

Çocukluk Çağı Meningiomları

Childhood Meningiomas

Mürteza ÇAKIR, Yusuf TÜZÜN

Atatürk Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Nöroşirürji Anabilim Dalı, Erzurum, Türkiye

Yazışma Adresi: Yusuf TÜZÜN / E-posta: yusuft@atauni.edu.tr

ÖZ

Meningiomer, meningotelyal hücrelerden kaynaklanan ya da bu yönde farklılaşan tümörler olup adult yaş grubunda en sık rastlanılan neoplazmlar olarak bilinir. Çocukluk yaş grubunda meningiomer çok nadir görülen tümörler olup, adult meningiomerden farklı olarak, kendine özgü yerleşimi, klinik ve prognostik özellikleri mevcuttur. Pediatrik meningiomer genellikle ilk dekatın sonu ve ikinci dekat başlarında ortaya çıkmaktadır. Her iki cinsiyette benzer sıklıkta görülmesi, adultlarla kıyaslandığında infratentorial ve ventriküler yerleşim göstermesi özellikle dikkat çekicidir. Meningiomer da kafa içinde yer kaplayan tüm lezyonlar gibi, tümörün lokalizasyonuna, büyüklüğüne, ve büyüme hızına bağlı belirti ve bulgular verir. Çocukluk çağı meningiomerlarının yaklaşık %40'ı nörofibromatozis ile ilişkilidir. Yetişkinlerden farklı olarak çocuklarda malignite ve tekrarlama oranı yüksek olduğundan prognozu kötü bir tümördür. Meningiomerların tedavisi, esas olarak cerrahi yöntemlerle kitlenin çıkarılmasıdır. Kitlenin total çıkarılması genellikle tam ve uzun dönem iyileşme sağlar. Küçük, asemptomatik meningiomlu hastalar tümör büyüene ya da semptomatik olana kadar takip edilebilir. Ancak, cerrahi olarak tedavi edilen intrakranial meningiomlu çocuklarda uzun süreli prognoz beklenenden kötüdür. Prognostik kriterler; tümörün lokalizasyonu, patolojik derecesi, nörofibromatozisle birlikteliği, ve cerrahi olarak bütünüyle çıkarılmış olmasıdır. Çocukluk çağı meningiomerlarıyla ilgili olarak literatürde yer alan kısıtlı olgu serileri yetersiz olup çok merkezli çalışmalara ihtiyaç vardır.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Çocukluk çağı, Meningiom

ABSTRACT

Meningiomas are tumors that develop from meningotheial cells or differentiate in this way and they are known to be the most common neoplasms seen in the adult age group. They are very rare in children and have specific locations and clinic and prognostic characteristics, unlike adult meningiomas, in this age group. Pediatric meningiomas generally arise at the end of the first decade and the beginning of the second decade. It is especially remarkable that they are observed in both genders at similar frequencies and more commonly have an infratentorial and ventricular location compared to adults. Similar to cranial head-occupying lesions, meningiomas also result in symptoms depending on the location, size and growth speed of the tumor. Almost 40% of meningiomas of childhood are associated with neurofibromatosis. The tumor has a poor prognosis with a high malignancy and recurrence rate in children, unlike the case in adults. The treatment of meningiomas is the extraction of the mass basically using surgical methods. Total extraction of the mass generally enables a complete and long-term recovery. Patients with a small and asymptomatic meningioma can be followed until the tumor gets bigger or becomes symptomatic. However, the long-term prognosis is worse than expected in children with intracranial meningiomas treated surgically. The prognostic criteria are the location of the tumor, its pathological grade, its association with neurofibromatosis and the possibility of complete surgical extraction. The limited case series in the literature regarding childhood meningiomas are quite inadequate and multi-center studies are required.

KEYWORDS: Childhood, Meningioma

GİRİŞ

Meningiom terimi, ilk olarak Cushing tarafından 1922 yılında, meninkslerle bağlantılı bir grup tümörü tanımlamak için ortaya konulmuştur. Meningiomer, araknoid villuslarda bol miktarda, kraniospinal boşluktaki araknoid membranda ise dağınık küçük gruplar halinde bulunan meningotelyal (araknoidal) hücrelerden kaynaklanan ya da bu yönde farklılaşan tümörlerdir (10,14,17,25,26,35,39,44). Bu tümörler, adult yaş grubunda en sık rastlanılan neoplazmlar olarak bilinir. Ancak çocukluk yaş grubunda meningiomer çok nadir görülen tümörler olup, adult meningiomerden farklı olarak, kendine özgü yerleşimi, klinik ve prognostik özellikleri mevcuttur (14, 25).

EPİDEMİYOLOJİ ve İNSİDANS

Genel olarak meningiomerların primer intrakranial tümörler içindeki insidansı ortalama %15-18, spinal kord tümörleri arasındaki insidansı ise %25 olarak belirtilmektedir(14,36,44, 48), Ancak, bu oran, ülkelere ve etnik özelliklere göre %14,6 ile %37 arasında değişebilmektedir (4,12,15). Çocuklarda intrakranial tümörlere ait büyük serilerin incelenmesi sonucunda, meningiomerların tüm beyin tümörlerinin %1-6'sını, tüm santral sinir sistemi tümörlerinin ise %2,5'ünü teşkil ettiği saptanmıştır (4,12,15). Ayrıca tüm intrakranial meningiomerların %2'sinden daha azı pediatrik ya da adölesan çağda görülen meningiomerlardır (11).

Tipik olarak meningiom insidansı yaşla artma eğilimindedir. Çocukluk çağı meningiomerları ise sıklıkla ilk dekatın sonları ve ikinci dekatın başlarında görülmektedir. Konjenital veya

infantil meningiomlar çok daha nadir olmakla birlikte tek olgu sunumları şeklinde literatürde yerini almıştır (10,14,44).

Yetişkinlerde kadın/erkek oranı 2/1 iken çocukluk ve yetişkin dönemde her iki cinste eşit oranda görülmektedir. Literatürde, erkek çocuk ve yetişkinlerde biraz daha sık rastlandığına dair bilgiler de yer almaktadır (14,25).

Meningiomların bir kısmı yaşamın sonuna kadar bulgu vermez. Bazı araştırmacılar tarafından %1.4 asemptomatik intrakranial meningiom olguları bulunduğu bildirilmiştir. Bu tümörler çoğunlukla benign ve tamamen çıkarılabilir olmasına ve ölüme neden olan beyin tümörlerinin sadece %6'sı meningiomlar olmasına rağmen çocukluk çağı meningiomları, yetişkinler ile karşılaştırıldığında daha yüksek malignite insidansına sahiptirler (4). Tufan ve ark.nın çalışmalarında 11 pediatrik meningiom olgusunun 5'inin atipik ve malign özelliklere sahip olduğu bildirilmiştir (48). Atipik ve anaplastik meningiomlar erkeklerde daha sık görülür (5).

ETİYOLOJİ ve RİSK FAKTÖRLERİ

Birçok malignitede olduğu gibi meningiomların da etiyolojisi tam olarak bilinmemektedir. Bu konuda ortaya atılmış çok sayıda teori için hiç biri tam olarak ispatlanamamıştır. Cushing ve Eisenhardt travmanın özellikle de doğum travmalarının meningiom etiyolojisinde önemli bir yeri olduğunu bildirmişlerdir (17,44). Kırık hatları ya da travma bölgelerinde sonradan oluşan meningiomlarla ilgili çok sayıda rapor vardır. Epidemiyolojik çalışmalarda ise kafa travması ve meningiomlar arasında sıkı bir korelasyon bulunamamıştır (33). Ayrıca "travma teorisi" spinal kanalda oluşan meningiomları açıklamamaktadır.

Meningiom oluşumunda başka dış faktörlerin de önemi vardır. Radyasyon sıklıkla düşük dozlardan 10-20 yıl sonra meningiom oluşumuna yol açabilir. Tinea capitis, beyin tümörleri, akut lenfoblastik lösemi veya T hücreli lenfoma olgularında tedavi amacıyla ya da atom bombası sonrası radyasyona maruz kalan çocuklara ait araştırmalarda bu sonuca varılmıştır (19, 20,49).

Meningiomların kromozomal temeli incelendiğinde, en sık olarak rastlanan kromozomal bozukluk 22 basit monozomisidir. Bu güne kadar olguların %60-80'inde monozomi 22 bulunmuştur (37). Vakaların yaklaşık %50'sinde pozitif aile öyküsü bulunmamaktadır. Bu durum yeni oluşan germline mutasyonu ile açıklanabilir (36). Kromozom 22 üzerindeki anomaliler santral form nörofibromatosis (NF2) ile ilgili görülmektedir. Pediatrik olgularda NF2 (22q12) anomalisinin yanı sıra protein 4.1B/DAL-1 (18p11.3) delesyonları da oldukça sıktır. 14q ve 1p delesyonlarının tümör progresyonu ile ilişkili olduğu bildirilmiştir (9, 36).

Doku kültürlerindeki özellikleri, sellüler morfoloji ve büyüme şekillerindeki benzerlikler nedeniyle bu tümörlerin, araknoid granülasyonlardaki araknoidal hücrelerden kaynaklandığı kabul edilmektedir. Meningiomların araknoid granülasyonların en sık bulunduğu superior sagittal sinüs etrafında sık görülmesi bu teoriyi destekler niteliktedir. Ekstrakranial alanlarda görülen ektoptik meningiomların histogenezi içinde en çok kabul gören teori "ektoptik embriyonik araknoid hücre kalın-

lıları" teorisidir (25,31,36). Buldukları organla embriyolojik gelişim bakımından da hiç bir ortaklık göstermeyen meningiomlarda ise en olası histogenezin "multipotent stem cell" diferansiyasyonu olabileceği düşünülmektedir (21). Yetişkin meningiomlarında östrojen, progesteron, PDGF, EGF, dopamin, somatostatin ilişkili reseptörler gösterilmiştir (24,25). Pediatrik meningiomlarda hormonal ilişki beklenmemektedir. Ancak progesteron reseptörü yetişkinlerdekine benzer sıklıkla gözlemlenmektedir (36).

LOKALİZASYON ÖZELLİKLERİ

Genel olarak, meningiomlar meninkslerin bulunduğu tüm anatomik lokalizasyonlarda görülebilmektedir (5, 44). Meningiomların %90'ından çoğu supratentorial yerleşimli olup kranial kavitenin anterioru posteriora göre daha çok tutulur. Meningiomların en sık görüldükleri yerler; konveksite, parasagittal bölge, sfenoid kenar, olfaktor oluk, suprasellar bölge, orbita ve posterior fossadır (18). Pediatrik meningiomlar da temel olarak yetişkinlerdeki meningiomlarla paralellik gösterir. Bununla birlikte şimdiye kadar rapor edilen serilerde, pediatrik meningiomların büyük çoğunlukla intraventriküler, infratentorial ve sylvian fissür yerleşimli olduğu vurgulanmıştır (28,35). Yine posterior fossa ve spinal epidural yerleşimler çocukluk çağına yetişkinlerden sıktır (17,28). Meningiomlar daha nadir olarak kalvarium dışı ve ektoptik lokalizasyonlarda da görülebilmektedir (31,44). Pediatrik yaş grubunda ise optik sinir kılıfı, genikulat ganglion, suprasellar bölge, spinal aksesör sinir meningiomları gibi bazı nadir yerleşimler bildirilmiştir (31).

Meningiomların multipl yerleşim göstermesi birçok otör tarafından tip 2 nörofibromatosis (NF2) ile ilişkili görülmüştür. Multipl meningiomlu pediatrik olguların tümünün NF2 olduğu bildirilen çalışmalar da mevcuttur (25,36).

PATOLOJİK BULGULAR

Adult dönemdeki meningiomlarda olduğu gibi pediatrik meningiomlarda da temel makroskopik görünüm; küre, yarı küre, ya da yassı biçimde, genellikle kapsüllü, iyi sınırlı, nodüler veya düzgün, bazen lobüllüdür. Yumuşaktan çok sert kademelerden oluşan kıvrımlarda, genellikle lastiksi, beyazımsı pembe renkten kırmızı kahverengine kadar değişen renk tonlarında olabilen, bazı kesitlerde kalsifiye sahalar görülebilen tümörlerdir. Genellikle damardan çok zengin olan bu tümörlerin besleyici damarları, çoğu kez komşu oldukları duramaterden ve bazen de beyni besleyen diğer damarlardan gelir (28).

Pediatrik meningiomlar sıklıkla büyük boyutlarda ve kistik olma eğilimindedir (28,44). Tüm pediatrik meningiomların %24'ü ve 0-2 yaş grubundaki meningiomların %44'ünün kistik olduğu bildirilmiştir (7,44). Kistlerin insidansı erkek çocuklarda daha sıktır (32). Meningiomların %59'u 5 cm'den büyük olup, pediatrik yaş grubunda meningiomlar yaklaşık %30 oranında dura ile ilişkili değildir (7,33).

Meningiomların doku kültürü, histolojik ve klinik özellikleri dikkate alınarak farklı zamanlarda farklı otörlerce yapılan

çok sayıda klasifikasyon olmasına rağmen bu gün için meningiomların mikroskopik sınıflaması Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) 2007 santral sinir sistemi tümörleri sınıflamasına göre yapılmaktadır (13). Söz konusu sınıflama Tablo I'de verilmiştir. Buna göre meningiomlar; meningoteliomatöz, fibröz, transizyonel, psammotöz angiomatöz, mikrokistik, sekretuar, lenfoplazmositten zengin ve metaplastik tiplere ayrılmaktadır. Atipik meningiom, berrak hücreli tip ve kondroid tip derece II, anaplastik/malign meningiom, papiller ve rabdoid meningiomlar ise derece III meningiomlardır (13).

Tablo I: Dünya Sağlık Örgütü'nün (DSÖ 2007) Meningiom Sınıflaması

Histopatoloji	Derece
Meningotelyomatöz	Derece I
Fibröz	Derece I
Transizyonel	Derece I
Psammomatöz	Derece I
Angiomatöz	Derece I
Mikrokistik	Derece I
Sekretuar	Derece I
Lenfoplazmositten zengin	Derece I
Metaplastik	Derece I
Atipik meningiom	Derece II
Berrak hücreli	Derece II
Kondroid	Derece II
Anaplastik/malign meningiom	Derece III
Papiller	Derece III
Rabdoid	Derece III

Bu tümörler, iyi kapsüllü, çoğunlukla (%95) benign özellikte olmalarına rağmen meningiomların histopatolojik tipleri çok geniş bir spektrumda karşımıza çıkabilir. Nadir olarak görülebilen uzak metastazları nedeniyle seyrek de olsa malign özellikler gösterebilir. Lokal beyin invazyonu, atipik histolojik yapı, yüksek mitoz oranı ve uzak metastazlar meningiomlar için malignite kriterleri olarak kabul edilir (16). Meningiomların buldukları yerde kemik, dura mater ve dural sinüslere invazyonu bilinen özelliklerindedir ve malignite kriteri kabul edilmezler. Buna karşılık meningiomların beyine lokal invazyonu ise kesin malignite bulgusu olarak kabul edilir. Angioblastik meningiomun hemangioperistik varyasyonu özellikle hızlı büyüme ve uzak organ metastazı yapma eğilimindedir. Histopatolojik tipler göz önüne alındığında transizyonel, meningoteliomatöz, fibröz ve psammotöz tiplerin 20 yıllık survey oranı %67 olarak bildirilmiştir. Buna karşılık papiller meningiomlar daha agresif natürlü olduğu için 5 yıllık yaşamın bu grupta sadece %40 oranında olduğu gösterilmiştir. Çocukluk çağındaki meningiomlarda malignite insidansı yetişkinlere göre daha yüksektir (6). Özellikle berrak hücreli, kondroid (DSÖ II), papiller ve rabdoid (DSÖ III) tiplerin çocukluk çağında daha sık görüldüğü ve daha malign oldukları bilinmektedir. Bir çalışmada pediatrik yaş

grubu malign meningiomlarında beyin invazyonu %27 olarak bildirilmesine rağmen invaziv ve noninvaziv atipik meningiomlarda mortalite ve morbidite oranlarının benzer olduğu da ileri sürülmektedir (36).

Epitelyal Membran Antijen (EMA) ve Glial Fibriler Asit Protein'in (GFAP) meningiomunun immüno-histokimyasal olarak tanısında, glial tümörler ile ayırıcı tanıda, ayrıca beyin invazyonunun gösterilmesinde faydalı olduğu ileri sürülmüştür (25,36). MIB-1 gibi proliferasyon markırlarının pediatrik olgularda daha az güvenilir olduğu ileri sürülmektedir (27,41).

Metastatik meningiomların yayılımı hematojen yolla olur ve dural sinüs invazyonu olanlarda daha sık rastlanır. Diğer beyin tümörlerinde olduğu gibi serebrospinal sıvı ile meningiomların yayılımı çok nadir izlenen bulgudur. Metastazların %60'ı akciğer, %34'ü karaciğer, ve %11'i kemiğe olmaktadır (23).

SEMPTOM ve BULGULAR

Kafa içinde yer kaplayan tüm lezyonlar gibi meningiomlar da, tümörün lokalizasyonuna, büyüklüğüne ve büyüme hızına bağlı belirti ve bulgular verir. Meningiomlar yavaş büyüdükleri için semptomların başlangıcı ile tanı arasında geçen süre genellikle bir kaç yılı bulur (25, 44). Çocuklarda daha sık görülen malign meningiomlarda ise bu süre birkaç ay kadar kısadır (35). Başlıca semptom ve bulgular; tümör lokalizasyonu ile ilişkili özel defisitler, artmış kafa içi basıncı ve çevre yapılar basıya bağlı nörolojik bulgulardır. Sıklıkla başlangıç bulgusu, kafa içi basınç artışına bağlı baş ağrısı olup, ayrıca nöbet, hemiparezi, görme alanı kaybı, afazi ve kranial sinir disfonksiyonları bulunabilir (32,38). İnfantlarda ise başlangıç bulgusu kafa içi basınç artmasına bağlı gelişen fontanel kabarıklığı olabilir (48). Meningiomlarda, diğer intraparakranial tümörlerden gliomlar ve metastazlarla karşılaştırıldığı zaman nöbet daha az izlenen bir bulgudur. Çocuklarda görülen meningiomların klinik olarak agresif bir seyri vardır (14,44). Genellikle konveksite meningiomlu hastalarda, fokal nörolojik belirtiler ve nöbet ön planda iken, intraventriküler yerleşimli meningiomu olan hastalarda obstrüktif hidrosefaliye bağlı intrakranial basınç artışı belirtileri daha belirgin olabilir. Lateral ventriküler meningiomları ise papil ödemi, baş ağrısı, zayıflık, mental retardasyon ve görme alanı defekti ile başvurabilmektedir (17). Duradan kafatasına doğru yayılan bazı intrakranial meningiomlar kranial hiperostoz meydana getirebilir.

Tamamen asemptomatik meningiomlar da görülebilmektedir (29). Nörofibromatozisli olgularda meningiom bulgularına ek olarak veya yalnızca cilt bulguları, akustik schwannoma görülebilir (39). Spinal kanal meningiomları, pediatrik olgularda epidural, intradural, intrameduller yerleşimler gösterebilmektedir (23).

Radyasyon etiyolojili meningiomlar sıklıkla agresif, atipik ve multifokal özelliktedirler ve yüksek proliferasyon indeksi gösterirler. Bu olgular genellikle genç yaş grubundadırlar. Maruz kalınan radyasyon ne kadar fazla ise meningiom gelişme süreci o kadar kısa olur (32,36).

TANISAL YÖNTEMLER

Intrakranial meningiomların ön tanılarının konularak tedavilerinin planlanmasına yardımcı olan çok sayıda radyolojik görüntüleme yöntemi vardır. Görüntüleme bulguları yetişkinlerle çocuklarda temel özellikler açısından benzerdir (35).

Direkt kraniyografi; olguların %70'inden fazlasında bulgu verir. Hiperostozis ve kemik erozyonu en sık bulgular olup yaklaşık olarak vakaların 1/3'ünde izlenmektedir (15). İm ve ark.nın 11 vakalık ve Arivazhagan ve ark.nın 33 vakalık serilerinde her birinde 7 hastada bu bulgulardan en az biri izlenmiştir (1,22). Son yıllardaki birçok çalışma çocuklarda kalsifikasyonun da hiperosteoz ve kalvaryal erezyon kadar yaygın olduğunu vurgulamaktadır (35).

Anjiyografi; Meningiomlarda eskiye göre daha az kullanılan ama önemini hala muhafaza eden bir görüntüleme tekniğidir. Cerrahi yaklaşımı planlamada, cerrahi öncesinde embolizasyon kararında ve dural sinüslerin büyüklük ve tümörle ilişkilerini anlamakta önemi tartışılmazdır (25,39).

Bilgisayarlı Tomografi (BT); Kontrast madde verilmeden yapılan BT görüntülerinde meningiomlar tipik olarak %25 oranında izodens görülürken %75 oranında hiperdens görülürler (47). Yine kontrast öncesi BT'de kalsifiye meningiomlar daha iyi izlenebilmektedir (46). Kontrast madde verildikten sonra meningiomlar büyük ölçüde kontrast tutarlar ve olguların büyük çoğunluğunda dural bağlantı (dural tail) görülür (42). Ancak pediatrik olgularda dura ile ilişki görülmeyebilir. %15'inde kist formasyonu, nekroz ve kanama ile giden atipik bir patern izlenir. Bu bulgular tanıyı zorlaştırır ve bazı vakalar malign bir tümörlerle karışabilir. İntraventricüler meningiomların %50 sinde izlenen ekstrasventriküler ödem de anjiyografide malignite ile karışabilir (25). Meningiomlarda komşu kemik yapıdaki değişiklikler ve kemik tutulumu BT ile daha iyi değerlendirilir.

Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG); Günümüzde meningiomların tanısında en gelişmiş yöntem MRG'dir. T1 ağırlıklı nonkontrast MRG görüntülerinde meningiomlar %60-90'ı izointens iken %10-30'u hipointensirler (8). T2 ağırlıklı görüntülerde %30-40 oranında artmış sinyal intensitesi izlenirken %50'si izointensir (8,42). Ayrıca T2 ağırlıklı görüntülerde olguların %80-90'ında heterojen bir görünüm vardır. Bu tümör vaskülaritesine, kistik ve kalsifiye yapılara ve bilinmeyen faktörlere bağlanmaktadır (2,34). Kontrast madde verildikten sonra kitlenin büyük kısmı kontrast tutar ve homojen boyanmış olarak görülürler. Spesifik olmayan ancak karakteristik olan dural kuyruk görünümü MRG ile de izlenir. Nadiren, özellikle sfenoid kanat yerleşim gösteren meningiomlar kafa kaidesine doğru yassı, düzgün bir tabaka şeklinde gelişme göstererek 'meningiom en plaque' olarak adlandırılırlar (25). Bazı meningiomlar intratümöral ve peritümöral kiste eşlik edebilirler. Pediatrik meningiomlar sıklıkla kistik ve kalsifiyedir.

Keskin olmayan sınırlar, yoğun peritümöral ödem, çevreye projeksiyonlar ve derin beyin invazyonu radyolojik olarak agresivite kriterleri olarak değerlendirilmektedir. Bununla

birlikte, malign menigiomalar radyolojik olarak diğer menigiomlardan güvenilir şekilde ayrılamazlar.

AYIRICI TANI

Çocukluk çağında menigiomlar ile karışabilecek benign lezyonlar arasında başlıca kranial fasiitis, fibromatozis, fibromalar, kondromalar, infantil myofibromatozis, inflamatuvar psödötümör, hipertrofik intrakranial pakimemenjitler, meningeiyal hemangioperisitoma sayılabilir. Malign tümörlerden başlıcaları ise hemanjioblastoma ile meningeiyal yuvarlak ve içi hücreli sarkomalardır (36). Çocukluk çağında menigiomların yaklaşık %40'ı NF (nörofibromatozis) ile ilişkilidir (16,37).

TEDAVİ

Benign lezyonlar oldukları kabul edilen menigiomların tedavisi esas olarak cerrahi yöntemlerle kitlenin çıkarılmasıdır. Kitlenin total çıkarılması genellikle tam uzun dönem iyileşme sağlar. Küçük, asemptomatik menigiomlu hastalar tümör büyüyene ya da semptomatik olana kadar gözlenebilir. Malign menigiomlarda ise cerrahi tedavi yanında, radyoterapinin yeri tartışmalıdır (30).

Cerrahi yaklaşım; cerrahi yaklaşımın temel amacı tümörün total veya mümkün olduğunca totale yakın çıkarılmasıdır. Ancak, olguların sadece %70-90'ında total rezeksiyon mümkün olabilmektedir (16). Pediatrik menigiomlarda cerrahi strateji anatomik lokalizasyon ile belirlenir. Tümör lokalizasyonu total rezeksiyonu etkileyeceği için önemli bir faktördür. Konveksite, olfaktor oluk, sagittal sinüsün ön üçte birlik kısmı ve posterior fossa durasından kaynaklanan menigiomlarda genel amaç total rezeksiyon olmalı iken medial sfenoid kanat, posterior parasagittal, orbital, tentorial ve klival tümörlerde subtotal rezeksiyon daha uygundur (3,25). Cerrahi başarıyı belirleyen önemli bir etken rezektabilitedir. Simpson menigiom operasyonlarını 5 dereceye ayırmış ve rezeksiyon sınırlarını belirlediği gibi rekürrens ihtimalini belirlemiştir (43). Simpson'un bu derecelendirmesi Tablo II'de verilmiştir.

Bazen menigiomlar yaşamsal nöro-vasküler yapılara yapışık olarak bulunurlar. Anjiyografi olguların preoperatif değerlendirilmesinde ve dev tümörlerde besleyici damarların embolizasyonunda önemini korumaktadır (16).

Komplikasyonlar; lokalizasyona ve tipine göre % 2-30 oranında beklenmektedir. Pnömoni, akut kardiak sorunlar, derin ven trombozu ve pulmoner emboli gibi medikal komplikasyonların yanı sıra kanama, yeni nörolojik defisit ve infeksiyon gibi tümöre bağlı komplikasyonlar gözlenebilir (18,25,44).

Araknoid ve pia tümör komşuluğunda birbirine yapışık kortikal mikroyinfarktlara yol açabilir. Kafa tabanı (posterior fossa) menigiomlarında kafa çifti yaralanmaları da görülebilir (18). Pediatrik olgularda medikal komplikasyonların daha nadir olması dışında komplikasyon açısından fazla farklılık gözlenmez.

Cerrahi Mortalite; Yayınlanmış serilerde cerrahi mortalite %1 ila %14 arasında değişmektedir. Mortalitenin olası nedenleri olarak, preoperatif klinik durumun kötü olması, tümörün

Tablo II: Rezeksiyon Genişliği - Simpson Derecelendirmesi ve Rekkürrens İlişkisi

Simpson Derecesi		
	Rezeksiyon	10 yıllık rekürrens
Derece I	Tümörün altındaki kemik ve ilişkili dura ile birlikte tam çıkarılması	9%
Derece II	Komplet rezeksiyon + dural attachment'ın koagülasyonu	19%
Derece III	Komplet rezeksiyon ve/veya dural rezeksiyon ya da koagülasyon	29%
Derece IV	Subtotal rezeksiyon	40%
Derece V	Tümörün basit dekomresyonu	80%

meydana getirdiği bası etkileri, ileri yaş, tümörün total çıkartılamaması, pulmoner emboli ve intrakranial kanamalar ileri sürülmektedir (18,25).

PROGNOZ ve İZLEM

Cerrahi olarak tedavi edilen intrakranial meningeomlu çocuklarda uzun süreli prognoz beklenenden kötüdür. RoCHAT ve ark.nın ortalama 16 yıl izleme süresi olan çalışmasında 2'si anaplastik olmak üzere 20 meningeom olgusundan, anaplastik olgular da dahil olmak üzere 7 sağ kalım olmuştur. Bu olgulardan 5'ine total 2'sine ise subtotal tümör rezeksiyonu uygulanmıştır. Aynı çalışmada ortalama sağ kalım 10 yıl olarak bildirilmiştir (40). Malign meningeomlarda ise cerrahi ve radyoterapiye rağmen prognoz daha kötüdür.

Cerrahi rezeksiyon genişliği, önemli prognostik göstergelerdir. Subtotal tümör rezeksiyonu yapılan malign meningeomlu hastalarda 5 yıllık hastalısız sağ kalım oranı radyoterapi gören olgularda %57 iken, radyoterapi almayan olgularda sadece %28'dir (2).

Adjuvan radyoterapi, subtotal rezeksiyon uygulanan adultlerde sağ kalımı arttırmakla birlikte bu durum pediatrik grup için farklıdır. Özellikle 3 yaşın altında olmak üzere çocukluk çağında radyoterapi risklidir. Bu nedenle total çıkartım mümkün olmasa da reoperasyon tercih edilebilmektedir. Kemoterapi de çocukluk çağı meningeomlarında genel olarak yararlı bulunmamaktadır (15).

Benign meningeomlarda rekürrens oranı 20 yılda %19, atipik ve malign meningeomlarda ise 5 yılda %38 ve %78 olarak bildirilmiştir. Rekürrenste tümörün lokalizasyonu, hacmi, histolojik yapısı, nöral ve vasküler yapılarla olan ilişkisi, daha önce de rekürrens göstermiş olması ve radyoterapi uygulanmış olması suçlanmıştır (30).

NF2'li olgular multipl tümörlerle ilişkileri nedeniyle kötü prognoz gösterirler (36,40). DSÖ 2007 kriterlerine göre değerlendirildiğinde histolojik derece ile prognoz arasında bulunan anlamlı ilişki, pediatrik olgularda adultler kadar güçlü değildir. Diğer bir deyişle tümörün rezeksiyon sonrası nasıl davranacağını kestirmek güçtür. Adult olgularda olduğu gibi pediatrik meningeomlarda da Progesteron reseptör pozitifliği tümör derecesi ile ters ilişkilidir (25,35).

Meningeomlar genellikle yavaş büyüyen tümörler olduklarından olgular uzun süreli izlenmelidirler. Bu durum özellikle daha uzun yaşam beklentisi olan çocukluk çağında

çok daha önemlidir. Meningeomların radyoterapi ile ya da radyoterapi olmaksızın tekrarlama gösterip göstermediği ya da benign bir lezyonun ileride malignite kazanıp kazanmayacağı ancak kapsamlı bir klinik izleme ile mümkün olabilir.

SONUÇ

Pediatrik meningeomlar, adultlarla kıyaslandığında nadir görülmekle birlikte pek çok değişik özellikleri nedeniyle klinik gidişleri de göz önüne alınarak adultlerden farklı değerlendirilmelidirler. Ancak pediatrik meningeomları tanımlayacağımız ölçütleri olguların azlığı nedeniyle net sınırlarla belirleyememekteyiz. Bu nedenle, pediatrik meningeomlarla ilgili olarak literatürde yer alan kısıtlı olgu serileri yetersiz olup çok merkezli çalışmalara ihtiyaç vardır.

KAYNAKLAR

- Arivazhagan A, Devi BI, Kolluri SV, Abraham RG et al: Pediatric intracranial meningiomas--do they differ from their counterparts in adults? *Pediatr Neurosurg* 44:43-48, 2008
- Benesh M, Kleinert R, Spork E, Eder HG, Urban C: Diagnosis in oncology, pediatric tumors. Case 2. Anaplastic meningioma in a 3 1/2-year-old girl. *Journal of Clinical Oncology* 19:274-276, 2001
- Black PM: Meningiomas. *Neurosurgery* 32:643-657, 1993
- Bondy M, Ligon BL: Epidemiology and etiology of intracranial meningiomas: A review. *J Neurooncol* 29:197-205, 1996
- Burger P, Scheithauer BW, Vogel S: *Surgical Pathology of the Nervous System and Its Coverings*. dördüncü baskı, USA, New York: Churchill Livingstone, 2002:49-71
- Broniscer A, Ke W, Fuller CE, Wu J, Gajjar A, Kun LE: Second neoplasms in pediatric patients with primary central nervous system tumors: The St. Jude Children's Research Hospital experience. *Cancer* 100:2246-2252, 2004
- Canda MŞ: Meningeomların genel patolojik özellikleri. *Türk Neopl Derg* 3:79-89, 1995
- Cesani F, Ernst R, Storey G, Villanueva-Meyer J: Multicentric meningioma evaluation with Tc-99m MIBI SPECT, CT, and MRI. *Clin Nucl Med* 20:557-558, 1995
- Collins, VP, Nordenskjöld M, Dumanski JP: The molecular genetics of meningiomas. *Brain Pathol* 1:19-24, 1990
- Cushing H: The meningiomas (dural endotheliomas): Their source and favored seats of origin. *Brain* 45:282-306, 1922
- Çakabay M, Dinç C, İplikcioğlu AC, Özcan D: Cystic meningioma: Case report. *J Neurol Sci (Turk)* 51:331-335, 2004

12. Das A, Tang WY, Smith DR: Meningiomas in Singapore; demographic and biological characteristics. *J Neurooncol* 47:153-160, 2000
13. David N, Louis, Hiroko Ohgaki, Otmar D, Wiestler, et al: The 2007 WHO classification of tumours of the central nervous system. *Acta Neuropathologica* 114: 547, 2007
14. Demirtas E, Ersahin Y, Yılmaz F et al: Intracranial meningeal tumours in childhood: A clinicopathologic study including MIB-1 immunohistochemistry. *Pathol Res Pract* 196:151-158, 2000
15. Di Roco C, Di Rienzo A: Meningiomas in childhood. *Crit Rev Neurosurg* 9:180-188, 1999
16. Erdinçler P, Lena G, Sarıoğlu AÇ, Kuday C, Choux M: Intracranial meningiomas in children: Review of 29 cases. *Surg Neurol* 49:136-141, 1998
17. Fuchs HE, Tomita T: Neurocutaneous syndromes and meningiomas of childhood. McLone DG. Ed. *Pediatric surgery*, dördüncü baskı, Philadelphia: WB. Saunders, 2001: 771-774
18. Gelabert-Gonzalez M, Leira-Muino R, Fernandez- Villa JM, Iglesias-Pais M: Multiple intracranial meningiomas. *Rev Neurol* 37:717-722, 2003
19. Gold DG, Neglia JP, Dusenbery KE: Second neoplasms after megavoltage radiation for pediatric tumors. *Cancer* 100: 212-213, 2004
20. Goshen Y, Stark B, Kornreich L, Michowiz S, Feinmesser M, Yaniv I: High incidence of meningioma in cranial irradiated survivors of childhood acute lymphoblastic leukemia. *Pediatr Blood Cancer* 49:294-297, 2007
21. Hope AJ, Mansur DB, Tu PH, Simpson JR: Metachronous secondary atypical meningioma and anaplastic astrocytoma after postoperative craniocervical irradiation for medulloblastoma. *Childs Nerv Syst* 22:1201-1207, 2006
22. Im SH, Wang KC, Kim SK, Oh CW et al: Childhood meningioma: unusual location, atypical radiological findings, and favorable treatment outcome. *Childs Nerv Syst* 17:656-662, 2001
23. Jallo GI, Kothbauer KF, Silvera, Epstein FJ: Intraspinal clear cell meningioma: Diagnosis and management: Report of two cases. *Neurosurgery* 48:218-221, 2001
24. Kaleem Z, Fitzpatrick MM, Ritter JH: Primary pulmonary meningioma. Report of a case and review of the literature. *Arch Pathol Lab Med* 121:631-636, 1997
25. Karabağlı H: Pediatrik meningiomlar. *Türkiye Klinikleri J Surg Med Sci* 3:104-119, 2007
26. Karabağlı P, Güçlüer B, Erdinçler G, Aksoy N, Barlas A: 172 meningioma olgusunun histopatolojik özellikleri. *Tr Ekopatol Derg* 10:13-19, 2004
27. Karabağlı P, Sav A: Proliferative indices (MIB-1) in meningiomas: correlation with the histological subtypes and grades. *J Neurol Sci (Turk)* 23:279-286, 2006
28. Kumar V, Abbas AK, Fausto N: Robbins and Cotran Pathologic Basis of Disease. yedinci baskı, Philadelphia: Elsevier, 2005: 1409-1410
29. Kuratsu J, Kochi M, Ushio Y: Incidence and clinical features of asymptomatic meningiomas. *J Neurosurg* 92(5):766-770, 2000
30. Lawrens E, Dixon M: Meningiomas Imaging. *Neurosurgery*. Volume I, ikinci baskı, McGraw-Hill, 1996:855-872
31. Liechty P, Tubbs RS, Loukas M, et al: Spinal accessory nerve meningioma in a paediatric patient: Case report. *Folia Neuropathol* 45:23-25, 2007
32. Louis DN, Scheithauer BW, Budka H, Von Deimling, A, Kepes JJ: Meningiomas. In: *Pathology and Genetics of Tumours of the Nervous System*. Lyon: IARC Press, 2000:176-189
33. Mirzai H, Akbaşak A, İşisağ A, Selçuki M: Bir olguda travma sonrasında intrakraniyal meningioma oluşumu. *Ulus Travma Derg* 10:257-259, 2004
34. Nakasu S, Nakasu Y, Matsumura K, Matsuda M, Handa J: Interface between the meningioma and the brain on magnetic resonance imaging. *Surg Neurol* 33:105-116, 1990
35. Özek MM, Kohan S: Pediatric Meningiomas. Pamir MN, Black PM, Fahlbusch R (eds). *Meningiomas: A Comprehensive Text*. Philadelphia: Saunders-Elsevier, 2010:581-591
36. Perry A, Dehner LP: Meningeal tumors of childhood and infancy. An update and literature review. *Brain Pathol* 13: 386-408, 2003
37. Ragel BT, Jensen RL: Molecular genetics of meningiomas. *Neurosurg Focus* 19:9, 2005
38. Regel JP, Schoch B, Sandalcioğlu IE et al: Malignant meningioma as a second malignancy after therapy for acute lymphatic leukemia without cranial radiation. *Childs Nerv Syst* 22:172-175, 2006
39. Rickert CH, Paulus W: Epidemiology of central nervous system tumors in childhood and adolescence based on the new WHO classification. *Child Nerv Syst* 18:8, 2002
40. Rochat P, Johannesen HH, Gjerris F: Long-term follow up of children with meningiomas in Denmark: 1935 to 1984. *J Neurosurg* 100:179-182, 2004
41. Sandberg DI, Edgar MA, Resch L, Rutka JT, Becker LE, Souweidane MM: MIB-1 staining index of pediatric meningiomas. *Neurosurg* 48:590-597, 2001
42. Sato M, Matsumoto M, Kodama N: Meningeal enhancement surrounding meningiomas on Gd-DTPA MRI. *Fukushima J Med Sci* 44:1-11, 1998
43. Simpson D: The recurrence of intracranial meningiomas after surgical treatment. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 20:22-39, 1957
44. Stanton CA, Challa VR: Meningiomas: Pathology. In: Wilkins R H, Rengachary SS, (ed), *Neurosurgery*, ikinci baskı, New York: McGraw-Hill Publisher, 1996:843-854
45. Stanton CA, Challa VR: Meningiomas: Pathology. In: Wilkins R H, Rengachary SS, (ed). *Neurosurgery*, ikinci baskı, New York: McGraw-Hill Publisher, 1996:855-872
46. Terasaki KK, Zee CS: Evolution of central necrosis in a meningioma: CT and MR features. *J Comput Assist Tomogr* 14:464-466, 1990
47. Tokgoz N, Oner YA, Kaymaz M, Ucar M, Yılmaz G, Tali TE: Primary intraosseous meningioma: CT and MRI appearance. *AJNR Am J Neuroradiol* 26:2053-2056, 2005
48. Tufan K, Dogulu F, Kurt G, Emmez H, Ceviker N, Baykaner MK: Intracranial meningiomas of childhood and adolescence. *Pediatric Neurosurg* 41:1-7, 2005
49. Ware ML, Cha S, Gupta N, Perry VL: Radiation induced atypical meningioma with rapid growth in a 13-year-old girl. Case report. *J Neurosurg* 100:488-491, 2004