal ve frontotemporal yaklaşım, grup 1'de retrosigmoid yaklaşım, dumb-bell tümörlerde subtemporal-transtentorial yaklaşım uygulanmıştır (14).

Yoshida ve Kawase'nin sınıflaması tümörün büyümesine göre yapılmıştır. Subdural büyümeler pontoserebellar köşeye, intradural büyümeler kavernoöz sinüsün lateral duvarına, orta fossa ve Meckel's cave'e doğru olur. Epidural veya ekstrakranial büyümeler de orbita, pterigopalatin fossa ve infratemporal fossaya doğru olur (29). Buna göre, TS 6 ana grup altında toplanmaktadır:

Tip M: Orta fossaya intradural olarak, gasser ganglionundan veya periferik dallarından gelişir.

Tip P: Posterior fossaya subdural olarak, rootlardan gelişir.

Tip E: Ekstrakranial olarak epidural aralığa büyür ve bu da kendi arasında ikiye ayrılır.

- E1: Orbitaya
- E2: Pterigopalatin fossaya büyür

Tip MP: Dumb-bell, orta ve posterior fossaya

Tip ME: Dumb-bell, orta fossa ve ekstrakranial aralığa (orbita, pterigopalatin fossa ve infratemporal fossa)

Tip MPE: Orta fossa, posterior fossa, ekstrakranial aralığa (orbita, pterigopalatin fossa ve infratemporal fossa) büyür.

Yoshida ve Kawase'nin bu sınıflandırma temelinde uyguladığı cerrahi yöntemler ise (29):

Tip M: Frontotemporal-interdural yaklaşım

Tip P: Suboccipital veya anterior transpetrozal (ATP)

Tip E: Zigomatik infratemporal (ZIT)

Tip MP: Anterior transpetrozal (ATP)

Tip ME: Zigomatik infratemporal veya orbitozigomatik infratemporal (OZIT)

Tip MPE: Zigomatik transpetrozal yaklaşım (ZIT) veya anterior transpetrozal (ATP) ile kombine

TS'li olgulara klinik gidiş ve semptomatolojiye göre yaklaşılmaktadır. Başka bir semptom nedeniyle tanı koyulan ve semptomatik olmayan bir TS'li olgu belli aralıklarla radyolojik inceleme ile izleme alınabilir. Kafa tabanı cerrahisindeki anatomik ve cerrahi teknik gelişmeler sonucunda, TS'a yaklaşım şekilleri çoğalmıştır. Bunlar arasında frontotemporal, orbitozigomatik, temporopolar ve/veya inferiotemporal, subtemporal-transtentorial, presigmoid, retrosigmoid yaklaşımlar mevcuttur (8).

## ■ KLİNİK TECRÜBEMİZ

Kliniğimizde, 2008-2015 yılları arasında 9 trigeminal schwannoma olgusu opere edilmiştir. Olgularımızın 6'sı kadın, 3'ü erkektir. Yaş ortalamaları 40,1 (20-72yıl)'dir. Olgularımız ile ilgili bilgiler Tablo I'de özetlenmiştir.

Olgularımızın hepsine tanısal olarak preoperatif x-ray, bilgisayarlı tomografi (BT), manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ve bazı olgularımızda serebral anjiyografi çekilmiştir. Postoperatif dönemde ise BBT ve/veya MRG ile klinik takipleri

**Tablo I:** Kliniğimizde Opere Olan Hastaların Özet Bilgileri

Yaş/ Cins	Bulgular	Yerleşim	Boyut	Cerrahi Yaklaşım	Cerrahi Eksizyon	Komplikasyon
1 29/K	Baş ağrısı, fasyal paralizi	Sağ pontoserebellar köşe (PCA) ve temporal lob	33X35X21	Sağ lateral subokspital ve pteriyonal kraniyotomi	Total	Yok, 2 yıl
2 43/K	Sol kulakta duyma kaybı	Sol PCA	35X27X15	Sol lateral subokspital	Total	Yok, 2 yıl
3 61/K	Baş ağrısı, fasyalparezi, sol kulakta duyma kaybı	Sol PCA	40X25X17	Sol lateral subokspital	Total	Sol fasyalparezi, 2yıl
4 58/K	Sol III, IV, VI, VII kraniyal sinir parezisi, sol kulakta işitme kaybı	Sol temporal	42x35x20	Sol FTOZ (fronto-temporoorbitozigomatik) kraniyotomi	Gross Total	Sol fasyalparezi, 3yıl
5 72/E	Sol kulakta duyma kaybı	Sağ PCA	30x28x18	Sol lateral subokspital	Total	Yok, 3 yıl
6 63/E	Baş ağrısı, fasyalparezi	Sağ temporal	36x25x18	Sağ temporal kraniyotomi	Total	Yok, 4 yıl
7 20/K	Baş ağrısı, fasyalparezi, sol kulakta duyma kaybı	Sol PCA	32X22X17	Sol lateral subokspital	Total	Yok, 4 yıl
8 52/E	Sol kulakta duyma kaybı	Sağ PCA	35x25x16	Sol lateral subokspital	Total	Yok, 5 yıl
9 35/K	Sol kulakta duyma kaybı	Sol PCA	32x25x16	Sol lateral subokspital	Total	Yok, 6 yıl

yapılmıştır. Takip aralığımız 3 ay olup tüm hastalarımız kontrole gelmiştir. Olgularımızın 6 tanesi posterior fossa, 2 tanesi orta fossa ve 1 tanesi birden fazla alana yerleşim göstermiştir. Olgularımızda belirtilerin başlaması ile tanıya kadar geçen süre 2 ay ile 1 yıl arasında değişmektedir. 7 olgumuz tek seansta, 2 olgumuz ise iki seansta ameliyat edilmiştir. Cerrahi olarak 5 olgumuza lateral suboksipital, 2 olguya temporal ve 1 olguya FTOZ (Fronto-temporo-orbitozigomatik) uygulanmıştır. 8 olgumuzda total rezeksiyon, 1 olgumuza ise gross total rezeksiyon yapılmıştır. İki olgumuzda postoperatif dönemde fasyal sinir parestizi gelişmiştir.

### Klinik

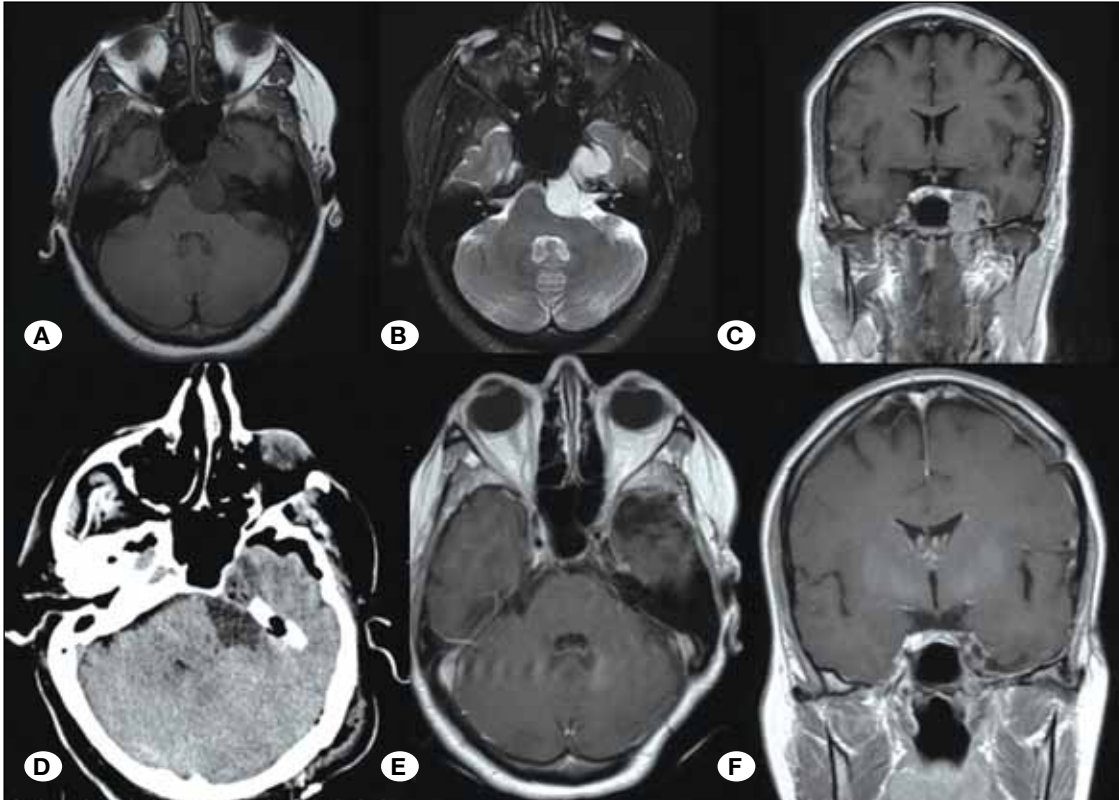
Başlangıç semptomları olan trigeminal sinir disfonksiyonu %51-59, yüzde uyuşma %28-46 ve ağrı %22 oranında görülür. Ayrıca baş ağrısı %16, diplopi %9-11, işitme kaybı ve tinnitus %6-9 oranında görülür. Nörolojik muayenede ise trigeminal sinir dallarına ait bulgular olan, duyuda azalma %74, kornea refleksinde azalma ya da kaybolma %56-72, motor kayıp %34-42 oranında saptanmıştır. Diğer kranial sinir bulguları: II. %10, III. %15, IV. %7, VI %35, VII %23, VIII %31, IX ve X %8, XI %1, XII %3, serebellar bozukluk %23, ekzoftalmus %17, papilödem %11, uzun trakt bulguları %17 oranında saptanmıştır. Olguların yaklaşık 1/3'ünde trigeminal nevralsi tipinde fasial ağrı olur. Gangliyon kaynaklı tümörlerde, kavernoöz sinüs içinde ya da Dorello kanalında hasara uğrayan VI. kranial sinir en çok etkilenir. Posterior fossaya doğru büyüyenlerde ise sıklıkla VII. ve VIII. kranial sinir bulguları görülmektedir. Bunun yanısıra serebellar testlerde bozukluk, piramidal traktus bozuklukları ortaya çıkmaktadır (3,12).

### Radyolojik İnceleme

Direkt grafilerden anteroposterior bazal ve stenvens grafilerinde, %67 oranında petroz piramidin anteromedial parçasında erozyon izlenir. Petroz kemik apeksi skleroze görünümündedir. Bu bulgular özellikle Meckel's cave'e yerleşmiş dumb-bell şekilli tümörlerde görülür. Petroz apeks erezyonu TS yanı sıra, epidermoid tümör, meningioma, vestibüler schwannoma ve primer kemik tümörlerinde görülür (18). BBT'de 1-1.5 mm'lik transaksyonel yüksek rezolüsyonla alınan kesitlerde, tümör lokalizasyonu, büyüklüğü ve kemikteki değişiklikler hakkında bilgi edinilir. Manyetik rezonans görüntülemeye ise T1 ağırlıklı kesitlerde azalmış, T2 ağırlıklılarda ise yüksek sinyal şiddetleri bulunmuştur (28). MRG'de tipik olarak, uniform kitle; T1 ağırlıklı görüntülerde, gri maddeden düşük sinyal verir ve izointens olarak görülür. T2 ağırlıklı görüntülerde ise yüksek sinyalli heterojen görünüm tipiktir. Büyük tümörlerde intratümöral kanama görülebilir ve T2 ağırlıklı kesitlerde artmış sinyaller saptanabilir (Şekil 1A-F). Gadolinyum verildikten sonra, iyi sınırlanmış ve beyin parankimine göre intensitesi artmış görüntü sağlanır (18).

### Ayırıcı Tanı

Posterior fossaya büyümüş TS olguları vestibüler schwannoma ile karışabilir. Fakat erken dönemde işitme kaybının olması ve internal akustik kanaldaki erozyon, yansıyan, fasial sinir paralizisi, serebellar testlerde bozulma ayırıcıda unutulmamalıdır. Vestibüler schwannomalı olguların %10'da, trigeminal sinirin etkilenmesi ile ilk belirtiler ortaya çıkar. Ayrıca TS'li olguların %6'sında başlangıç semptomu olarak işitmede azalmaya



**Şekil 1:** Hastanın preoperatif ve postoperatif tetkikleri. **A)** Aksiyal MRG T1 kesitinde tümör, preoperatif **B)** Aksiyal MRG T2 kesitinde tümör, preoperatif **C)** Koronal MRG T1 kesitinde tümör, preoperatif **D)** Bilgisayarlı Tomografide postoperatif görünüm **E)** Aksiyal MRG T1 kesitinde, postoperatif **F)** Koronal MRG T1 kesitinde, postoperatif görünüm.

rastlanılır. Ayrıca fasial ağrı yapabilecek trigeminal nevralsi, diş hastalıkları, temperomandibuler eklem ve paranasal sinüs patolojileri de akılda tutulmalıdır. Yine bu bölge tümörlerinden epidermoidler, meningioma, primer kemik tümörleri, kordoma, osteokondroma TS gibi bulgular verebilir (17).

### **Mortalite ve Morbidite**

Trigeminal schwannomada anatomik lokalizasyonun derin yerleşimli olması mortalitenin başlangıçta %25-41 olarak bildirilmesine karşın, anestezi ve mikrocerrahi tekniğin gelişmesi ile mortalite ve morbiditede çok büyük oranda azalmalar olmuştur (1,4,24). Total tümör çıkarımı mikrocerrahiden önce %50, rekürrens oranı ise %50 oranında rapor edilmiştir (1,5,23). En büyük seriyeye sahip olan Konovalov'un serisinde %86,7 (84 olgu) iyi sonuç, %11,7 (13 olgu) oranında rekürrens ve 3 olguda exitus rapor edilmiştir. Cerrahi sonrası görülen en sık komplikasyon, 88 olguda V. sinir paralizisi, 12 olguda III., IV., VII. sinir paralizisi, 4 olguda hemiparazi ve 2 olguda hidrosefalidir (14).

### **Radyocerrahi**

Radyocerrahi etkili, minimal invaziv bir tedavi seçeneğidir. Özellikle hastanın mortalite ve morbitidesini artıran ek hastalıkların olduğu durumlarda, rezidüel veya yeni tanı almış uygun boyuttaki tümörlerde uygundur. Radyocerrahinin amacı, ek kranial sinir defisitleri olmadan tümörü küçültmek veya kontrol altına almaktır. Huang ve ark. 16 TS'li hastaya uyguladıkları 15Gy (12-20Gy aralığında) ile %100 tümör kontrol oranı sağlamışlardır (11). Hasegawa ve ark. 19 TS'li hastada yine %100 tümör kontrol oranı sağlamışlardır (10). Bunun yanı sıra radyocerrahi sonrası düşük de olsa trigeminal disfonksiyon, yüzde zayıflık, işitme kaybı ve atakside artış olabileceği unutulmamalıdır (20).

### **■ TARTIŞMA**

Yayınlanan olgular incelendiğinde özellikle kafa tabanı cerrahi tekniklerindeki gelişmelerle daha iyi sonuçlar alındığı görülmüştür. Konovalov ve ark. 1996'da tek merkezden yapılan ve en büyük seriyeye sahip olan 111 olgu yayınlamıştır. Bu seride ise kadın %71, erkek %29 olarak saptanmıştır (14). TS 40'lı yaşlarda pik yapar. Semptomların ortaya çıkmasından tanıya kadar geçen süre 6 gün ile 16 yıl arasında (ortalama 36 ay) değişmektedir. Başlangıç semptomları olan trigeminal sinir disfonksiyonu %51-59, uyuşukluk %28-46 ve ağrı %22 oranında görülür. Ayrıca başağrısı %16, diplopi %9-11, işitme kaybı ve tinnitus %6-9 oranında görülür (14). Nörolojik muayenede ise trigeminal sinir dallarına ait bulgular olan, duyuza azalma %74, kornea refleksinde azalma ya da kaybolma %56-72, motor kayıp %34-42 oranında saptanır.

Tanıda ilk başlayan semptomların tespiti önemlidir. Atipik nevralsi ve yüzde uyuşmanın olması hastaları doktora getiren ilk yakınma olup erken tanı konulmasında önemlidir. Direkt grafilerde petroz kemiğin anteromedyal kısmında defekt görülmesi orta fossa ve dumbbell yerleşimlerinde önemli olup bu bölgede yer alan meningioma, lipom, malign melanotik schwannoma, araknoid kist, epidermoid tümör, kordoma, sarkom, sistiserkoz, anevrizma ve AVM gibi patolojilerde

de görülebilir (2,24). Tümordistal dallara uzanıyor ve oradan foramenovale, rotundum ve superior orbital fissüre de uzanıyorsa buralarda genişleme olması doğaldır (21,25).

Schwannoma için en uygun yaklaşım cerrahi tedavi ile tümörün total eksizyonu olup küratiftir. Radyoterapiye dirençli tümörler olup kemoterapi yararlı değildir. Malign schwannomalarda radikal eksizyon sonrası radyoterapi önerilmektedir. Cerrahi yaklaşım ise tümörün lokalizasyonu ve yayılımına göre değişir (16). Trigeminal sinirin intrakranial seyri esnasında farklı anatomik bölgelerden geçtiği için tümör yerleşimine göre semptomları ve tedavileri değiştiğinden, akustik schwannomaların aksine tümör yerleşimine göre sınıflama yapılması önem taşır. İlk olarak Gasser ganglionu ve sinir köklerinden orijin alanlar olmak üzere ikiye ayrılırken, bilgisayarlı tomografinin kullanıma girmesiyle Lesion ve ark. posterior fossadaki sinir köklerinin, Gasser ganglionunun ve trigeminal dalların tümörleri olmak üzere Tip 1, 2 ve 3 olarak sınıflamış, arada yer alanları ise transisyonel olarak belirtmiştir (15). Pollack ve ark. ise 1955'te, Jefferson tarafından belirtilen "hourglass" trigeminal schwannomayı da katarak ve trigeminal daldan orijin alanları da intrakranial ve ekstrakranial diye ikiye ayırarak daha yeni bir sınıflama ortaya koymuşlardır (12, 21).

Posterior fossada yerleşimli intrakranial trigeminal schwannomalar tüm olguların % 16-20'sini oluşturur. Serebellopontin köşe tümörleri gibi 7, 8 ve alt kranial sinir paralizileri ile piramid ve serebellar bulgular verirse de trigeminal sinir fonksiyonunun ilk başta etkilenmesi, atipik fasial ağrı ve internal akustik kanalın normal olması ayırıcı tanıda nispeten kolaylık sağlar (2,24). Orta fossada yerleşenler ise olguların %50-53'ünü oluşturur ve trigeminal gangliondan orijin alıp atipik nevralsiyeye ve sıklıkla trigeminal sinir fonksiyon bozukluklarına yol açarlar. Extradural yayılarak kavernoöz sinüs, temporal lob ve superior orbital fissür yoluyla orbitaya uzanarak okülomotor sinir felci, homonim hemianopsi, epilepsi ve ekzoftalmusa yolaçabilirler (2,21,24).

Dumbbell schwannomalar ise Tip I ve 2'nin transisyonel tipi olup % 25-27 oranında görülür. Supra ve infratentorial komponentleri birlikte tuttuğundan karmaşık bulgular verirse de beyin sapına tentorial hiatusdaki kompresyonuna bağlı olarak piramid bulgular daha sık görülür (12,15). Trigeminal sinirin intra ve ekstrakranial dallarından orijin alanlar ise oldukça nadir olup dalların kafatasına girdiği delikleri genişletirlerse de bunların içinde en çok oftalmik schwannoma olup proptozis ve okülomotor sinir parezisine sıklıkla rastlanır (21,24).

McCormick ve ark. nın 1988'de yaptığı çalışmada, Jefferson sınıflaması esas alınarak 18 hasta opere edilmiştir. Uygulanan cerrahi yöntem, tümör eğer orta fossa ağırlıklı ise subtemporal yaklaşım, tümör posterior fossa ağırlıklı ise suboccipital, eğer tümör dumb-bell ise yani hem orta fossa hem de posterior fossada yer alıyorsa kombine transtentorial yaklaşım veya subtemporal ve suboccipital yaklaşım uygulanır (17). Hakuba ve ark. 1989'da yaptıkları çalışmaya göre yine Jefferson sınıflamasını esas alarak, 8 hastayı opere etmişlerdir. Uygulanan cerrahi yöntem tümör orta fossa ağırlıklı ise orbitozigomatik infratemporal yaklaşım, posterior fossa yerleşimli ise transpetrosal transtentorial yaklaşım, tümör dumb-bell ise

orbitozigomatik infratemporal veya transpetrosal transtentorial yaklaşım uygulanır (9). Day ve Fukushima 1998'de yaptıkları 38 olguluk seride ise tümör sınıflamasını anatomik temelde posterior fossaya, orta fossaya, dumb-bell ve periferik tip olarak yapmışlardır. Cerrahi yöntem olarak da, periferik tip ile orta fossaya yerleşim gösteren olgulara frontotemporal ekstradural yaklaşım, posterior fossa yerleşimli olgulara retromastoid yaklaşım, dumb-bell tümörlere ise kombine petrozal yaklaşım uygulamıştır (5).

TS'de anatomik lokalizasyonun derin olması ve mortalitenin başlangıçta %25-41 olarak bildirilmesine karşın, anestezi ve mikrocerrahi tekniğin gelişmesi ile mortalite ve morbiditede çok büyük oranda azalmıştır (1,5,23). Konovalov'un serisinde %86,7 (84 olgu) iyi sonuç, %11,7 (13 olgu) oranında rekürrens ve 3 olguda exitus rapor edilmiştir. Cerrahi sonrası görülen en sık komplikasyon, 88 olguda V. sinir paralizisi, 12 olguda III., IV., VII. sinir paralizisi 4 olguda hemiparazi ve 2 olguda hidrosefalidir(14).

Tedavide ise tümörün yeniden gelişimini önlemek için total eksizyon uygulanması gerekli olup orta fossa için temporal, posterior fossa için unilateral suboksipital, hourglass için ise kombine yaklaşım en uygundur. Tümörün farklı yerlere uzanması nedeniyle total eksizyon için bazı durumlarda ilgili cerrahi branşlarla ortak operasyonların uygulanması, malign olanlarda radyoterapi önerilmesi gerekmektedir (2,21,24).

## ■ SONUÇ

TS ender görülen tümör olması, spesifik olmayan belirti ve bulgular vermesi, anatomik yerleşimlerinin karışık olması nedeniyle genellikle tanı ve tedavisi güç olarak kabul edilmiştir. TS'nin cerrahi tedavisinde temel amaç kitleyi total çıkarmak olmalıdır.

## ■ KAYNAKLAR

- Arseni C, Dumitrescu L, Constantinescu A: Neurinomas of the trigeminal nerve. *Surg Neurol* 4:497-503,1975
- Beck OW, Menezes AH: Lesions in Meckel's cave: Variable presentation and pathology. *J Neurosurg* 67: 684-689, 1987
- Bederson JB, von Ammon K, Wichmann WW, Yasargil MG: Conservative treatment of patients with acoustic tumors. *Neurosurgery* 28(5):646-651,1991
- Boari N, Bailo M, Gagliardi F, Franzin A, Gemma M, del Vecchio A, Bolognesi A, Picozzi P, Mortini P: Gamma Knife radiosurgery for vestibular schwannoma: Clinical results at long-term follow-up in a series of 379 patients. *J Neurosurg* 121 Suppl:123-142, 2014
- Day JD, Fukushima T: The surgical management of trigeminal neuromas. *Neurosurgery* 42:233-241, 1998
- Dolenc VV: Frontotemporal epidural approach to trigeminal neurinomas. *Acta Neurochir (Wien)* 130: 55-56,1994
- Edwards CH, Paterson JH: A review of the symptoms and signs of acoustics neurofibromata. *Brain* 74:144-190,1951
- Goel A, Nadkarni T: Basal lateral subtemporal approach for trigeminal neurinomas: Report of an experience with 18 cases. *Acta Neurochir (Wien)* 141:711-719,1999
- Hakuba A, Nishimura S, Inoue Y: Transpetrosal-transtentorial approach and its application in the therapy of retrochiasmatic craniopharyngiomas. *Surg Neurol* 24:405-415,1985
- Hasegawa T, Kida Y, Yoshimoto M, Koike J: Trigeminal schwannomas: Results of gamma knife surgery in 37 cases. *J Neurosurg* 106(1):18-23,2007
- Huang CF, Kondziolka D, Flickinger JC, Lunsford LD: Stereotactic radiosurgery for trigeminal schwannomas. *Neurosurgery* 45:11-16, 1999
- Jefferson G: The trigeminal neurinomas with some remarks on malignant invasion of the gasserian ganglion. *Clin Neurosurg* 1:11-54,1953
- Klijn S, Verheul JB, Beute GN, Leenstra S, Mulder JJ, Kunst HP, Hanssens PE: Gamma Knife radiosurgery for vestibular schwannomas: Evaluation of tumor control and its predictors in a large patient cohort in the Netherlands. *J Neurosurg* 2:1-8,2015 (Epub ahead of print)
- Konovalov AV, Spallone A, Mukhamedjanov DJ, Tcherekajev VA, Makhmudov UB: Trigeminal neurinomas: A series of 111 surgical cases from a single institution. *Acta Neurochir (Wien)* 138: 1027-1035,1996
- Lesion F, Rousseaux M, Villette L et al: Neurinomas of the trigeminal nerve. *Acta Neurochir (Wien)* 82: 118-122,1986
- Leu YS, Chang KC: Extracranial head and neck schwannomas: A review of 8 years experience. *Acta Otolaryngol* 122(4):435-437, 2002
- McCormick PC, Bello JA, Post KD: Trigeminal schwannoma: Surgical series of 14 patients and review of the literature. *J Neurosurg* 69:850-860,1988
- Mello LR, Tänzer A: Some aspects of trigeminal neurinomas. *Neuroradiology* 4:215-221,1972
- Nager GT: Neurinomas of the trigeminal nerve. *Am J Otolaryngol* 5:301-333,1984
- Peker S, Bayraklı F, Kılıç T, Pamir MN: Gamma-knife radiosurgery in the treatment of trigeminal schwannomas. *Acta Neurochir (Wien)* 149:1133-1137,2007
- Pollack IF, Sekhar LN, Janetta PJ: Neurilemmomas of the trigeminal nerve. *J Neurosurg* 70:737-745, 1989
- Ross C, Wright E, Moseley J, Rees R: Massive schwannoma of the nose and paranasal sinuses. *South Med J* 81(12):1588-1591, 1988
- Samii M, Migliori MM, Tatagiba M, Babu R: Surgical treatment of trigeminal schwannomas. *J Neurosurg* 82: 711-718,1995
- Schisano G, Oliveaona H: Neurinomas of the gasserian ganglion and trigeminal root. *J Neurosurg* 17:306-321,1960
- Seeger JF, Gabrielsen TO: Computed tomography. In: Schneider RC, Kahn EA, Crosby EC, Taren JA (eds). *Correlative Neurosurgery*. Springfield: Charles C Thomas, 1982:31-98
- Tsuboi K, Fujimori H, Tomono Y, Hamano K and Nose T: Dumbbell-shaped trigeminal neurinoma in a child. *Acta Neurochir (Wien)* 141:429-433,1999
- Yamada K, Ohta T, Miyamoto T: Bilateral trigeminal schwannomas associated with von Recklinghausen disease. *AJNR Am J Neuroradiol* 13:299-300,1992
- Yonas H, Janetta Pj: Neurinoma of the trigeminal root and atypical trigeminal neuralgia: Their commonality. *Neurosurgery* 273-277,1980
- Yoshida K, Kawase T: Trigeminal neurinomas extending into multiple fossae: Surgical methods and review of the literature. *J Neurosurg* 91:202-221,1999
- Woodruff JM, Kourea HP, Louis DN: Schwannoma. In: Kleihues P, Cavenee WK (ed). *Pathology and Genetics of Tumours of the Nervous System*. Lyon: IAEA Press, 2000:164-166