

SEREBELLOPONTİN KÖŞE YERLEŞİMLİ EPİDERMOİD TÜMÖRLERDE CERRAHİ SONUÇLARIMIZ

SURGICAL RESULTS OF CEREBELLOPONTINE ANGLE EPIDERMOID TUMORS

Hüseyin Berk BENEK Emrah AKÇAY Hakan YILMAZ Tahsin ÜLGEN
Alper TABANLI Alaattin YURT

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği, İzmir, Türkiye

Anahtar Sözcükler: Epidermoid tümör, retrosigmoid yaklaşım, serebellopontin köşe
Keywords: Cerebellopontine angle, epidermoid tumor, retrosigmoid approach

Yazının alınma tarihi: 01.12.2020 Yazının Kabul tarihi: 19.01.2021 Online basım tarihi: 11.03.2021

ÖZ

Giriş: Epidermoid tümörler tüm primer beyin tümörlerinin %0,3 ile %1,8'ini oluştururlar. Serebellopontin köşede yerleşen tümörlerin %7'sini oluşturur ve serebellopontin köşede en sık görülen üçüncü tümördür.

Gereç ve Yöntem: 2010-2020 yılları arasında kliniğimizde serebellopontin köşe tümörü tanısıyla opere edilen ve patoloji sonucu epidermoid tümör saptanan 11 hasta retrospektif olarak incelendi. Hastalar demografik özellikler, başvuru şikayetleri, kitlenin yerleşim yeri, boyutu, postoperatif komplikasyonlar ve nüks açısından değerlendirildi.

Bulgular: Toplam 11 hastaya epidermoid tümör tanısı konuldu. Hastaların 8'i erkek, 3'ü kadın, ortalama yaşları 48.2 idi. En sık başvuru şikayetleri, başağrısı, baş dönmesi, denge kaybı, işitme kaybı ve yüzde his kaybıydı. 7 hastada sağ, 4 hastada sol serebellopontin köşe yerleşimli tümör mevcuttu. Tüm hastalar cerrahiye alınarak lateral dekübit pozisyonunda suboksipital retrosigmoid yaklaşımla mikrosirürjikal teknikle tümör eksizyonu uygulandı. Postop en sık komplikasyon olarak çift görme, lateral bakış kısıtlılığı ve fasial sinir fonksiyonunda geçici gerileme görüldü. İki hastada Mollaret menenjitisi gelişti. Postoperatif dönemde takiplerde iki hastada nüks görüldü.

Sonuç: Serebellopontin köşe yerleşimli tümörlerin ayırıcı tanısında bu bölgede en sık üç tümör tipinden biri olan epidermoid tümörler akla gelmelidir. Epidermoid tümörlerin cerrahi rezeksiyonunda kapsül çıkarılması her zaman mümkün olmayabilir, morbidite ve mortaliteye yol açabilir. Postoperatif takipte Mollaret menenjitisi açısından hastalar yakın takip edilmelidir.

SUMMARY

Introduction: Epidermoid tumors represent 0.3% to 1.8% of all primary intracranial tumors. They are the third most common cerebellopontine angle tumor, comprising approximately 7% of cerebellopontine angle pathology.

Material and Method: Between 2010 and 2020, 11 patients who were operated with cerebellopontine angle tumors and given a diagnosis of epidermoid tumors were analyzed retrospectively. Patients were evaluated in terms of demographic characteristics, presenting symptoms, the location and size of the tumor, postoperative complications and recurrence.

Results:A total of 11 patients were diagnosed with epidermoid tumors. The average age of the patients was 48.2. 8 of the patients were male and 3 were female. The most common presenting symptoms were headache, dizziness, imbalance, hearing loss and loss of face sensation. 7 patients had tumor located in the right cerebellopontine angle, and 4 patients in the left angle. All patients underwent surgery and tumor excision was performed in the lateral decubitus position with a suboccipital retrosigmoid approach using a microsurgical technique. The most common postoperative complications were diplopia, lateral gaze limitation and transient worsening of facial nerve. Mollaret's meningitis developed in two patients. Recurrence was observed in two patients during the postoperative follow-up.

Conclusion:Epidermoid tumors, one of the three most common tumor types in this region, should be considered in the differential diagnosis of the cerebellopontine angle tumors. In the surgical resection of epidermoid tumors, capsule removal may not always be possible, leading to morbidity and mortality. Patients should be followed closely in terms of Mollaret's meningitis during postoperative follow-up.

GİRİŞ

Epidermoid tümörler yada diğer adı ile epidermoid kistler, cerrahi rezeksiyon sırasında inci beyazlığında görünüşleri nedeniyle "inci tümörü" olarak da anılır. Epidermoid tümörler tüm primer beyin tümörlerinin %0,3 ile %1,8'ini oluştururlar (1). Serebellopontin köşede yerleşen tümörlerin %7'sini oluşturur ve serebellopontin köşede en sık görülen üçüncü tümördür (2). Yerleşim yeri olarak en sık serebellopontin köşe (%40) olmakla birlikte, parasellar bölge (%30), orta kranial fossa (%18), kafatasında diploik alanlar (%16), spinal kanalda (%5) da görülürler. Epidermoid tümörler nadir görülen, benign karakterde, yavaş büyüyen ekstraaksiyel tümörlerdir. Konjenital tümörler olarak bilinen bu tümörler fetal gelişimin 3. ve 5. haftası arası epitelyum hücrelerin ektopik kalıntılarından nöral tüp kapanma aşamasında oluşurlar (3).

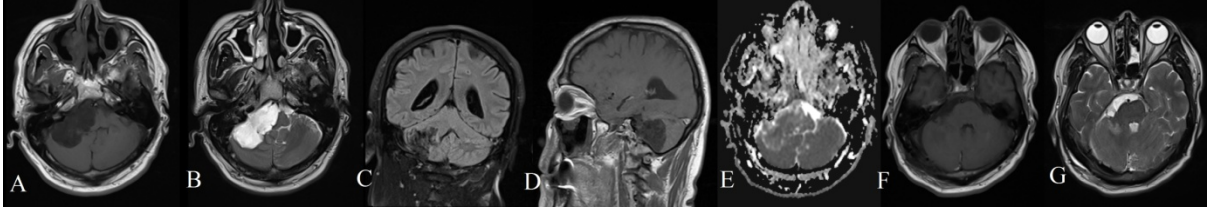
GEREÇ VE YÖNTEM

2010-2020 yılları arasında İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniği'nde serebellopontin köşe tümörü tanısıyla opere edilen ve patoloji sonucu epidermoid tümör saptanan 11 hasta retrospektif olarak incelendi. Hastalar demografik özellikler, başvuru şikayetleri, kitlenin yerleşim yeri, boyutu, postoperatif komplikasyonlar ve nüks açısından değerlendirildi. Çalışmaya dahil edilme kriterleri; serebellopontin köşe yerleşimli epidermoid tümör olması, 18 yaşından büyük olması ve ilk kez opere edilen olgular olmasıdır. Serebellopontin köşe yerleşimli epidermoid tümör dışında patolojik tanı alan hastalar çalışma dışı tutulmuştur. Bu çalışmaya dahil olan tüm hastalar preoperatif ve postoperatif Beyin BT, Kranial MR ve Diffüzyon MR ile değer-

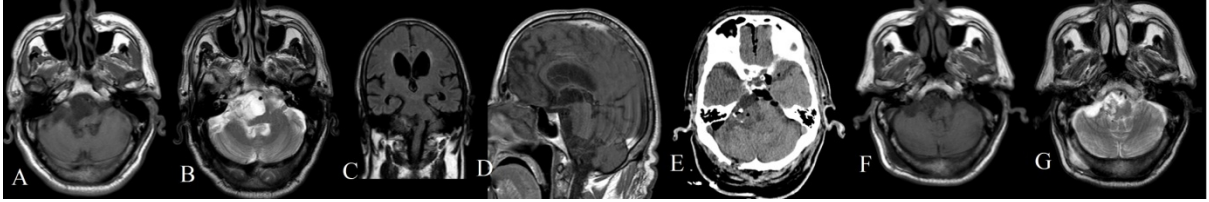
lendirilmiştir. Çalışma retrospektif olarak hastaların kayıtlarına sistem üzerinden ulaşarak yapılmıştır. Çalışmaya dahil edilen hasta ve yakınlarından onam alınmıştır. Bu çalışma Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi Etik Kurulu (Tarih: 30.12.2020, Karar No:7) tarafından onaylanmıştır.

BULGULAR

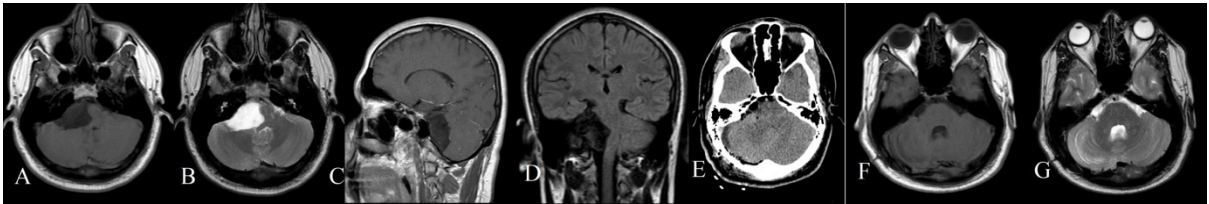
Kliniğimizde 2010-2020 yılları arasında serebellopontin köşe yerleşimli tümör tanısı alarak opere edilen 11 hastanın patoloji sonucu epidermoid tümör gelmiştir (Tablo 1). Hastaların tanı esnasında ortalama yaşları 48.2 idi (yaş aralığı 24-71 yaş). Hastaların 8'i erkek, 3'ü kadındı. En sık başvuru şikayetleri, baş ağrısı, baş dönmesi, dengesizlik, işitme kaybı ve yüzde his kaybıydı. 7 hastada sağ serebellopontin köşe yerleşimli tümör mevcut iken 4 hastada sol serebellopontin köşe yerleşimli tümör mevcuttu. Tüm hastalar cerrahiye alınarak lateral dekübit pozisyonunda suboksipital retrosigmoid yaklaşımla mikרוşirürjikal teknikle tümör eksizyonu uygulandı. Postoperatif en sık komplikasyon çift görme, lateral bakış kısıtlılığı ve fasial sinir fonksiyonunda House ve Brackmann sınıflamasına göre bir dereceden fazla geçici gerileme görüldü. İki hastada Mollaret menenjitisi gelişti, tedavi ile kür sağlandı. Postoperatif dönemde takiplerde iki hastada nüks görüldü. Hastalar ile veriler ve bulgular Tablo 1'de verilmiştir. Mikרוşirürjikal yöntemle cerrahi eksizyon uygulanan hastaların ameliyat öncesi Kranial MR ve Difüzyon MR görüntülemeleri ve postoperatif Beyin BT ve Kranial MR görüntülemeleri Şekil 1, Şekil 2 ve Şekil 3'de verilmiştir.



Şekil 1. Sağ serebellopontin köşe yerleşimli tümör saptanan bir hastanın A) T1 sekans aksiyel B) T2 sekans aksiyel C) koronal D) sagittal Kranial MRG görüntüleri. E) Diffüzyon MRG’de diffüzyon kısıtlılığı gösterdiği izlenmektedir. Operasyon sonrası epidermoid tümör tanısı alan hastanın F) T1 sekans aksiyel G) T2 sekans aksiyel Kranial MRG’de tümör eksize edildiği görülmektedir.



Şekil 2. Sağ serebellopontin köşeye yerleşmiş ve patoloji sonucu epidermoid tümör gelen bir hastanın A) T1 sekans aksiyel B) T2 sekans aksiyel C) koronal D) sagittal Kranial MRG görüntüleri. Opere edildikten sonra E) 1.gün kontrol beyin BT ve F-G) 1.ay Kranial MRG görüntüleri



Şekil 3. Sağ serebellopontin köşeyerleşimli, beyin sapına bası yapan birepidermoid tümör hastasının A) T1 sekans aksiyel B) T2 sekans aksiyel C) sagittal D) koronal Kranial MRG görüntüleri. Operasyon sonrası E) 1.gün kontrol beyin BT ve F-G) 1.ay Kranial MRG’de tümör eksize edildiği görülmektedir.

Tablo 1. Patolojik tanısı epidermoid tümör gelen serebellopontin köşe yerleşimli 11 hastanın özellikleri

Olgu	Yaş	Cinsiyet	Başvuru şikayeti	Lokalizasyon	Boyut (mm)	Komplikasyon	Nüks
1	56	E	Baş ağrısı, sağda işitme kaybı, sağ yüzde his kaybı	Sağ SPK	55x25	Sağ dışa bakış kısıtlılığı, çift görme	-
2	60	E	denge sızlık	Sağ SPK	70x40	-	+
3	30	K	Baş ağrısı, baş dönmesi	Sol SPK	30x30	Mollaret menenjit	-
4	24	E	Baş dönmesi, denge sızlık, sağda işitme kaybı	Sağ SPK	40x40	Postoperatif erken dönem fasial asimetri	-
5	71	E	denge sızlık	Sağ SPK	40x40	epileptik nobet	-
6	67	K	Baş dönmesi, denge sızlık	Sol SPK	40X30	-	-
7	29	E	Baş dönmesi, sağda işitme kaybı	Sağ SPK	35x35	nöbet	-
8	32	E	Baş ağrısı, baş dönmesi	Sol SPK	35X30	Mollaret menenjit	-
9	64	K	denge sızlık	Sağ SPK	60X45	Fasial sinir fonksiyonunda geçici gerileme	+
10	52	E	Baş ağrısı, sağda işitme kaybı	Sağ SPK	45X30	-	-
11	45	E	Baş ağrısı, denge sızlık	Sol SPK	30X30	Erken dönem çift görme, sola bakış kısıtlılığı	-

TARTIŞMA

Epidermoid tümörler patolojik olarak kapsül ve içeriğinden oluşur. Kapsül ince stratifiye ve keratinize skuamöz bir epitelyuma sahiptir. İçeriği desküamöz epitelyum hücreleri, keratin ve kolesterolden meydana gelir. Kapsülün en önemli özelliklerinden biri, nöral ve vasküler elemanlara yapışıklık eğilimi göstermesidir. Cerrahi rezeksiyon esnasında bu yapışıklık morbidite ve mortaliteye neden olabilir. Kapsül içeriği aseptik menenjit yapma ihtimali yönünden önemlidir (3,4).

Radyolojik açıdan epidermoid tümörler içerdikleri lipid, kolesterol, keratin oranı, kalsifiye olması veya olmaması, kanama olması veya olmamasına göre farklılıklar gösterebilir. Bilgisayarlı tomografide beyin-omurilik sıvısına (BOS) benzer şekilde hipodens görünüme sahiptirler. Kontrast tutmayan bu tümörler çok nadir periferik kontrastlanırlar. %20 oranında kalsifikasyon görülebilir. Manyetik rezonans görüntülemesinde BOS'a benzer görümleri vardır. T1 sekans MRG'da hipointens, T2 sekansta hiperintenslerdir. Araknoid kistlerden ayırıcı tanısı önemlidir. Bu ayırım için kullanılan FLAIR MR görüntülemesinde epidermoid tümörler BOS'a oranla daha az homojendir ve iç kısımları daha hiperintens görünüme sahiptir. Diffüzyon ağırlıklı MR görüntüleme ile ayırıcı tanı daha kesin yapılabilir. BOS'a göre diffüzyon kısıtlaması gösterdiklerinden hiperintens olarak görülürler (5,6).

Serebellopontin köşe epidermoid tümörlerinin klinik bulguları, tümör yavaş büyüdüğünden uzun dönemde ortaya çıkabilir. Klinik semptom verme süresi 3 ay ile birkaç yıl arasında değişebilir. En sık başvuru semptomları başağrısı, baş dönmesi, nöbet, dengesizlik ve diğer serebellar bulgular, uzun trakt bulguları ve kranial sinirlere bağlı bulgular olabilir. Serebellar bulgular olarak en sık karşımıza dismetri, disartri, ataksi ve nistagmus çıkar. Uzun trakt bulguları olarak hemiparezi ve tek yanlı hipoestezi olabilir. Kranial sinirlerin etkilenmesiyle görme problemleri, çift görme olabilir. 3,4 ve 6 kranial sinirler etkilenebilir. 5. kranial sinir etkilenmesi ile trigeminal nevralji gelişebilir. 7 ve 8. Kranial sinir tutulumu ile hemi-

fasial spazm, fasial parezi, vertigo ve işitme kaybı görülebilir. Alt kranial sinirler etkilenirse yutma güçlüğüne bağlı aspirasyon pnömonisi gelişebilir. Serebellopontin köşe yerleşimli tümörlerde 7 ve 8. Kranial sinir tutulumu ile tek taraflı uzun trakt bulguları daha muhtemeldir. Supratentorial uzanım gösteren posterior fossa epidermoid tümörlerinde nöbet daha sık karşımıza çıkar (7,8). Serebellopontin köşe yerleşimli epidermoid tümör tansı alan hastalarımızın başvuru şikayetleri ve postoperatif komplikasyonları Tablo 1'de gösterilmiştir.

Cerrahi sonrası morbidite oldukça düşük olmasına rağmen kranial sinirleri etkilenmesine bağlı olarak çok farklı şekillerde görülebilir. Epidermoid tümörlere özgü komplikasyon aseptik menenjit-Mollaret menenjitidir. Bu menenjitin oluşmasında tümörün içerdığı iritan keratinli debrisin subaraknoid sıvıya yayılımının etkilidir. Bu durumda kortikosteroid kullanılması faydalı olabilir (9,10). Bu çalışmamızda yer alan iki hastada Mollaret menenjitisi görülmüştür, tedavi sonrasında hastalarda kür sağlanmıştır.

Epidermoid tümörler radyolojik olarak araknoid kistlerden ayırt edilmelidir. Diffüzyon ağırlıklı MR görüntülemesinde difüzyon kısıtlaması göstermesiyle araknoid kistlerden ayırıcı tanısı yapılabilir. Cerrahi rezeksiyon sırasında kapsül çıkarılması her zaman mümkün olmaz, morbidite ve mortaliteye yol açabilir. Rezeksiyonda tümörün yaratmış olduğu doğal koridor takip edilmelidir (11). Epidermoid tümörler radyoterapi ve kemoterapiye duyarlı değildir. Bu yüzden hastalara önerilmez.

SONUÇ

Serebellopontin köşe yerleşimli tümörlerin ayırıcı tanısında bu bölgede en sık üç tümör tipinden biri olan epidermoid tümörler akla gelmelidir. Epidermoid tümörlerin cerrahi rezeksiyonunda kapsül çıkarılması her zaman mümkün olmayabilir, morbidite ve mortaliteye neden olabilir. Postoperatif dönemde Mollaret menenjitisi açısından hastalar yakın takip edilmelidir.

KAYNAKLAR

1. Pojskic M, Arnautovic KI. Microsurgical Resection of the Epidermoid Tumor in the Cerebellopontine Angle. J Neurol Surg B Skull Base 2019; 80:327-8.
2. Yawn RJ , Patel NS, Driscoll CD, Link MJ, Haynes DS, Wanna GB, et al. Primary epidermoid tumors of the cerebellopontine angle: a review of 47 Cases. Otol Neurotol 2016; 37(7): 951-5.
3. Hasegawa M, Nouri M , Nagahisa S , Yoshida K, Adachi K, Inamasu J, et al. Cerebellopontine angle epidermoid cysts: clinical presentations and surgical outcome. Neurosurg Rev 2016; 39(2): 259-66.
4. H hne J, Brawanski A, Schebesch KM. retrosigmoid craniotomy for cerebellopontine epidermoid cyst. J Neurol Surg B Skull Base 2019; 80:S329.
5. Schiefer TK, Link MJ. Epidermoids of the cerebellopontine angle: a 20-year experience. Surg Neurol 2008; 70(6): 584-90.
6. Mohanty A, Venkatrama SK, Rao BR, Chandramouli BA, Jayakumar PN, Das BS. Experience with cerebellopontine angle epidermoids. Neurosurgery 1997; 40(1): 24-9.
7. Jain N , Tadghare J, Patel A. Epidermoid cyst of the cerebellopontine angle presenting with contralateral trigeminal neuralgia: extremely rare case and review of literature. World Neurosurg 2019; 122: 220-3.
8. Gopalakrishnan CV, Ansari KA, Nair S, Menon G. Long term outcome in surgically treated posterior fossa epidermoids. Clin Neurol Neurosurg 2014; 117:93-9.
9. Schiefer TK, Link MJ. Epidermoids of the cerebellopontine angle: a 20-year experience. Surg Neurol 2008; 70(6):584-90.
10. Netsky MG. Epidermoid tumors. Review of literature. Surg Neurol 1988; 29: 477-83.
11. Schroeder HW, Oertel J, Gaab MR. Endoscope-assisted microsurgical resection of epidermoid tumors of the cerebellopontine angle. J Neurosurg 2004; 101(2): 227-32.

Sorumlu yazar

H seyin Berk BENEK (Uzm. Dr.)
Saėlık Bilimleri  niversitesi,
 zmir Bozyaka Eėitim ve Arařtırma Hastanesi,
Beyin ve Sinir Cerrahisi Kliniėi,  zmir
E mail: benekberk@gmail.com
Tel: 0 532 4769481
ORCID: 0000-0002-4578-3681

Emrah AK AY (Bařasistan) ORCID: 0000-0002-9666-0219
Hakan YILMAZ (Uzm. Dr.) ORCID: 0000-0002-2180-1195
Tahsin  LGEN (Uzm. Dr.) ORCID: 0000-0002-3067-5602
Alper TABANLI (Asis. Dr.) ORCID: 0000-0002-2378-507X
Alaattin YURT (Prof. Dr.) ORCID: 0000-0003-3621-0176