

# Atipik Bulgularla Prezente Olan İntraosseöz Meningiom: Olgu Sunumu

## *Intraosseous Meningioma with Atypical Presentation: Case Report*

Hüseyin GÜLER<sup>1</sup>, Osman Arıkan NACAR<sup>2</sup>, Mustafa Onur ULU<sup>1</sup>, Şebnem BATUR<sup>3</sup>, Büge ÖZ<sup>3</sup>, Mehmet Yaşar KAYNAR<sup>1</sup>

<sup>1</sup>İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Nöroşirürji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

<sup>2</sup>Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroşirürji Kliniği, Ankara, Türkiye

<sup>3</sup>İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Yazışma Adresi: Mustafa Onur ULU / E-posta: dronurulu@gmail.com

### ÖZ

Primer intraosseöz meningiomlar histopatolojik olarak klasik meningiom özelliklerinde olmakla birlikte intradiploik mesafede yerleşim göstermeleri ile klasik meningiomlardan ayrılırlar. Bu lezyonlar nadirdir ve genellikle baş ağrısı ve lokal şişlik belirtileri verirler. Bu semptomlar olmadan başvuran atipik prezentasyonlu olgular daha da nadirdir ve ayırıcı tanı ve tedavi süreci karmaşık olabilir. Bu yazıda, atipik bulgularla başvuran ve öntanı olarak kalvarial metastaz düşünülen 55 yaşında bir erkek intraosseöz meningiomlu hastanın teşhis ve tedavi süreci sunulmaktadır. Kalvarial kitle tespit edilen olgularda lokal şişlik ve ağrı semptomu olmasa da intraosseöz meningiomlar ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Bu olguların preoperatif değerlendirmeleri iyi yapılmalı ve tedavilerinde amaç total rezeksiyon olmalıdır. Subtotal rezeksiyon durumunda veya atipik veya habis tümörlerde adjuvan tedaviler gündeme gelmeli ve hastalar sık aralıklarla takip edilmelidir.

**ANAHTAR SÖZCÜKLER:** Cerrahi tedavi, İntraosseöz meningiom, Kalvarial kitle, Manyetik rezonans görüntüleme

### ABSTRACT

Although possessing similar histopathological features with classical meningiomas, primary intraosseous meningiomas are distinguished by their intradiploic localisation. These lesions are rare and frequently present with local swelling and headache. Atypical presentation is even rarer and the differential diagnosis-treatment process can be confusing. In this report we present the diagnosis and treatment process of a 55 years old male patient harbouring an intraosseous meningioma that was initially considered as calvarial metastasis. Intraosseous meningiomas should be included in the differential diagnosis of calvarial masses even in the absence of local swelling and pain symptoms. These cases should be meticulously investigated in the preoperative period and the treatment should be focused on total resection if possible. Adjuvant treatment should be considered in case of subtotal resection or in atypical or malignant intraosseous meningiomas and the patients should be followed up in frequent intervals.

**KEYWORDS:** Calvarial mass, İntraosseous meningioma, Magnetic resonance imaging, Surgical treatment

### GİRİŞ

Meningiomlar primer intrakraniyal tümörlerin yaklaşık % 20 ila 25'ini oluştururlar ve ağırlıklı olarak intradural yerleşimlidirler (13, 4). Boyun, nazofarinks veya deri gibi dura mater dışında yerleşen meningiomlar primer ekstradural meningiomlar olarak adlandırılırlar (10) ve tüm meningiomların %2'sini oluştururlar (11). Primer intraosseöz meningiomlar bu alt grup içerisinde yer alır ve büyük oranda frontoparietal ve orbital bölgeler olmak üzere kraniyal kemiklerde yerleşirler (10, 12). Bu tümörler sıklıkla yavaş büyüyen selim lezyonlar olmalarına rağmen klasik intrakraniyal meningiomlara göre daha sık habis değişim gösterme oranına sahiptirler (10, 14).

İntraosseöz meningiomlar, kemik yerleşimli diğer lezyonlar gibi lokal şişlik, ağrı ve deformite semptom - bulguları oluşturabilir (3). Atipik prezentasyonlu intraosseöz meningiom olguları çok nadirdir ve metastatik tümörlerin yanı sıra primer kemik tümörleriyle de karıştırılabileceğinden ayırıcı tanıda

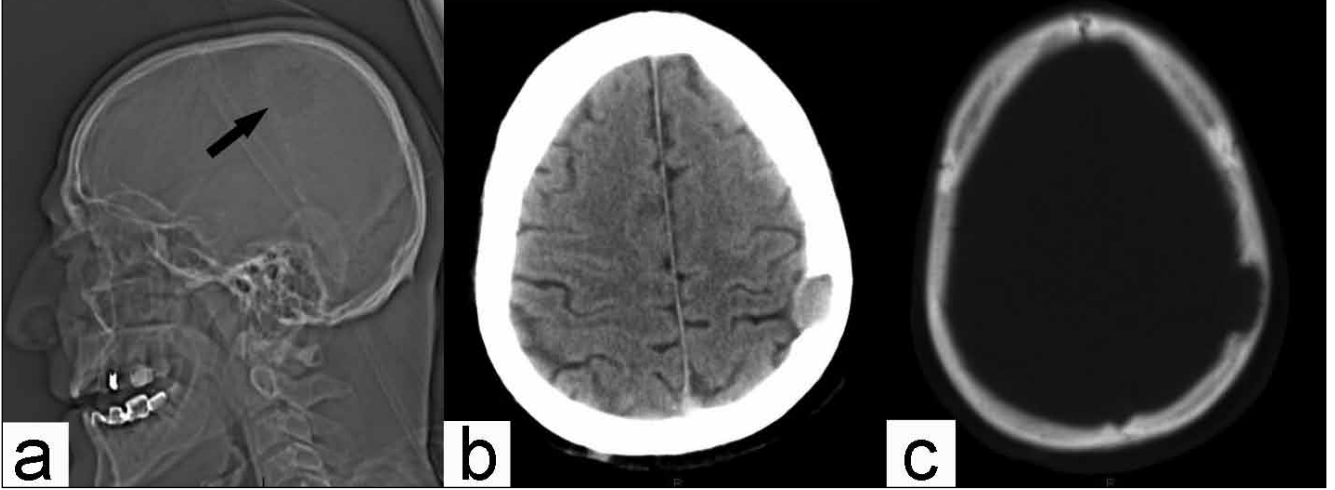
akılda tutulmalıdırlar (13). Bu yazıda halsizlik, nefes darlığı ve sırt ağrısı ile başvuran, her iki akciğer apekte lezyon tespit edilen ve malinite taraması amaçlı tetkiklerinde parietal kemikte metastatik lezyon ön tanısı ile kliniğimize refere edilen bir intraosseöz meningiom olgusunun tanı ve tedavi süreci sunulmaktadır.

### OLGU SUNUMU

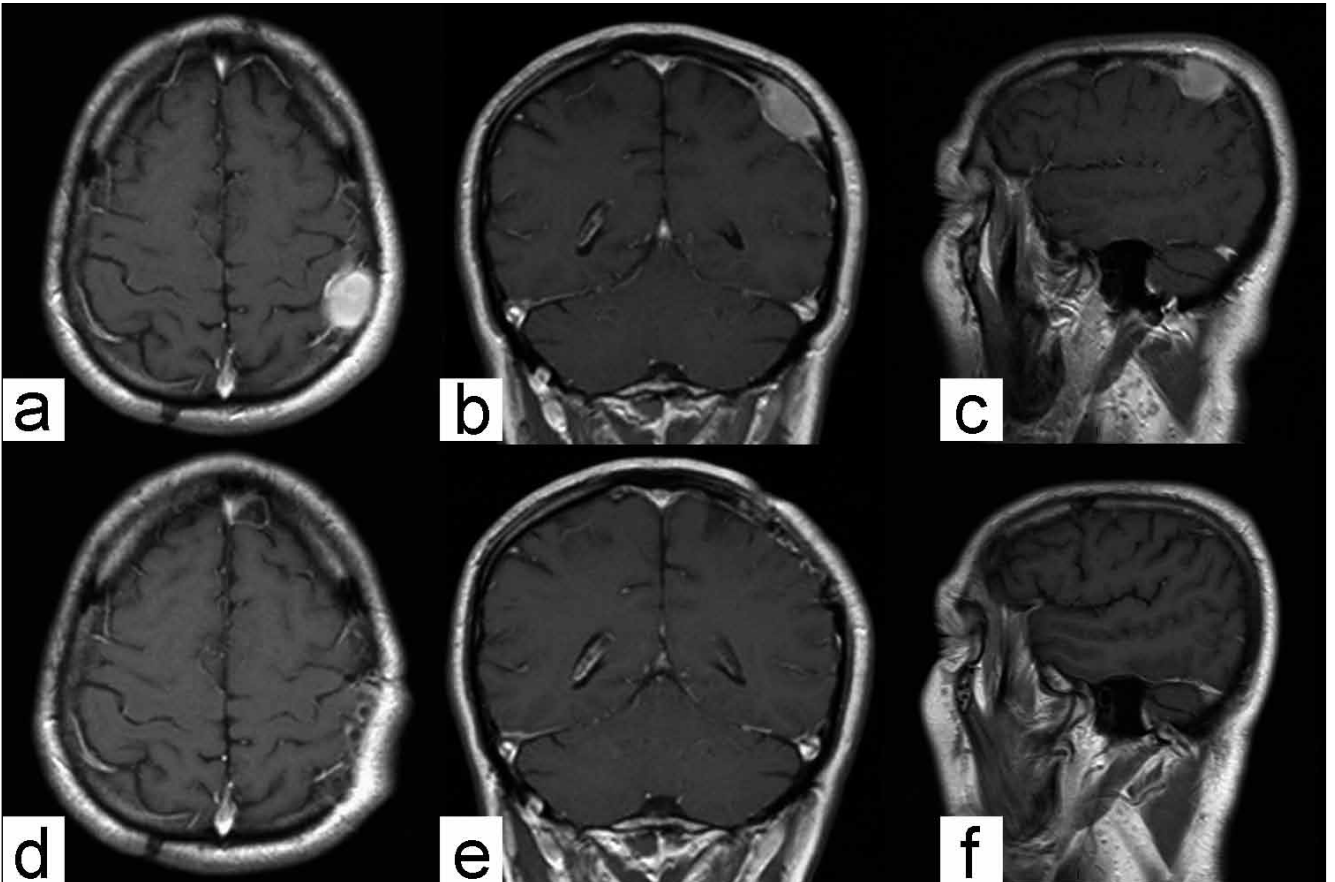
55 yaşında erkek hasta sırt ağrısı, bacaklarda yaygın kas ağrısı ve halsizlik şikayetleri ile başvurduğu dahiliye polikliniğinde yapılan tetkiklerinde her iki akciğer üst loblarında yaygın sentrilobüler nodüler lezyon ve kraniografide sol parietal konveksitede litik lezyon tespit edilmesi üzerine tarafımıza konsülte edildi (Şekil 1A). Kraniyal bilgisayarlı tomografide (BT) ekstraaksiyel yerleşimli, epidural mesafeye uzanım gösteren ve iç tabula bütünlüğünü bozan osteolitik karakterli hiperdens bir kitle tespit edildi. Parietal kemik dış tabula bütünlüğü korunmuştu (Şekil 1B, C). Hastanın biyokimyasal testleri normal

sınırlardaydı. Kraniyal magnetik rezonans (MR) incelemesinde sol parietal konveksitede diploik mesafeye uzanan, Flair ve T2 - ağırlıklı sekanslarda hiperintens, T1 - ağırlıklı sekanslarda belirgin homojen kontrast tutan, 25 x 15 mm büyüklüğünde kitle görüldü (Şekil 2A - C). Kitleye komşu durada kalınlaşma

ve kontrastlanma izlenmekteydi. Akciğer karsinomu parietal kemik metastazı ön tanısıyla interne edilen hastanın nörolojik muayenesinde patolojik bulgu saptanmadı. Sağ elini kullanan hastanın fizik muayenesinde lezyonun olduğu bölgede saçlı deri normaldi ve lokal şişlik veya palpasyonla ağrı yoktu. Kafa



**Şekil 1:** A) Preoperatif lateral kraniyografide sol parietal konveksitede litik lezyon (ok) B) Preoperatif kraniyal BT'de ekstraaksiyel yerleşimli, epidural mesafeye uzanım gösteren ve iç tabula bütünlüğünü bozan osteolitik karakterli hiperdens bir kitle tespit edildi. C) Parietal kemik dış tabula bütünlüğü korunmuştu.



**Şekil 2:** Lezyonun preoperatif kontrastlı kraniyal MR kesitlerindeki görünümü: A) Aksiyal, B) Koronal, C) Sagittal kesit. Postoperatif 6. ay kontrol kontrastlı kraniyal MR kesitleri: D) Aksiyal, E) Koronal, F) Sagittal kesit.

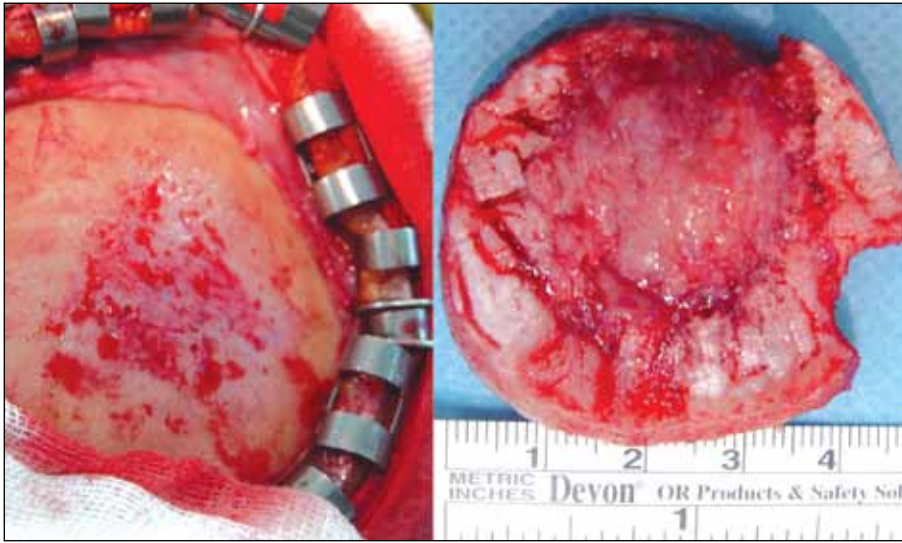
travması hikayesi yoktu. Bronkoskopide patolojik lezyon saptanmayan hastanın bronkoalveolar lavaj sitolojik incelemesinde enfeksiyon veya malinite bulgusu saptanmadı. Hastanın tüm vücut kemik sintigrafisinde sol parietal bölgedeki lezyon olası metastaz lehine değerlendirildi. Video-torakoskopi ile akciğerdeki lezyonlardan yapılan wedge rezeksiyon biyopsi sonucu kondroid hamartom ile uyumlu gelen hastanın PET-CT'sinde malinite lehine bulgu saptanmadı. Sol parietal kemikte hafifçe artmış FDG tutulumu gösteren litik lezyon ilk planda primer kemik patolojisi olarak değerlendirildi.

Akabinde hasta operasyona alındı ve sol parietal kemik lezyonu, sınırlarında sağlıklı kemik kalacak şekilde total olarak çıkartıldı (Şekil 3). Lezyonun duraya komşu kısmı duradan kolayca sıyrıldı. Duranın patolojik görünümlü bölümü eksize edildi ve parankim invazyonunun olmadığı görüldü. Akabinde galea flebi ile duraplasti yapıldı. Kemik defekti porlu polietilen (Medpor ©) kullanılarak tamir edildi. Histopatolojik incelemede kemik lamelleri arasında meningotelyal

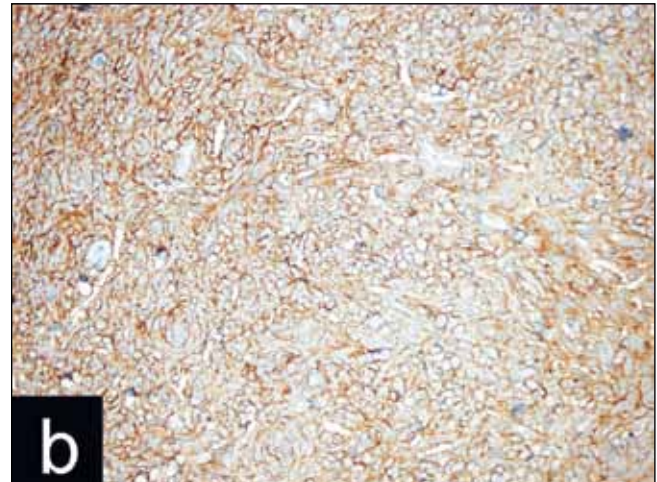
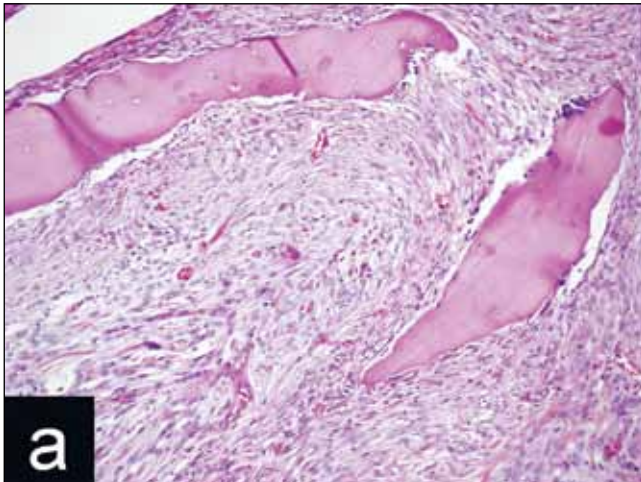
hücrelerin oluşturduğu girdap benzeri yapılar ile karakterli tümöral infiltrasyon görüldü. Tümör hücreleri, oval-veziküler çekirdekli, eozinofilik sinsisyal stoplazmaları olan hafif pleomorfizm gösteren hücrelerdi. Belirgin mitotik aktivite ya da nekroz görülmedi (Şekil 4A). İmmünohistokimyasal incelemede tümör hücrelerinde epitelyal membran antijen (EMA) ile yaygın pozitif reaksiyon izlendi (Şekil 4B). Bu bulgular, kemik dokusunda invazyon gösteren transizyonel tipte intraosseöz meningiom (WHO Grade-I) ile uyumlu olarak değerlendirildi. Takipteki kontrol muayenelerinde herhangi bir nörolojik semptom/bulgusu olmayan hastanın postoperatif 6. ay kontrol kraniyal MR'da nüks ya da rezidü lehine bulgu saptanmadı (Şekil 2D - F).

### TARTIŞMA

İntraosseöz meningiomlu hastalarda klinik belirtiler öncelikle tümörün büyüklüğüne ve yerine bağlıdır. Konveksite lezyonları genellikle yavaş büyüyen ağrısız şişlik ile belirti verirler ve sıklıkla frontoparietal ve periorbital bölgeye



**Şekil 3:** İntraoperatif resimler. Kitle, sınırlarında sağlıklı kemik kalacak şekilde total olarak çıkartıldı.



**Şekil 4:** Histopatolojik mikrofotografar: **A)** Kemik trabekülleri arasında meningiom infiltrasyonu (H&E, X 200 büyütme). **B)** Tümör hücrelerinde epitelyal membran antijeni ile pozitif reaksiyon ( X 200 büyütme).



yerleşimlidirler (11). Konveksiteyi tutan lezyonlarda nadir olarak nörolojik defisit, nöbet, kusma, işitme kaybı gibi semptomlar da bildirilmiştir (7). Kafa tabanını tutan lezyonlar yavaş büyüyen ağrısız lezyonlardır ve daha çok proptozis, kraniyal sinir tutulumları ve kitle etkisi ile belirti verirler (11). Sunulan olguda lokal şişlik ve hassasiyetin olmaması ve malinite bulguları etiyojisi araştırılırken saptanması açısından atipiktir ve nadirdir (13).

İntraosseöz meningiomer T1-ağırlıklı sekanslarda hipointens ve T2-ağırlıklı sekanslarda hiperintens görünürler ve kontrast enjeksiyonu sonrası homojen tutulum görülür. İrritasyona bağlı olarak dural kontrastlanma olabilir (9). Klasik meningiomerde görülen dural kuyruk yoktur ve sıklıkla hiperostozis görülür. Ayrıca bu lezyonlar radyolojik olarak osteoplastik ve osteolitik lezyonlar olarak karşımıza çıkarlar. Literatürde bildirilen intraosseöz meningiomerin daha büyük bir oranını osteoplastik lezyonlar oluşturmaktadır (1). Sunulan olguda lezyonun osteolitik olması, hiperostozisin olmaması ve başvuru semptomları göz önüne alındığında ilk planda öntanı olarak metastatik lezyon düşünülmüştür. Osteolitik lezyonların ayırıcı tanısında yer alan diğer patolojiler ise kondroma, kondrosarkoma, hemangioma, multipl myelom, brown tümör, anevrizmal kemik kisti, dermoid, epidermoid, dev hücreli tümör, eozinofilik granülom, plazmositomdur (7). Plasmasitom ve multipl myelomun ayırıcı tanısında hastanın biyokimyasal inceleme sonuçları önemlidir. Bu hastalıkların tanısı kan tablosunda anemi ve serum protein elektroforezinde immünoglobulin G kappa bandı yüksekliği mevcudiyeti ile yapılır. Brown tümörlü hastalarda hiperparatiroidizme bağlı hiperkalsemiyle uyumlu klinik ve laboratuvar bulgular tespit edilir. Diğer osteolitik lezyonların ayırıcı tanısı ise MR görüntüleme ile yapılabilir. Hemangioma ve eozinofilik granülom kontrast tutmaması, anevrizmal kemik kisti multilokule sıvı seviyeleri göstermesi, epidermoid/dermoid ise yağ içeriği ile intraosseöz meningiomerden ayrılır (7). Sunulan olguda metastatik lezyon araştırması amacıyla yapılan tüm vücut kemik sintigrafisinde sol parietal bölgedeki lezyona ait yoğun tutulum akciğerdeki lezyonlarla birlikte değerlendirildiğinde metastaz olasılığı ayırıcı tanıda ön plana çıkmıştır. İntraosseöz meningiomerde sintigrafik incelemeler genellikle normal olarak görülse de (7) literatürde bazı olgularda bizim olgumuzda da olduğu gibi tutulum bildirilmiştir (5).

İntraosseöz meningiomerin kaynağına yönelik çeşitli teoriler üretilmiştir. Bunlardan en kapsamlısı bu tümörlerin intraosseöz alanda kalan ya da burada sıkışan farklılaşmamış mezenkimal kök hücrelerden kaynaklanabileceğini iddia eden teoridir (11). Diğer bir teori ise bu tümörlerin kafa kemiklerini kateden damar ve kraniyal sinirlerle ilişkili araknoid şapka hücrelerden köken aldığını ileri sürmektedir (7). Bazı yayınlarda (8, 6, 2) bu tümörlerin kökeninin kafa şekillenmesi esnasında sütürlere sıkışan veya travmatik fraktürlerin içine sızan araknoid şapka hücrelerinden kaynaklanabileceğini iddia edilmesine rağmen, son yayınlarda travma ile bir ilişkinin olmadığı yönünde görüşler de mevcuttur (11, 12, 7).

Klasik meningiomerde olduğu gibi intraosseöz möeningiomerde da meningotelyomatöz, fibröz ve transizyonel varyantlar en yaygın olanlarıdır. Mikroskopik incelemede tümör oval-düzenli çekirdekli, eozinofilik sinsişyal stoplazmalı meningotelyal hücrelerle karakterizedir ve kümeler ya da girdapvari yapılar oluşturabilir. İntranükleer invaginasyonlar (psödoinklüzyonlar) görülebilir. İmmünhistokimyasal incelemede vimentin ve epitelyal membran antijen ile pozitif reaksiyon izlenirken desmin, sitokeratin ve glial fibriller asidik protein ile reaksiyon görülmez. S-100 protein ile pozitiflik görülebilir ancak belirgin değildir (7).

Primer intraosseöz meningiomerin tedavisinde total eksizyona yönelik cerrahi girişim küratif olduğundan birinci tedavi seçeneği olmalıdır (11, 5, 9). Kranioplastinin mümkünse aynı operasyonda uygulanması önerilir (3, 9). Sunulan olgudaki gibi osteolitik lezyonlarda habis patolojiler özellikle ayırıcı tanıda yer aldığından, total cerrahi eksizyon ve net histopatolojik tanı çok önemlidir. Özellikle kafa tabanı yerleşimli lezyonlarda total eksizyon uygulanamaz ise amaç etkili dekompresyon olmalıdır (11). Subtotal rezeksiyon sonrası histopatolojik tanı selim karakterde (WHO Grade I) olsa dahi tümöre bağlı nörolojik semptomların sebatında ve/ya takiplerde radyolojik progresyon tespit edildiğinde radyoterapi veya kemoterapi gibi adjuvan tedaviler gündeme gelmelidir (11). Atipik (WHO Grade II) veya habis (WHO Grade III) intraosseöz meningiomerde ise rezeksiyon miktarına bakılmaksızın adjuvan tedavi önerilmektedir (11). Adjuvan radyoterapide stereotaktik radyocerrahi, stereotaktik radyoterapi ve diğer modern radyoterapi teknikleri kullanılabilir. Adjuvan kemoterapide ise kullanılabileceği bildirilen birçok ajan olmasına karşın kesin kullanılması önerilen tek bir ajan mevcut değildir. Literatürde radyoterapi veya kemoterapinin hangisinin adjuvan tedavi olarak tercih edileceğini öngören bir fikir birliği olmamasına karşın radyoterapinin bu bağlamda ilk seçenek olması gerektiği yönünde bir eğilim mevcuttur (11).

Postoperatif dönemde takip kontrastlı MR görüntülemeleri ile yapılmalıdır. Selim tümörlerde total rezeksiyondan 10 yıl sonra dahi nüks bildirildiğinden (10) ilk 5 yıl boyunca takiplerin yıllık yapılması, daha sonraki dönemde ise takibin iki yılda bir düşürülmesi önerilmektedir (11). Subtotal rezeksiyon edilen selim tümörlerde, atipik ve habis alttıplerde ise tercihen üç ayda bir olmak üzere hastaların daha sık takip edilmesi önerilmektedir (11).

Sonuç olarak intraosseöz meningiomer metastatik lezyonları taklit edebilecek şekilde atipik prezentasyon gösterebilir. Farklı bulgular varlığında lezyonun diğer kemik patolojilerinden ayırt edilmesi preoperatif dönemde zor olabilir. Cerrahide amaç normal kemik sınırını da içerecek şekilde geniş total rezeksiyon olmalıdır. Dural tutulum mevcut ise dura mutlaka eksize edilmeli ve pial yayılım olup olmadığı incelenmelidir. Serebrospinal sıvı fistülünü önlemek için duraplasti yapılmalıdır. Lokal nüks riski nedeniyle total çıkartılmış selim tümörlerde hastaların yıllık takip edilmesi, subtotal rezeksiyon durumunda veya atipik veya habis tümörlerde takibin daha sık aralıklarla yapılması önerilir.

### KAYNAKLAR

1. Agrawal V, Ludwig N, Agrawal A, Balsara KR: Intraosseous intracranial meningioma. *AJNR Am J Neuroradiol* 28(2): 314-315, 2007
2. Al-Khawaja D, Murali R, Sindler P: Primary calvarial meningioma. *J Clin Neurosci* 14(12):1235-1239, 2007
3. Budhdeo S, Ibrahim RA, Hofer M, Gillies M: Primary intraosseous osteoblastic meningioma. *JRSM Short Rep* 2(6): 52, 2011
4. Claus EB, Bondy ML, Schildkraut JM, et al: Epidemiology of intracranial meningioma. *Neurosurgery* 57: 1088-1095, 2005
5. Crawford TS, Kleinschmidt-DeMasters BK, Lillehei KO: Primary intraosseous meningioma. Case report. *J Neurosurg* 83(5): 912-915, 1995
6. Daffner RH, Yakulis R, Maroon JC: Intraosseous meningioma. *Skeletal Radiol* 27(2): 108-111, 1998
7. Elder JB, Atkinson R, Zee CS, Chen TC: Primary intraosseous meningioma. *Neurosurg Focus* 23(4): E13, 2007
8. Ito H, Takagi H, Kawano N, Yada K: Primary intraosseous meningioma: Case report. *J Neurooncol* 13(1):57-61, 1992
9. Kucukyuruk B, Biceroglu H, Abuzayed B, Ulu MO, Sanus GZ: Intraosseous meningioma: A rare tumor reconstructed with porous polyethylene. *J Craniofac Surg* 21(3): 936-939, 2010
10. Lang FF, Macdonald OK, Fuller GN, Demonte F: Primary extradural meningiomas: A report on nine cases and review of the literature from the era of computerized tomography scanning. *J Neurosurg* 93:940-950, 2000
11. Mattox A, Hughes B, Oleson J et al: Treatment recommendations for primary extradural meningiomas. *Cancer* 117(1): 24-38, 2011
12. Tokgöz N, Öner YA, Kaymaz M, Ucar M, Yilmaz G, Tali TE: Primary intraosseous meningioma: CT and MRI Appearance. *AJNR Am J Neuroradiol* 26(8): 2053-2056, 2005
13. Yener U, Bayraklı F, Varderele E, Sav A, Peker S: Intradiploic meningioma mimicking calvarial metastasis: Case report. *Türk Neurosurg* 19(3): 297-301, 2009
14. Younis G, Sawaya R: Intracranial osteolytic malignant meningiomas appearing as extracranial soft-tissue masses. *Neurosurgery* 30(6): 932-935, 1992