

Derleme

Akustik Nörinomlar

Acoustic Neuromas

Mustafa SAKAR, M.İbrahim ZİYAL

Marmara Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

ÖZ

Genellikle VIII. kranyal sinirin süperior vestibüler dalından kaynaklanan akustik nörinomlar erişkinlerde en sık görülen intrakranyal schwannomlardır. Çocukluk çağında nadir görülürken, büyük çoğunluğu Nörofibromatozis Tip-2 (NF2) ile ilişkilidir ve bilateralidir. İlk belirtisi genellikle işitme kaybıdır. Yıllık büyüme oranları oldukça düşük olsa da geç dönemde fasiyal paralizi ile birlikte diğer kranyal sinir tutulumları, serebellar bası bulguları, hidrosefali ve beyin sapı basısı görülebilir. İşitmenin değerlendirilmesi için Gardner-Robertson modifiye işitme skalası, postoperatif dönemde fasiyal sinir fonksiyonları takibi için ise House-Brackmann derecelendirmesi uygundur. Boyutlarına göre Yaşargil sınıflaması, tümör uzanımına göre ise Samii sınıflaması yaygın olarak kullanılmaktadır. Akustik nörinomda tanı için altın standart kontrastlı manyetik rezonans görüntüleme (MRG) tetkikidir. Pontoserebellar alanda yerleşik, yuvarlak, internal akustik kanala çan şeklide uzanımı olan, çoğu zaman yoğun ve homojen kontrast tutulumu gösteren tümörlerdir. Tedavide konservatif izlem, mikrocerrahi eksizyon ve stereotaksik radyocerrahi seçilebilir. Hastanın yaşı ve genel durumu, işitmesinin olup olmaması, diğer kranyal sinir bulguları, hidrosefali, beyin sapı basısı bulguları tedavi seçiminde göz önünde bulundurulacak faktörler olmalıdır. Genç ve çok küçük boyutta tümörü olan hastalarla birlikte, ileri yaş hastalarda, hayati tehdit oluşturmayan tümörlerin takibi önerilmektedir. Stereotaksik radyocerrahi 3 cm'den küçük tümörler için oldukça etkin iken, daha büyük tümörlerde etkinliği azalmaktadır. Ancak gelişen teknoloji ile yan etkiler azalmıştır ve kullanımı giderek daha yaygın hale gelmektedir. Bilateral ve NF2 ile ilişkili olgularda ise etkinliği düşüktür. Cerrahi tedavi her boyutta tümörde uygulanabilir, ancak 2,5 cm ve altı tümörlerde işitme ve fasiyal sinir fonksiyonları daha iyi korunabilmektedir. Büyük tümörlerde subtotal eksizyon ve sonrasında stereotaksik radyocerrahi son dönemde kabul edilen bir yaklaşımdır.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Pontoserebellar köşe, Akustik nörinom, Cerrahi

ABSTRACT

Acoustic neurinomas are the most frequent intracranial schwannomas in adults and they usually arise from superior vestibular branch of 8th cranial nerve. They are rare in pediatric population, which are usually bilateral and associated with Neurofibromatosis Type 2 (NF2). They usually present with hearing loss. Although their annual growth rate is thought to be very slow, other symptoms associated with bigger tumors include: facial nerve palsy, other cranial nerve dysfunctions, cerebellar compression, hydrocephalus and brainstem compression. Gardner-Robertson scale for hearing evaluation and House-Brackmann scale for postoperative facial nerve functions are appropriate for follow-up of these patients. Yaşargil and Samii classifications are two widely used classifications. Gold standard is contrast-enhanced magnetic resonance imaging (MRI) in diagnosis and cerebellopontine location, oval and well-defined contours, extension into internal acoustic meatus, homogeneous enhancement are typical findings. Conservative treatment, surgical excision and stereotactic radiosurgery are tools in management. Patient age and medical condition, hearing status, other cranial nerve functions, hydrocephalus and brainstem compression must be evaluated when deciding treatment options. Young patients with very small tumors and elder patients with tumors that does not pose fatal danger are good candidates for conservative treatment. Stereotactic radiosurgery is known to be very effective with tumors smaller than 3 cm, but it can also be used with larger tumors. It is far less effective with tumors associated with NF2. Surgical excision can be used for every patient although hearing and facial preservation is best accomplished with tumors smaller than 2.5 cm. Subtotal excision followed by stereotactic radiosurgery is suggested for large acoustic neurinomas recently.

KEYWORDS: Cerebellopontine angle, Acoustic neuroma, Surgery

Yazışma adresi: M. İbrahim ZİYAL

E-posta: ibrahimziyal@yahoo.com

■ GİRİŞ

Akustik nörinomlar VIII.kranyal sinirin, genellikle süperior vestibüler dalından kaynaklanan, Schwann hücresi kökenli tümörleridir. Nadiren VIII.kranyal sinirin odituar dalından kaynaklanabilir. Vestibüler schwannom olarak da isimlendirilmektedir. Geçmişte akustik nöroma, VIII. sinir schwannomasi, periferik glioma gibi isimlendirmeler de kullanılmıştır. Erişkinlerde intrakranial tümörlerin %8-10'unu schwannomlar oluşturur (13,16) ve en sık görüleni akustik nörinomlardır (%60-70). Çocukluk çağında nadir görülürler ve büyük çoğunluğu nörofibromatozis tip 2 (NF2) ile ilişkilidir (34). Genellikle iyi huylu tümörlerdir, yavaş ilerleyen bir klinik tablo oluştururlar. Tedavi seçiminde hastanın yaşı, tümörün büyüklüğü ve işitmesinin durumu en önemli kriterlerdir.

■ EPİDEMİYOLOJİ

Erişkinlerde otopsi serilerinde intrakranyal schwannom insidansı %4,5 olarak bildirilmiştir (49), ve bunların %85'ten fazlası vestibüler sinir kaynaklıdır. Genellikle üçüncü dekad sonrası belirtiler ortaya çıkar, kadınlarda biraz daha sık görülürler. Akustik nörinomlar %95 oranında tek ve unilateral iken, NF2 hastalarında hem daha sık görülürler hem de bilateral olabilirler. Yirmi ikinci kromozomun uzun kolunda NF2 geni tanımlanmış ve kodladığı protein Merlin olarak isimlendirilmiştir. Hem sporadik hem de NF2 ile ilişkili bilateral akustik nörinomlu olguların tümünde, NF2 geninde delesyon, mutasyon, alelik kayıp vb. defekt vardır (18). NF2 hastalarında akustik nörinomların yanında intrakranyal gliomlar, multipl menengiomyomlar ve ependimomlar da bulunabilir (13). Yavaş büyüyen tümörlerdir ve malign transformasyon çok nadirdir. Yıllık büyüme hızları 1-10 mm arasındadır. Bazı tümörlerde tümör boyutu sabit kalabilmekte iken, küçülme de bildirilmiştir (2).

Bir çalışmada tüm serebellopontin köşe ve internal akustik kanal yerleşimli tümörlerin %1,5'i pediatrik hastalarda bildirilmiştir. Pediatrik hastalar arasında değerlendirildiğinde bu bölgede en sık rastlanan tümör yine akustik nörinom olurken (%60), akustik nörinomlu hastaların ise %61'inde NF2 tanısı konulmuştur (34).

■ KLİNİK ve TANI

Akustik nörinomlu hastalarda ilk belirti genellikle işitme kaybı olmaktadır, bunu kulak çınlaması ve dengesizlik takip eder (31). Pediatrik hasta grubunda da en sık belirti

işitme kaybıdır, ancak karşı tarafta normal işitme olması durumunda bunun farkedilmesinin gecikebileceği, bunun da tanıda gecikme yaratacağı vurgulanmıştır (6,34). Hastalarda belirtilerin gelişimi tümör boyutunun artması ile orantılıdır. Çok küçük boyutlu tümörlerin belirtiye yol açması mümkün olsa da, nadir bir durumdur. Tümör çapının 2-3 cm'nin üzerine çıkması sonrasında fasiyal sinir basısı oluşursa da, fasiyal paralizi çok daha geç dönemde gelişmektedir (13). Pontoserebellar köşede yer alan menengiomyomlarda ise fasiyal sinir paralizi daha erken dönemde görülürken, işitme kaybı daha geç bir belirtidir. Menengiomyomlar internal akustik kanalın süperior-anterior köşesinden köken aldıkları için, büyümeleri sırasında önce fasiyal sinire bası yaparlar. Akustik nörinom hastalarında tümör boyutu arttıkça lokalize baş ağrısı gorce siktir. Trigeminal sinir basısı yüzde ağrı ve duyu kaybına, kornea refleksinde azalmaya yol açabilir. Abdusens sinirinin bası altında kalması nadir görülür, diplopi ile sonuçlanır. Tümör büyüdükçe alt kranyal sinirler tutulabilir (IX, X, XI) ve yutma güçlüğü, konuşma güçlüğü, ses değişikliği görülebilir (13). Serebellar hemisfer basısı ataksi, vertigo, limbik ataksi ve lezyon tarafına doğru nistagmusu neden olabilir. Tümör boyutunun 4 cm'den büyük olduğu durumlarda, IV.ventrikül veya Aquaduktus Sylvi obstrüksiyonu nedeni ile hidrosetali gelişebilir. Bu durum hastada baş ağrısı, bulantı kusma şeklindeki tipik hidrosetali bulgularını ortaya çıkarır. Çok büyük boyutlara ulaşan tümörlerde piramidal yolun bası altında kalmasına bağlı olarak ipsilateral kol ve bacakta güçsüzlük, ipsilateral patolojik refleksler ortaya çıkabilir.

Bu hastalar genellikle işitme bozukluğu nedeni ile Kulak Burun Boğaz bölümüne başvurmaktadırlar. Akustik nörinomlu hastalarda işitme kaybı çoğunlukla yavaş yavaş gelişir ancak nadiren ani işitme kaybı da olabilir. İşitme kaybı tam veya kısmi olabilir, derecesi çoğunlukla tümör boyutu ile ilişkilidir (31). Şikayet olan tarafta sensörinöral işitme kaybı saptanması durumunda yapılacak radyolojik görüntüleme genellikle tanıya götürmektedir. Akustik nörinomda retrokolear işitme kaybı vardır ve konuşma ayırımı bozukluğu, odyometride tip 2 ve 4 Bekesy cevapları, düşük short increment sensitivity indeksi (SISI) mevcuttur. Akustik nörinom hastalarında işitmenin değerlendirilmesi için Gardner-Robertson modifiye işitme sınıflandırması (Tablo I) (10) veya Amerikan Akademisi Otolaringoloji-Baş Boyun Cerrahisi Vakfı İşitme Sınıflama Sistemi (Tablo II) (8) kullanılmaktadır. Fasiyal sinir fonksiyonları için ise, hastalarda hem preoperatif hem postoperatif dönemde House-Brackmann (Tablo III) (21) derecelendirmesi kullanılır.

Tablo I: Gardner-Robertson Modifiye İşitme Sınıflaması (10)

Derece	Açıklama	Saf ses odyogramı (dB)	Konuşma ayırımı (%)
I	Çok iyi	0-30	70-100
II	Servis yapabilir	31-50	50-69
III	Servis yapamaz	51-90	5-49
IV	Kötü	91-maksimum	1-4
V	Yok	Ölçülemiyor	0

Akustik nörinomlarla ilgili çeşitli sınıflamalar olsa da, tümör boyutuna göre değerlendirme yapan Yaşargil sınıflaması (Tablo IV) (60) ve tümör uzanımına göre değerlendirme yapan Samii sınıflaması (Tablo V) (46,47) en önemli iki tanesidir. Ayrıca Sekhar (52) tarafından önerilmiş, yine tümör boyutuna göre yapılan bir sınıflama da vardır. Matthies ve Samii tarafından yayınlanan 1000 olguluk seride tümörlerin %3'ü Tip 1, %17'si Tip 2, %44'ü Tip 3 ve %36'sı Tip 4 sınıftaydı (31).

■ RADYOLOJİ

Akustik nörinomlarda altın standart radyolojik tetkik manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'dir. Kontrastlı tetkiklerde duyarlılık %98'e ulaşırken yanlış pozitif sonuç %0'dır (12). Kanal içinde yerleşik birkaç milimetre boyutundaki tümörler

dahi MRG ile saptanabilmektedir (Şekil 1). Akustik nörinomlar MRG bulguları en tipik olan intrakranial tümörlerdendir ve günümüzde preoperatif tanı hatası oldukça nadir bir durumdur. Pontoserebellar bölgede yerleşik, yuvarlak, internal akustik kanala çan şeklinde girişi olan çoğu zaman homojen ve yoğun kontrast tutulumu gösteren lezyonlardır (Şekil 2, 3). Heterojen kontrast tutulumu ve kistik görünüm düşük oranda görülebilir (4). Bazı tümörlerde sisterna blokajına bağlı olarak etraflarında kist görünümü olabilir. Nadiren içlerinde kanama odağı olabilir (7). Bilgisayarlı Tomografi (BT) ile de akustik nörinomlar değerlendirilebilir de, günümüzde translabinrinin yaklaşım yapılacak hastalarda mastoid hücrelerin yapısını değerlendirmek için kullanılmaktadır (12). BT ile internal akustik kanaldaki erozyon %75 oranında gösterilebilmektedir (26). Tümör büyüklüğü arttıkça internal akustik kanalın genişlemesi BT'de tipik "trompet görünümü"ne yol açar.

Bu bölgeye ikinci sıklıkla yerleşen menengiomyomlar ayırıcı tanıda önemlidir. Menengiomyomlar geniş alanda duraya otururlar, dural kuyruk işareti olabilir (Şekil 5). Ayrıca internal kanal içine uzanım genellikle yoktur ve yüzeyleri genellikle düzgün bir yuvarlak şeklinde değildir. Epidermoid tümörlerde pontoserebellar bölgede sık görülürlerse de, radyolojik ayrımları nispeten kolaydır. Genellikle beyin omurilik sıvısı (BOS) ile izointens görünüm verirler ve kontrast tutmazlar. Diffüzyon MR epidermoid tümör tanısı için en değerli tetkiktir (Şekil 6).

Tablo II: Amerikan Akademisi Otolaringoloji-Baş ve Boyun Cerrahisi Vakfı İşitme Sınıflama Sistemi (8)

Derece	Saf ton eşığı (dB)	Konuşma ayırımı (%)
A	≤30	≥70
B	>30 ve ≤50	≥50
C	>50	5-49
D	Herhangi bir seviye	<5

Tablo III: House-Brackmann Fasiyal Sinir Fonksiyonları Klinik Derecelendirmesi (21)

Derece	Tarif	Özellik
1	Normal	Tüm alanlarda normal fasiyal fonksiyon
2	Hafif disfonksiyon	1. Genel: hafif güçsüzlük 2. İstirahat: normal simetri ve tonus 3. Çekme A. Alın: hafif-orta hareket B. Göz: eforla total kapatma C. Ağız: hafif simetri
3	Orta disfonksiyon	1. Genel: bariz fakat kozmetiği bozmayan asimetri 2. Çekme A. Alın: hafif-orta hareket B. Göz: eforla total kapatma C. Ağız: tam eforla hafif güçsüzlük
4	Orta-Ağır disfonksiyon	1. Genel: bariz güçsüzlük ve/veya asimetri 2. Çekme A. Alın: hareket yok B. Göz: tam olmayan kapanma C. Ağız: tam eforla asimetric
5	Ağır disfonksiyon	1. Genel: sadece minimal hareket 2. İstirahat: asimetri 3. Çekme A. Alın: hareket yok B. Göz: tam olmayan kapatma
6	Total paralizi	Hareket yok

■ PATOLOJİ

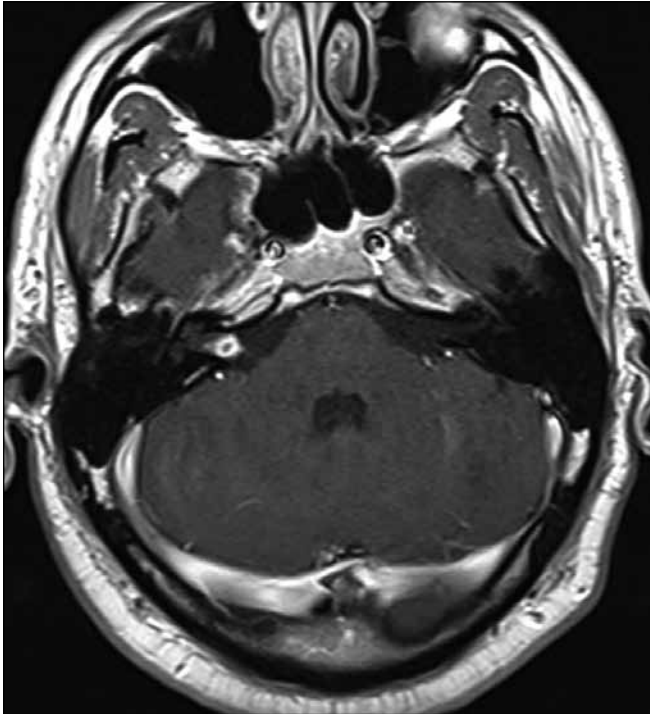
Yuvarlak şekilli, kapsüllü ve sarı-gri veya kahverengi renkli tümörlerdir. Genellikle solid olsalarda bazen dejenerasyon gösteren kısımlar veya kistik komponent olabilir. Sert veya yumuşak olabilirler. Yumuşak alanlarda köpüksü hücreler

Tablo IV: Yaşargil Sınıflaması (Tümörün Büyüklüğüne Göre) (60)

Tip	Büyüklük
Küçük	< 2 cm
Orta	2-4 cm
Büyük	> 4 cm

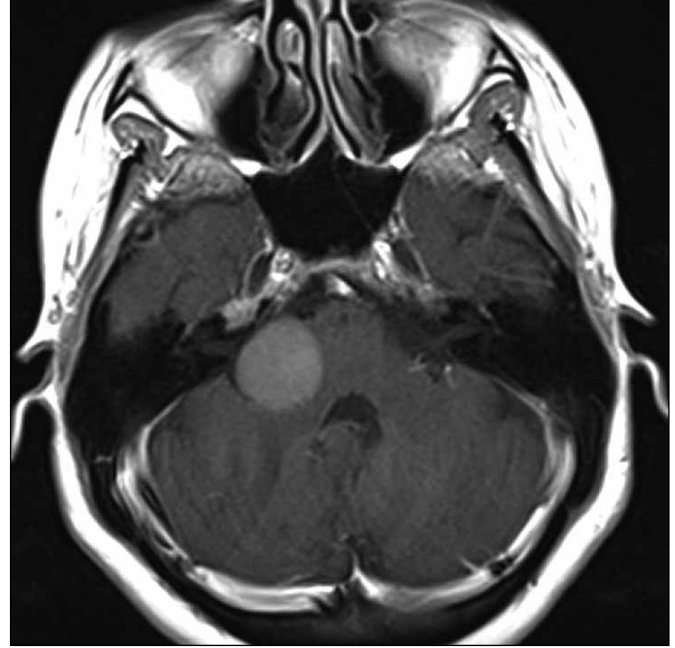
Tablo V: Samii Sınıflaması (Tümörün Yerleşimine Göre) (46,47)

Derece	Yerleşim
I	Tamamen intrameatal
II	İntra-ekstra meatal
III A	Serebellopontin sisterni doldurmuş
III B	Beyin sapına ulaşmış
IV A	Beyin sapına basmış
IV B	Beyin sapının yerini değiştirmiş ve IV.ventriküle basmış

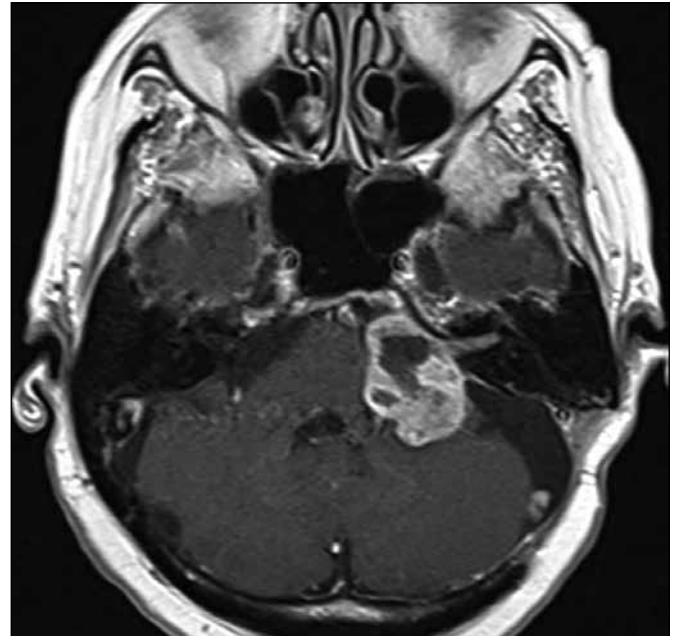


Şekil 1: Sağda internal akustik kanal içerisinde yerleşmiş akustik nörinom olgusu. T1 aksiyel kontrastlı MRG tetkikinde rahatlıkla teşhis edilebilmektedir.

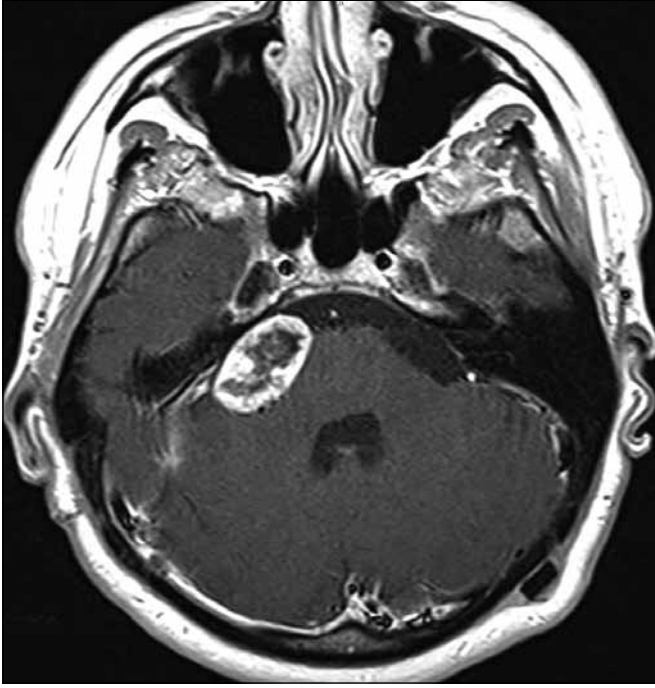
bulunabilir ve psödoksantoma olarak adlandırılırlar. Antoni A ve Antoni B olarak adlandırılan iki doku tipi bu tümörleri oluşturmaktadır (Şekil 7,8). Antoni A lifleri kompakt bir yapıdadır,



Şekil 2: Akustik nörinomlar radyolojik olarak sıklıkla yuvarlak ve solid yapıdadırlar ve homojen kontrast tutulumu gösterirler. Sağ tarafta yerleşmiş klasik görünümde bir akustik nörinom olgusunun T1 aksiyel kontrastlı MRG görüntüsü.



Şekil 3: Akustik nörinomlarda radyolojik olarak tipik olan, internal akustik kanala çan veya koni şeklinde uzanım görülüyor Kanal dışında sferik veya oval genellikle homojen kontrast tutulumu vardır (kontrast tutulumu zayıf olabilir ve tümör kistik alanlar içerebilir).



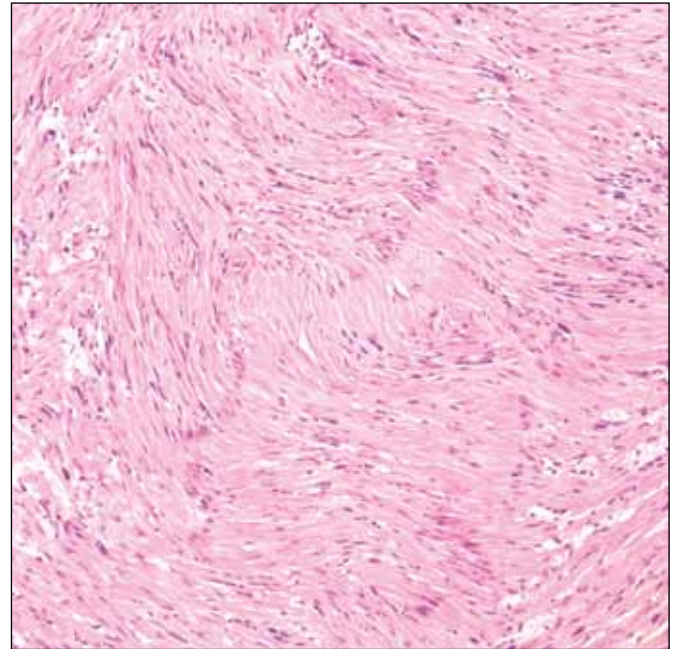
Şekil 4: Akustik nörinomlar kistik olabilirler veya patolojik olarak septalı multipl küçük kistler şeklinde de görülebilirler. T1 aksiyel kontrastlı MRG kesitinde sağda kistik yapıda akustik nörinom izlenmekte.



Şekil 6: Hem erişkinde hem pediatrik grupta pontoserebellar köşede üçüncü sıklıkla epidermoid tümörler yerleşir. Bu tümörler kontrast tutmazlar ve hem T1 hem T2 ağırlıklı görüntülerde BOS ile büyük oranda izointens izlenirler. Genellikle araknoid kistlerle ayırıcı tanı zorluğu yaşanır da diffüzyon MRG tetkikinde hiperintens sinyal özelliği ile ayırt edilebilirler.



Şekil 5: Menengioma akustik nörinomların ayırıcı tanısında yer alan en önemli patolojilerdir. Menengioma genellikle sferik yapıda değildirler ve internal akustik kanala bakan tabanları daha düzgündür. Burada dural kuyruk işareti olabilir. Genellikle yoğun kontrast tutarlar ancak internal akustik kanal içine uzanımları yoktur.

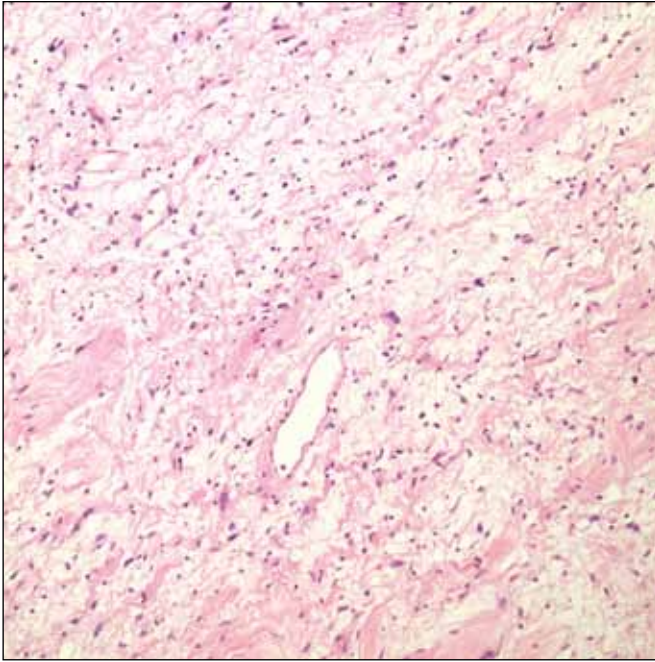


Şekil 7: Antoni A tipi akustik nörinomlar dar ve uzamış bipolar hücreler içerir, daha kompakt bir yapıya sahiptir. İç içe geçen fasiküller içerirler ve cerrahi sırasında aspiratöre daha zor gelirler.

daha fazla nükleus içerirler. Antoni B lifleri ise daha gevşektirler ve semi palizadlanma gösterirler. Antoni A ve Antoni B yapıları klasik şekilde bir arada bulunduklarında, tanısıl bir görüntü oluştururlar. Antoni A alanları cerrahi sırasında aspiratöre daha zor gelirken Antoni B alanları aspiratöre daha kolay gelirler (60).

■ AKUSTİK NÖRİNOMLARDA TEDAVİ

Klinik takip (konservatif izlem), mikrocerrahi eksizyon ve radyocerrahi akustik nörinomlarda kullanılan 3 stratejidir. Hastalara önerilecek tedavi yöntemine karar verirken dikkat edilmesi gereken pek çok faktör söz konusudur. Hastanın



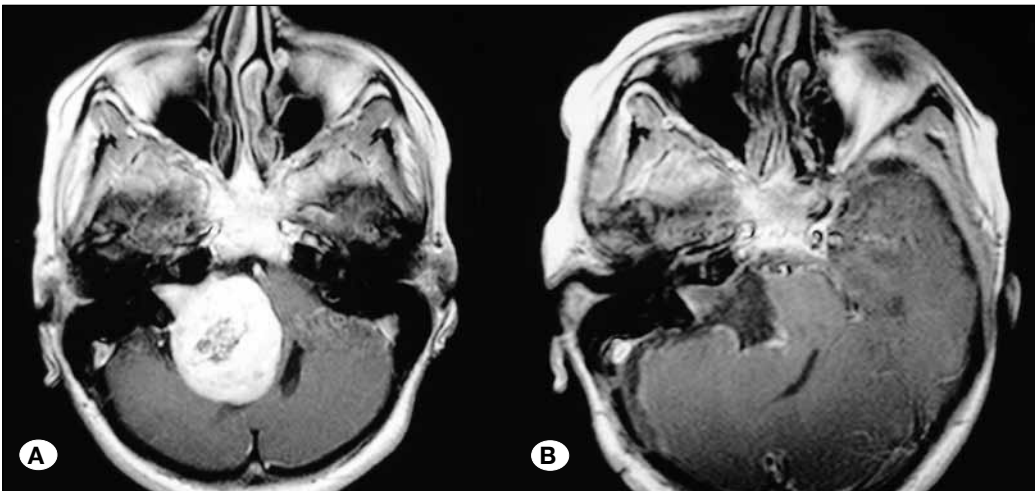
Şekil 8: Antoni B tipi akustik nörinomlar daha fazla retikülün kaybı içerir ve daha gevşek yapıya sahiptir. Bu tip tümörler cerrahi sırasında aspiratöre daha kolay gelirler.

yaşı ve genel durumu en önemli kriterlerdendir. Bunun dışında kranyal sinir fonksiyonları, işitmesinin olup olmaması, beyin sapı basısına ilişkin bulguların varlığı önem taşır. Tümöre ait faktörlerden tümör boyutu ve yayılımı, tümörün nüks/rezidü olup olmadığı, bilateral olup olmadığı dikkate alınmalıdır.

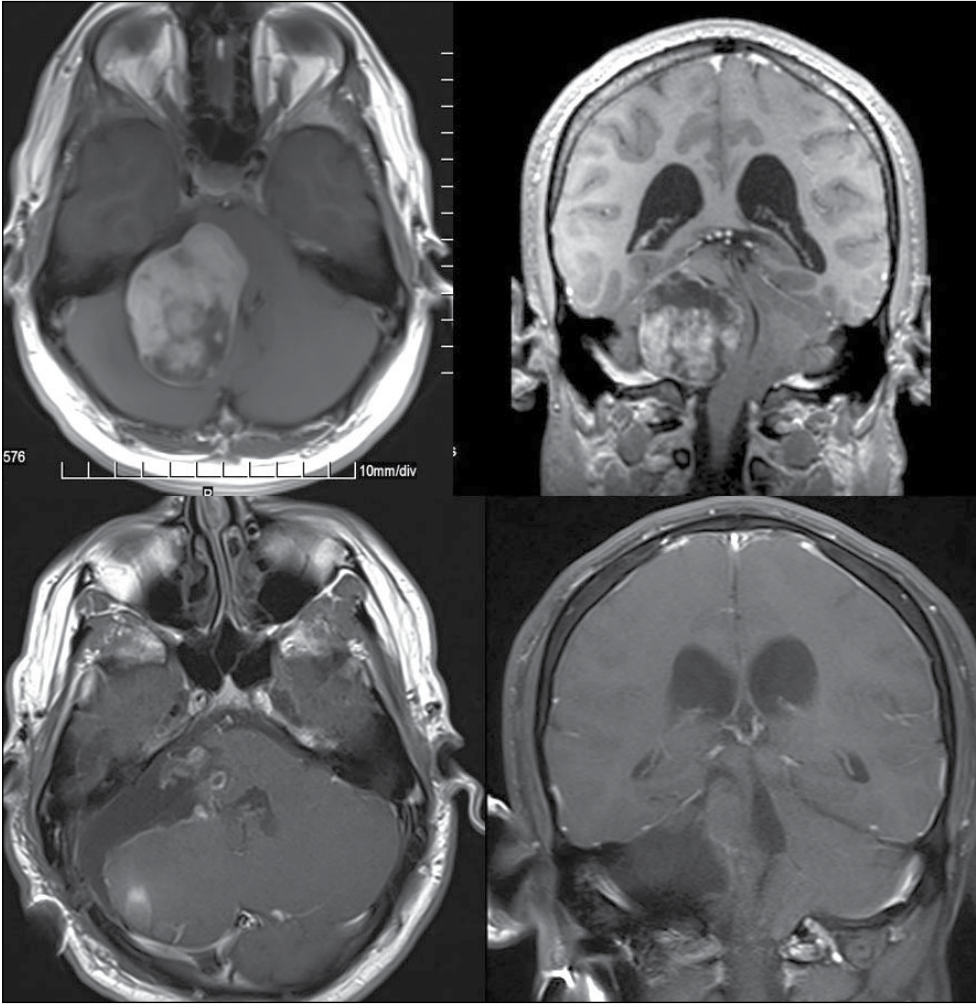
Klinik takip yapılarak tümörün doğal seyri ve büyüyorsa büyüme hızı anlaşılabilir. Bir meta-analizde 26 çalışmadan 1340 hastada akustik nörinomlarda doğal seyir değerlendirilmiş ve hastaların %46'sında tümör büyümesi saptanırken yıllık büyüme hızı ortalama 1,2 mm olarak bulunmuştur, ancak aktif tedavi (mikrocerrahi eksizyon veya stereotaksik radyocerrahi) gerektiren hasta oranı %18'dir (61). Klinik takip daha çok genç ve tümör boyutu küçük olan hastalarda uygunsa da, ileri yaş hastalarda (65 yaş üzeri) hayati tehdit oluşturmayan tümörlerin takip edilmesini öneren yazarlar vardır (12). Stereotaksik radyocerrahinin (SRC) etkinliği genel olarak çapı 3 cm'den büyük tümörlerde azalmakta iken, cerrahi tedavi tüm tümörlere uygulanabilir. Çapı 2,5 cm'den küçük tümörlerde işitme ve fasyal sinir fonksiyonları cerrahi ile daha iyi korunmaktadır ancak morbidite ve mortalite oranı SRC'den daha yüksektir. Çapı 2,5-3 cm arasındaki tümörlerde fasyal fonksiyon kaybı riski cerrahide SRC'den daha yüksektir. Çapı 3 cm'den büyük tümörlerde cerrahi ile VII. ve VIII. kranial sinir fonksiyonlarının korunma oranı düşerken, SRC sonrası beyin sapında radyasyon hasarı riski yüksektir. Çapı 3 cm'den büyük tümörlerde cerrahi uygulanması sonrası kalan rezidü için SRC uygulanması son dönemde kabul edilen bir yaklaşımdır (2,44).

■ CERRAHİ TEDAVİ

Cerrahi tedavide amaç nörolojik fonksiyonların korunarak total tümör eksizyonu olmalıdır (Şekil 9) (11,25,31,32,44-48,51,60). Bununla birlikte subtotal eksizyonun uygun olduğu bazı durumlar olabilir. İleri yaşta, yaşam beklentisi düşük olan hastalarda subtotal eksizyon hedeflenebilir. Bilateral akustik nörinom olgularında bir tarafta cerrahi uygulanmış ve işitme kaybedilmiş ise, diğer tarafta işitmeyi korumak hedeflenerek subtotal eksizyon uygulanabilir (29,39,57). Yine araknoid planın bozuk olduğu olgularda, beyin sapı hasarından kaçınmak



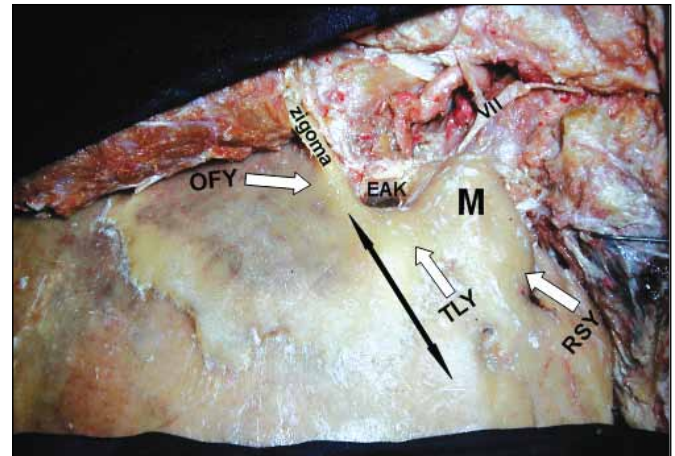
Şekil 9: Sağda işitme kaybı sonrası saptanan ve haff fasyal paralizisi olan hastada akustik nörinom saptanmış, sağ retrosigmoid yaklaşımla opere edilmiş ve tümör total olarak eksize edilmiştir. Preoperatif (A) ve postoperatif (B) T1 ağırlıklı kontrastlı MRG görüntüleri.



Şekil 10: Akustik nörinomlar çok büyük boyutlara ulaştıklarında beyin sapına ileri derecede bası uygulayabilirler. Cerrahi eksizyon sırasında beyin sapı ile tümör arasında araknoid plan bozulmuş olabilir. Bu hastalarda nörolojik hasardan korunmak amacı kapsülün bir kısmı bırakılmak sureti ile subtotal eksizyon uygulanabilir. Şekilde 27 yaşında erkek hastada işitme bozukluğu sonrasında saptanan dev boyutta akustik nörinomun preoperatif ve postoperatif kontrastlı görüntüleri görülmekte. Beyin sapı ve fasiyal sinir üzerinde bir miktar tümör bırakılarak yapılan eksizyon sonrasında hastada ek nörolojik defisit gelişmemiştir ve fasiyal paralizisi yoktur.

üzere beyin sapı üzerinde sıvama tarzda tümör bırakılmak suretiyle subtotal eksizyon uygulanabilir (Şekil 10).

Akustik nörinomlara yaklaşımda üç seçenek mevcuttur (62,63,65); retrosigmoid yaklaşım (37), translabirentin yaklaşım (19) ve orta fossa yaklaşımı (Şekil 11) (27). Her yaklaşımın avantaj ve dezavantajları vardır ve hem hastanın durumu, hem de tümörün özellikleri göz önünde bulundurulmak sureti ile her hasta için en uygun yaklaşım seçilmelidir. Retrosigmoid yaklaşım tüm akustik nörinomlar için kullanılabilen bir yaklaşımdır, ayrıca 4 cm'den büyük tümörlerde ilk seçenek olarak kabul edilebilir. Ancak internal akustik kanalın lateral resesinde yerleşmiş tümörleri bu yaklaşımla çıkarmak zor olabilir. Bu yaklaşımda, yaşamsal beyin sapı yapıları doğrudan görülebilmekte ve korunmaları daha kolay olmaktadır. Bunun yanısıra işitmenin korunması mümkündür. Serebellar retraksiyon gerektirebilmesi, oturur pozisyonda uygulanması durumunda hava embolisi tehlikesi önemli dezavantajlarıdır. Translabirentin yaklaşımda ise işitmenin korunması mümkün olmamaktadır ve işitmesini kaybetmiş hastalarda düşünülebilir. Bu yaklaşımda fasiyal sinir erken tanınmaktadır ve serebellar yapılar ve kranial sinirlere hasar verme riski daha düşüktür. Ancak sınırlı ekspozur ameliyatı zorlaştırabilmektedir. Ayrıca

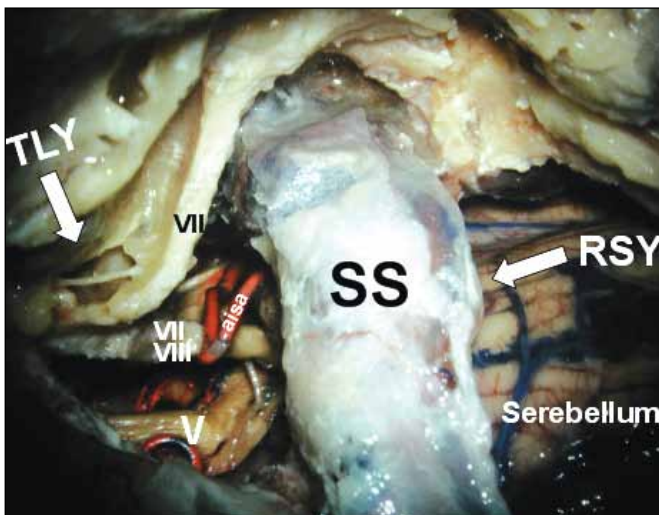


Şekil 11: Kadavra diseksiyonunda sağ tarafta akustik nörinomlara cerrahi yaklaşımlar gösterilmektedir. Retrosigmoid yaklaşım (RSY), Translabirentin yaklaşım (TLY) ve Orta fossa yaklaşımı (OFY) (iki yönlü siyah ok, tentoryum planı) (EAK, eksternal akustik kanal; M, mastoid; VII, fasiyal sinir)(65,66)

yüksek juguler bulb durumunda, sigmoid sinüs ile juguler bulb arasındaki dura yüzeyi daha da daralmaktadır. Aynı şekilde kısa sigmoid sinüs de cerrahi alanı daraltır (65). Ameliyat süresinin uzun olması ve BOS fistülü gelişim oranının yüksekliği de dezavantajlarından (Şekil 12). Orta fossa yaklaşımında da fasiyal sinir erken tanınmakta ve ayrıca işitme de korunabilmektedir. İntrakanaliküler tümörlerde etkin bir cerrahi olsa da, orta ve büyük boyutlu tümörlerde posterior fossa ekspojurunun yetersiz kalması dezavantajdır.

Anatomi

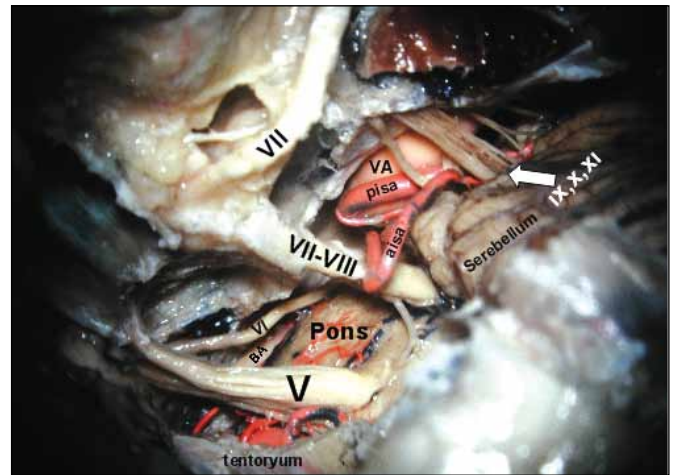
Akustik nörinom cerrahisi için postosserebellar köşe ve internal akustik kanal anatomisi önem taşımaktadır. Temporal kemiğin petröz parçası ile pons ve serebellum arasında kalan alan pontosserebellar köşe olarak tanımlanmaktadır. İçerisinde anterior inferior serebellar arter (AİSA), internal odituar arter, V, VII ve VIII. kranial sinirler ve lateral pontomezensefalik veni barındırır. Hemen inferior alanda ise lateral serebellomedüller sistern yer alır. Bu sistern içerisinde ise posterior inferior serebellar arter, IX, X ve XI. kranial sinirler, retrooliver ve lateral medüller ven yer alır (Şekil 13) (38,59,65). Akustik nörinom cerrahisinde genellikle ilk açılan sistern lateral serebellomedüller sistern'dir. İnternal akustik kanal ise transvers ve vertikal krestler ile dört kompartmana ayrılmış kemik kanalıdır. Kanal içerisinde fasiyal sinir anterosüperior, kohlear sinir anteroinferior, süperior vestibüler sinir posterosüperior, inferior vestibüler sinir ise posteroinferior kompartmanda yer alır (Şekil 14) (55,65). İnternal akustik kanalı terk etmeleri sonrasında fasiyal sinir ayrı olarak seyrederken, diğer sinirler birleşerek VIII. kranial siniri oluştururlar (Şekil 15) (40,64,65). Akustik nörinomlar büyük oranda süperior vestibüler sinirden köken alırlar. Bu nedenle bu tümörlerde öncelikle VIII. kranial sinir ve özellikle de vestibüler ve odituar dallar etkilenir (15). Tümör büyüdükçe önce VII. kranial sinir, sonrasında ise sırasıyla V., IX., X., ve XI. kranial sinir basıları ve beyin sapı basısı gelişebilir.



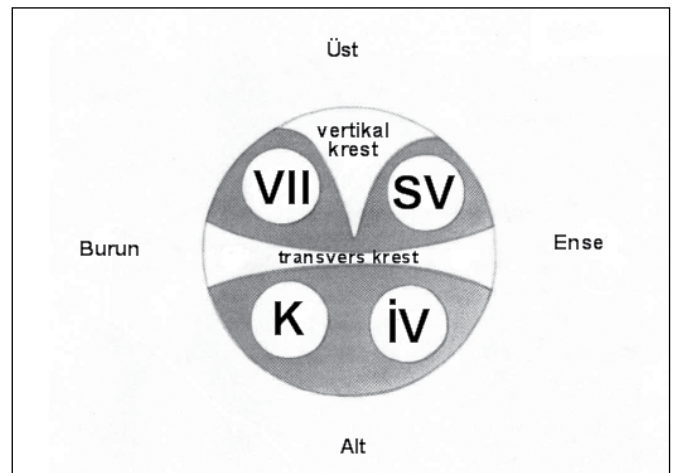
Şekil 12: Kadavra diseksiyonunda sağ tarafta retrosigmoid yaklaşımda (RSY) ve translabirintin yaklaşımda (TLY) beyin sapına bakış açıları gösterilmektedir (beyaz oklar) (V, trigeminal sinir; VII, fasial sinir; VIII, vestibulokohlear sinir; aisa, anterior inferior serebellar arter; SS, sigmoid sinüsü) (65.66).

Retrosigmoid Yaklaşım

Bu yaklaşımda lateral suboksipital kraniotomi sonrası, sigmoid sinüs posteriorundan serebellopontin köşeye ulaşılır (41,65). Oturur, yan yatar (lateral dekübit, park bench), veya sırt üstü baş yana çevrilmiş olarak uygulanabilir. Oturur pozisyonda baş lezyon tarafına döndürülür, hafif fleksiyon ve karşı omuza doğru hafif abdüksiyon yaptırılır. Hasta lezyon tarafındaki omzuna bakar pozisyonundadır. Bu pozisyonda cerrahi oryantasyon daha kolay olabilmekte ve de cerrahi alan sürekli temiz kalmaktadır. Ancak hava embolisi riski en önemli dezavantajdır. Hava em-



Şekil 13: Ekstra-araknoidal tümörler olan akustik nörinomların basiya uğrattıkları serebellopontin ve lateral serebellomeduller sistemler içerisinde yer alan yapıları gösteren kadavra diseksiyonu (V, trigeminal sinir; VI, abduşens siniri; VII, fasiyal sinir; VIII, vestibulokohlear sinir; IX, glossofaringeal sinir; X, vagus siniri; XI, aksesuar sinir; BA, baziller arter; VA, vertebral arter; aisa, anterior inferior serebellar arter; pisa, posterior inferior serebellar arter) (65,66).



Şekil 14: İnternal akustik kanalın yapısı görülmekte. Transvers ve vertikal krestler tarafından dört kompartmana ayrılan kanal içinde, önde yukarıda fasiyal sinir (VII), önde aşağıda kohlear sinir (K), arkada yukarıda süperior vestibüler sinir (SV), ve arkada aşağıda inferior vestibüler sinir (IV) yer alır (65,66).

bolisi durumunda kemik veya venöz sinüsteki defekt hemen kapatılmalı, anestezi ekibi tarafından santral kateter yolu ile hava geri çekilmelidir. Sırt üstü baş yana çevrilmiş pozisyonda ise ekpojur yeterli olamayabilmektedir.

Supramastoid krestin süperiorundan başlayan, mastoid cismin 1,5 cm kadar gerisinden geçerek mastoid tipe doğru anteriora dönen C şeklinde insizyon yapılır. Cilt ve cilt altı geçildikten sonra adele tabakası flep şeklinde açılarak inferiora devrilir. Asterion kraniyotomi için anahtar noktadır ve transvers-sigmoid sinüs bileşkesini gösterir. Sigmoid sinüse mümkün olduğunca yakın olmak kaydı ile yapılacak 3x4 cm'lik bir kraniyotomi, serebellumda retraksiyon ihtiyacını azaltacaktır (52). Kraniyotominin inferior uzanımına tümörün boyutuna göre karar verilmelidir. Bu yaklaşımda kraniektomi de uygulanabilir. Dura sigmoid sinüse paralel olacak şekilde hemen sinüsün gerisinde ve transvers sinüse yaklaşıldığında ise geriye doğru konveks şekilde devam edilerek açılır (65). Serebellar hemisferin minimal şekilde ekpoze edilmesi yeterli olacaktır. Dura açılışı sonrası, gerekirse ekartör yardımı ile lateral serebellomedüller sisterne ulaşarak BOS drene edilmelidir. BOS boşaltılmasını takiben çoğu zaman ekartör kullanımına gerek kalmayacaktır. Bu aşamada juguler foramen ve alt kranyal sinirler ekpoze edilir ve üzerleri pamuk kullanarak kapatılır. Daha sonra serebellopontin sistern açılarak tümör ortaya konulur.

Akustik nörinomlar iki kat araknoid membran ile çevrilidir. Anterior inferior serebellar arter tümörün posteriorundadır ve buradan inferiora doğru lup yapar. Subarkuat arter AİSA'nın dalıdır ve internal akustik kanalın posterosüperiorundan subarkuat fossaya girer. Bu dal koagüle edilip kesilebilirken, yine AİSA'nın dalı olan ve VIII.kranyal sinirin inferiorunda yer alan internal odituar arter, işitmenin korunabilmesi açısından feda edilmemelidir.

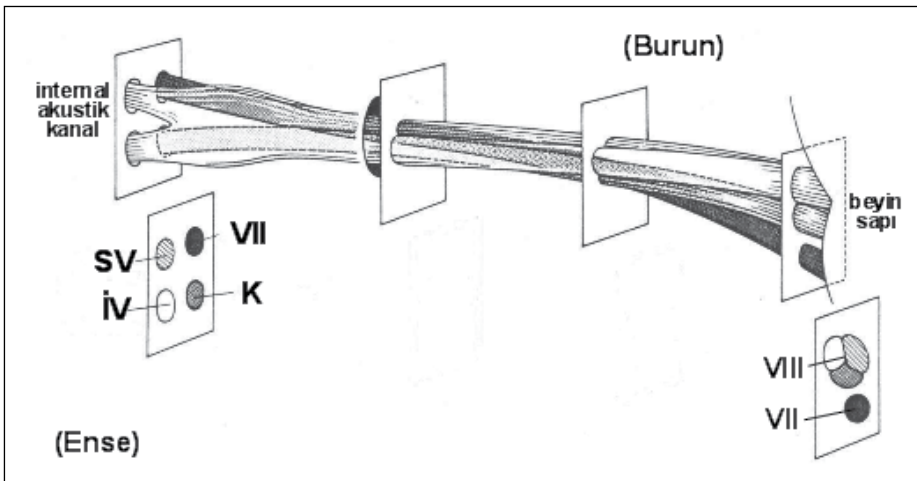
Boyutu küçük, intrakanaliküler olan veya orta büyüklükteki tümörlerde, tümörün internal akustik kanal içerisindeki kısmının ameliyatın başında ortaya konulması uygun olur (24,52). Bu amaçla internal akustik kanal turlanmalıdır. Kanalin posteriorunda bulunan dura kesilir ve kemikten diseke edilir. Kanal 180° turlanmalıdır ve turlama için lateral sınır BT

görüntülerine göre planlanmalıdır. Laterale doğru fazla kemik turlanması posterior semisirküler kanala hasar verecektir (52). Tümörün bir miktar içinden boşaltılması sonrasında kanal içinde diseksiyon yapılır. Anterior inferiora kohlear ve anterior süperiorda fasiyal sinirler diseke edilir. İnferior vestibüler sinirden köken alan tümörlerde kohlear sinirin ve işitmenin korunması daha zor olabilir (52). Fasiyal sinir genellikle tümörün anterosüperiorunda yer alırken bazen anteroinferiora yerleşik olabilir. Tümörün posteriorunda nadiren de olsa bulunabilir. Kanal içi diseksiyondan sonra tümörün içi bir miktar daha boşaltılır ve kalan tümör mediale devrilerek eksize edilir.

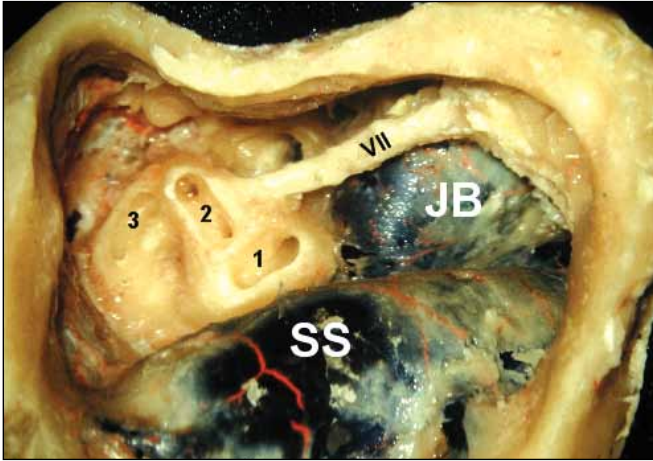
Büyük tümörlerde öncelik mümkün olduğunca tümörün içinin boşaltılmasıdır. Tümörün içi yeterince boşaltıldıktan sonra süperior kutupta trigeminal sinir ekspoze edilip korunabilir. Alt kutupta ise alt kranyal sinirler bulunarak tümör ile bu yapılar arasında pamuk koymak alt kranyal sinirleri koruyacaktır. Büyük tümörlerin ameliyat sırasındaki manipülasyonu fasiyal sinirin kanal çıkışında kemiğe dayanmasına ve çarpmasına yol açarak hasarlanmasına neden olabilir. Tümörün içinin mümkün olduğunca fazla boşaltılması bu riski azaltır. Bu işlemler sonrasında internal akustik kanal yukarıda tarif edildiği şekilde turlanabilir. Tümör diseksiyonu sırasında ekstra-araknoid olarak çalışılması beyin sapı hasarını önleyecektir (42). Ancak araknoid planın kaybolduğu tümörlerde beyin sapı üzerinde sıvama şeklinde bir miktar tümör bırakılabilir.

Translabirintin Yaklaşım

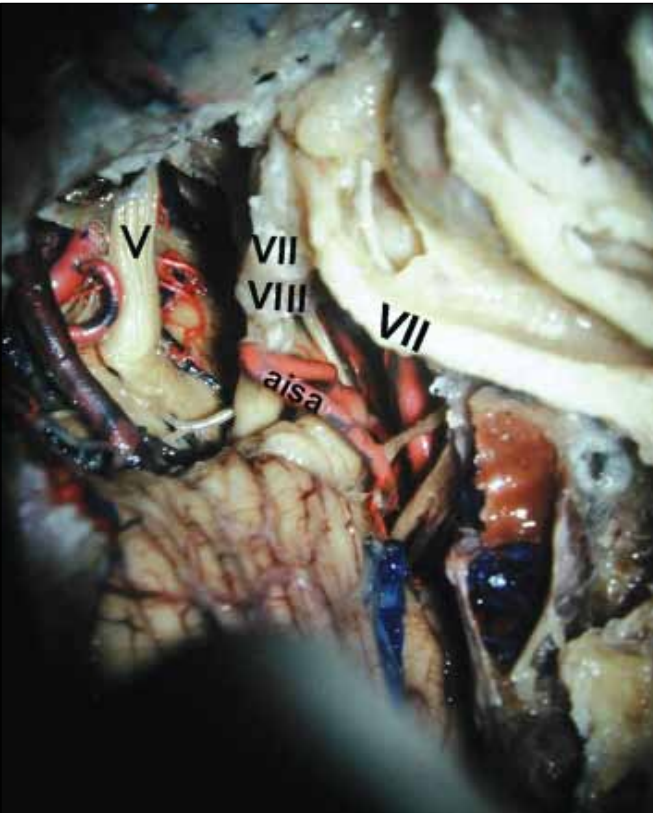
Bu yaklaşım özellikle küçük ve orta büyüklükte, kanal içerisinde yerleşmiş, işitmesi etkin olmayan (non-servis işitme) hastalarda tercih edilebilir (3,19,20,22). Fasiyal sinir fallop kanalı içinde bulunduktan ve labirent ortaya konulduktan sonra total labirentektomi yapılmaktadır (Şekil 16) (4,65). Bu işlem için öncelikle lateral ve posterior semisirküler kanallar turlanır. Fasiyal sinir timpanik segmenti süperior semisirküler kanala bitişik olarak inferiora dönmektedir. Tüm semisirküler kanallar açıldıktan sonra kommon krus ortaya konur ve vestibüle ulaşılır. Vestibülün anteromedial duvarında internal akustik kanal bulunmaktadır ve vestibülden ince bir kemik lamelle ayrılmaktadır. Labirentin tamamen kaldırılmasıyla internal akustik kanal 270° ortaya konulmuş olur. Bu amaçla



Şekil 15: İnternal akustik kanal içerisinde dört sinir ayrı olarak bulunur. Hemen sonrasında süperior vestibuler (SV), inferior vestibuler (IV) ve kohlear (K) sinirler birleşirler ve helezon şeklinde bir yumak oluşturarak VIII. sinir olarak beyin sapına ilerlerler. Fasiyal sinir (VII) ise VIII. sinirin yapısına katılmaz ve ayrı olarak beyin sapına girer (65,66).



Şekil 16: Kadavra diseksiyonunda sağ tarafta mastoid kemik turlanmaktadır. Labirent daha kompakt bir kemik dokusu olarak karşımıza çıkar. Fasiyal sinir (VII) labirentin lateral semisirküler kanalına (2) komşu olarak aşağıya döner. Translabirintin yaklaşımda lateral semisirküler kanal ve posterior semisirküler kanal (1) aynı seviyede ve süperior semisirküler kanaldan (3) daha yukarıda tespit edilir (SS, sigmoid sinüs; JB, juguler bulb) (65,66).

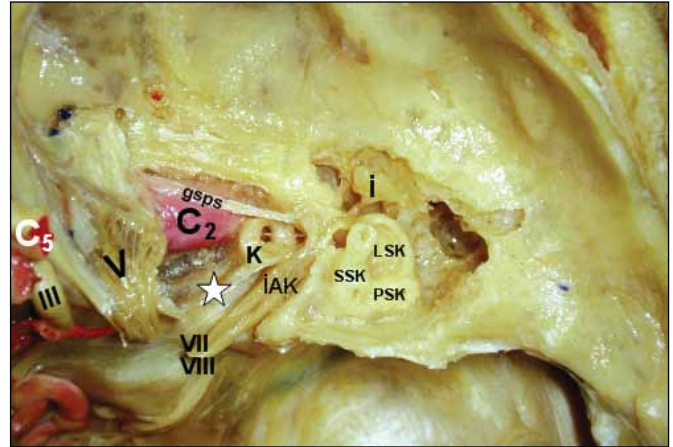


Şekil 17: Kadavra diseksiyonunda sağ tarafta total labirentektomi sonrası fasiyal sinirin (VII) mastoid kemik içinde ve kanala kadar uzanan ekstradural bölümü ortaya konmuştur. Temporal dura ve internal akustik kanal durası tamamen kaldırılmış ve pontoserebellar köşe ortaya konmuştur (V, trigeminal sinir; VIII, vestibulokohlear sinir; aisa, anterior inferior serebellar arter) (65,66).

süperiorda orta fossa durası ile internal akustik kanal arasındaki kemik ve yine inferiorda juguler bulb ile internal akustik kanal arasındaki kemik, vestibüler aquadukt kesilerek alınmalıdır. Inferior ve medialde kemik ancak kohlear kanalikusa kadar turlanabilir. Daha sonra internal akustik kanal üzerindeki kemik inceltirilerek kaldırılır ve horizontal krestte ulaşılır. Dura ortaya konulmuş olur. Dura lateral sinodural açıdan porus akustikusa doğru açılabilir (Şekil 17). Tümör ve serebellopontin açı ortaya konulmuş olur. Bu yaklaşımda kapanışta BOS fistülü olmaması için iyi bir rekonstrüksiyon gerekir. Labirektektomi kavitesine yağ konulabilir, doku yapıştırıcısı uygulamak gerekebilir (65).

Orta Fossa Yaklaşımı

Bu yaklaşımın en önemli avantajı işitmenin korunabilmesidir (23,27,53). Ayrıca fasiyal sinir de erken tanınır. İntrakanaliküler tümörler için kullanılmaktadır. Subtemporal kraniotomi sonrası ekstradural diseksiyonla foramen spinosuma ulaşılır ve orta meningeal arter kesilerek mediale doğru ekstradural diseksiyona devam edilir. Posterioda süperior semisirküler kanalın yerini gösteren arkuat eminens tanınmalıdır. Bu yaklaşımda ayrıca petroz karotid arter ve büyük süperifisyal petrozal sinirin (GSPS) de tanınması önem taşır. Kohlea GSPS'in arka 1/3'üne komşu ve GSPS in internal akustik kanal ile yaptığı açıda yer alır. Kohleanın önünde ve GSPS in altında bulunan kemik petroz apektir ve "Kawase üçgeni" olarak adlandırılır. Bu üçgen turlanarak posterior fossaya ulaşılmaktadır (Şekil 18). Bu yaklaşımda internal akustik kanalı açmak için üç farklı teknik tarif edilmiştir. House tekniğinde GSPS ve genikulat ganglion takip edilmektedir. Fisch tekniğinde arkuat eminensden anteriora



Şekil 18: Orta fossa yaklaşımında internal akustik kanalın (İAK) yerinin tespiti son derece önemlidir. İnternal akustik kanal büyük süperifisyal petrozal sinir (gsp) ile yaklaşık 60 derecelik bir açı yapar. Bu açının içinde kohlea (K) bulunmaktadır. Kohleanın anteroinferiorundaki alan Kawase üçgeni olarak bilinmektedir (beyaz yıldız) ve buradaki kemik doku rahatça turlanabilmektedir. İnternal akustik kanalın posteriorunda ise süperior semisirküler kanal (SSK) ile internal akustik kanal arasında çok az kemik doku bulunmaktadır (III, okulomotor sinir; VII, fasiyal sinir; VIII, glossofaringeal sinir; C2, petroz karotid arter; C5, sisternal karotid arter; V, trigeminal sinir; PSK, posterior semisirküler kanal, LSK, lateral semisirküler kanal; SSK, süperior semisirküler kanal; I, inkus) (65,66).

60°'lik bir açı hesap edilirken, Garcia-Ibanez tekniğinde GSPS ve arkuat eminens arasındaki açı ikiye bölünmektedir.

■ AKUSTİK NÖRİNOMLARDA CERRAHİ TEDAVİ SONUÇLARI

Akustik nörinomlarda total eksizyon oranları %97-99 arasında bildirilirken, mortalite %1 civarındadır (11,45-47,51). VII. ve VIII. kranial sinirin korunma oranları hakkında farklı tümör boyutları için farklı sonuçlar elde edilmektedir. Bir seride korunma oranları; VII.kranial sinir için 1 cm'den küçük tümörlerde %95-100, 1-2 cm'lik tümörlerde %80-92, 2 cm'den büyük tümörlerde ise %50-76 iken, VIII. sinir için 1 cm'den küçük tümörlerde %57, 1-2 cm'lik tümörlerde %33,2, 2 cm'den büyük tümörlerde ise %6 dır (11). VII.kranial sinir fonksiyonları ile ilgili başka bir seride ise 2 cm'den küçük tümörlerde fonksiyonların %100, 4 cm'den büyük tümörlerde ise %29 oranında korunabildiği bildirilmiştir (16). VIII.kranial sinir ile ilgili olarak Samii tarafından bildirilen bir seride kohlear sinirin anatomik olarak korunma oranı %68 iken fonksiyonel olarak korunma oranı %39,5'tir (46). Yine Samii tarafından bildirilen bir seride fasiyal sinirin anatomik olarak korunma oranı %93 iken, fonksiyonel olarak korunma oranı %61-70 tir (47). Fasiyal sinirin cerrahi sırasındaki monitörizasyonun sinirin fonksiyonel olarak korunma oranını artırdığı literatürde bildirilmektedir (17,32,35).

Görüldüğü üzere tümör boyutu arttıkça nöral yapıların fonksiyonel olarak korunma oranları düşmektedir. Bu şekildeki büyük tümörlerde Sheptak ve Janetta tarafından iki aşamalı olarak planlanacak cerrahi ile hem beyin sapından tümör diseksiyonunun kolaylaşacağı, hem de fasiyal sinir korunma oranlarının artırılacağı bildirilmiştir. Bu teknikte ilk seansta tümöre debulking uygulanmakta, iki hafta sonra uygulanacak ikinci seansta ise tümörün nöral yapılardan daha kolay diseke edilebileceği beklenmektedir. Yazarlar tarafından yayınlanan seride fasiyal fonksiyonların korunma oranı bu yaklaşımla %74 olarak bildirilmiştir (54).

Subtotal eksizyon sonrası nüks gelişimi çeşitli oranlarda görülür. Literatürde %1-3'ten %30'lara kadar değişen nüks oranları bildirilmektedir (11,30,36,44-48,51).

■ KOMPLİKASYONLAR

Fasiyal sinir hasarı durumunda ameliyat sırasında uç uca anastomoz mümkünse uygulanabilir. Uç uca anastomoz yapılamıyor ise daha sonra yapılacak bir ameliyatla hipoglossal-fasiyal, frenik-fasiyal veya aksesuar sinir-fasiyal sinir anastomozları önerilmektedir (13). Geçici veya kalıcı fasiyal sinir hasarında tarsorafi veya üst göz kapaklarına altın plaka yerleştirilmesi uygulanabilir.

Akustik nörinom cerrahisinin diğer bir önemli komplikasyonu BOS fistülü gelişimidir. Literatürde %35'e varan oranlar bildirilmiştir (33,36). Cerrahi sırasında dura uygun şekilde, gerekirse duraplasti ile kapatılmalı, ayrıca hem mastoid hava hücreleri hem de internal akustik kanal kemik mumu ile uygun şekilde kapatılmalıdır. BOS fistülü gelişmesi durumunda seri lomber ponksiyon veya lomber drenaj ile BOS drenajı denenebilir, düzeltilmeyen olgularda cerrahi onarım gereklidir.

■ RADYOCERRAHİ ve RADYOTERAPİ

Tarihte ilk kez 1969 yılında bir akustik nörinom olgusu stereotaksik radyocerrahi ile tedavi edilmiştir. Yıllar içerisinde hasta sayısı artmış, stereotaksik radyocerrahinin de farklı uygulamaları ortaya çıkmıştır. Stereotaksik radyocerrahide genellikle tedavi yanıtı olarak tümörün daha fazla büyümemesi kabul edilmektedir. Son dönemde, uygulanan radyasyon dozu daha iyi optimize edilmeye başlanmış ve yan etki oranlarında düşme sağlanırken, etkinliğin korunması başarılabilmektedir. Daha önceleri stereotaksik radyocerrahinin akustik nörinomlardaki endikasyonları ameliyatı kabul etmeyen hastalar, medikal durumu ameliyata uygun olmayan hastalar, yaşlı hastalar, bilateral tümörü olan veya NF2 hastaları olarak kabul edilmekteydi (5,14,56).

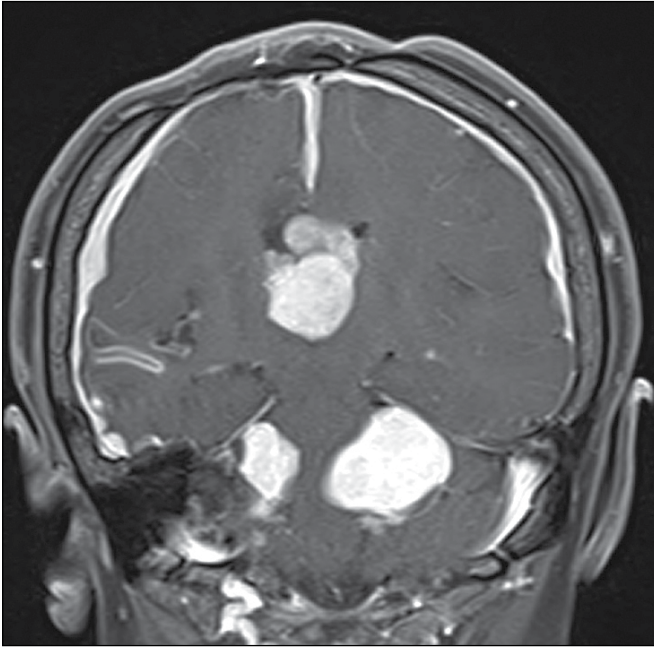
Günümüzde stereotaksik radyocerrahinin akustik nörinom tedavisindeki yeri giderek artmaktadır. Güncel serilerde bildirilen dozlar 12-17 Gy aralığındadır. 2004-2009 yılları arasında bildirilen Gamma Knife serilerini değerlendiren bir meta-analizde stereotaksik radyocerrahi sonrası hastaların %2-4'ünde ek bir tedaviye gerek duyulduğu, %44-66 oranında işitmenin korunduğu belirtilmiştir (1). NF2 hastalarında ise stereotaksik radyocerrahiye yanıt ve tümör büyümesinin kontrolü düşüktür.

Fasiyal sinir fonksiyonlarını değerlendiren başka bir meta analizde ise toplam 2205 hasta değerlendirilmiş, 13 Gy ve altında doz alan hastalarda fasiyal sinir korunma oranı %98.5, 13 Gy üzeri doz alan hastalarda fasiyal sinir korunma oranı %94.7 olarak bildirilmiştir. Radyasyon dozunun fasiyal sinir korunması açısından istatistiksel anlamlı prognostik faktör olduğu belirtilmiştir (58). Bir seride stereotaksik radyocerrahi sonrası kranyal sinir nöropatilerinin 6-18 hafta içinde gelişebileceği, yarısında fazlasının da 3-6 ay sonra düzeldiği bildirilmiştir (9). Stereotaksik radyocerrahi sonrasında hidrosefali gelişebilmektedir.

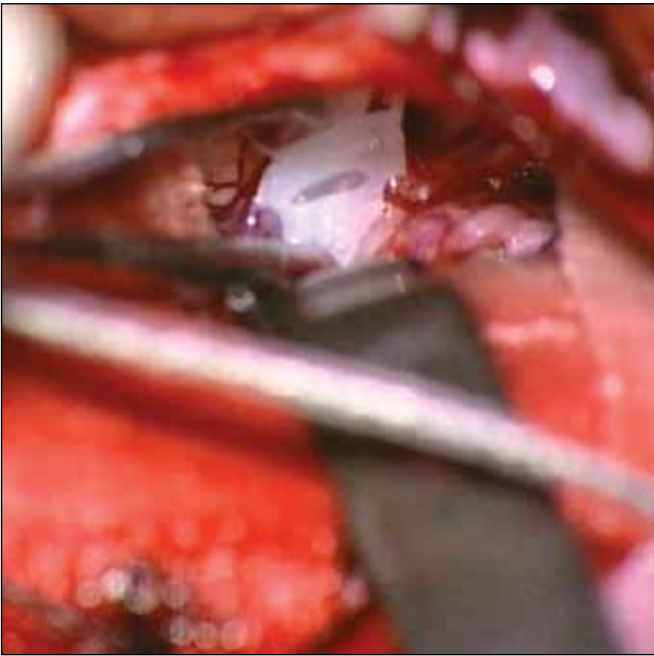
Nörofibromatozis Tip 2, Bilateral Akustik Nörinom Hastalarında Yönetim, İşitmenin Restorasyonu

NF2 hastalarında bilateral akustik nörinom (Şekil 19) gelişebilir ve bu nedenle işitme bilateral kaybedilebilir (13). Ayrıca NF2'li hastalarda cerrahi rezeksiyon tümör kranyal sinir diseksiyonunun da zor olması nedeniyle cerrahi sonuçlar daha kötüdür. NF2 hastalarında doğrudan stereotaksik radyocerrahi uygulanması sonrasında işitmenin korunması sporadik olgulardan daha kötüdür (6). Bu hastalarda işitmenin en azından bir tarafta korunabilmesi için azami çaba gösterilmelidir. Tek taraflı girişim sonucunda bir tarafta işitme kaybedilmiş ise, diğer tarafta cerrahiden mümkün olduğunca kaçınılmalıdır. Böyle bir durumda işitmenin olduğu tarafa stereotaksik radyocerrahi uygulanabilir veya tümör çok büyükse debulking uygulaması sonrası stereotaksik radyocerrahi uygulamak da bir yöntemdir. Ancak tüm bu tedbirlere rağmen bilateral akustik nörinomlu hastalarda bilateral işitme kaybı gelişebilmektedir.

İki taraflı işitme kaybı gelişmiş hastalarda işitmenin restorasyonu amacı ile beyin sapı implantları kullanılabilir (Şekil 20) (28,50). Translabirentin veya retrosigmoid yaklaşımla implant yerleştirmek mümkündür. İmplant kohlear nükleus üzerine yerleştirilmektedir ancak son dönemde süperior kolliküle penetran elektrodlu implantlar da kullanılmaktadır (43). Cerrahi sırasında IV.ventrikül lateral resesi ortaya konmaktadır. Valsalva



Şekil 19: Pediatrik akustik nörinom olgusunda bilateral akustik nörinomlarla birlikte ventrikülde yerleşmiş ependimom ve ayrıca menengiometozis düşündürecek dural kalınlaşmalar izleniyor. Hasta daha önce menengiometozis nedeniyle opere edilmiştir.



Şekil 20: Bilateral akustik nörinomlu olgularda işitmenin bilateral kaybedilmesinden sonra beyin sapı implantları ile işitmenin restorasyonu sağlanabilir. Cerrahi sırasında foramen Luschka bulunarak IV.ventrikül lateral resesinin tabanı ortaya konulmakta ve implant kohlear nükleus üzerine yerleştirilmektedir (65).

manevrası ile ventrikülden BOS gelişinin görülmesi cerrahi esnasında yardımcı olacaktır, sonrasında koroid pleksus ve VIII. kranial sinir güdüşü tespit edilerek, implant yerleştirilir. Cerrahi sonrasında konuşma ve işitme egzersizleri ile uzun rehabilitasyon programları hayat kalitesini artırmada önem taşır.

■ AKILDA KALMASI GEREKENLER

1. Akustik nörinomlar genellikle üçüncü dekad ve sonrasında görülürler, çok büyük oranda vestibulokohlear sinirin süperior vestibuler dalından köken alırlar.
2. Akustik nörinomlar yavaş büyüyen tümörlerdir ve malign transformasyon çok nadir bir durumdur.
3. Nörofibromatozis tip 2 olgularının büyük kısmında akustik nörinom saptanacaktır ve bu hastalarda bilateral akustik nörinom görülme olasılığı yüksektir.
4. Hem sporadik hem nörofibromatozis ile ilişkili olguların tümünde 22. kromozom uzun kolunda yerleşik NF2 geninde delesyon, mutasyon, alelik kayıp vb. defekt vardır.
5. Nörofibromatozis tip 2 ile ilişkili akustik nörinomların hem cerrahileri daha zordur hem de radyocerrahiye yanıtları daha kötüdür. Bu hastalarda mümkün olduğunca işitmenin korunması amaçlanmalıdır.
6. Akustik nörinom olgularında uygulanacak tedavi seçilirken göz önünde bulundurulması gereken en önemli faktörler hastanın yaşı, işitmesinin durumu ve eşlik eden sağlık sorunlarının varlığıdır.
7. Akustik nörinomların büyük kısmı retrosigmoid yaklaşımla opere edilebilir. Cerrahide öncelikli amaç nörolojik fonksiyonların korunmasını sağlayarak tümörün total eksizyonu olmalıdır.
8. Fasiyal sinirin korunmasının mümkün görünmediği olgularda subtotal eksizyon ve sonrasında uygulanacak radyocerrahi uygun bir seçenek olabilir.

■ KAYNAKLAR

1. Arthurs BJ, Fairbanks RK, Demakas JJ, Lamoreaux WT, Giddings NA, Mackay AR, Cooke BS, Elaimy AL, Lee CM: A review of treatment modalities for vestibular schwannoma. Neurosurg Rev 34(3):265-277, 2011
2. Bederson JB, Von Ammon K, Wichman WW: Conservative management of patients with acoustic tumors. Neurosurgery 28:646-651, 1991
3. Brackmann DE, Gren JD: Translabyrinthine approach for acoustic tumor removal. Otolaryngol Clin North Am 25:311-329, 1992
4. Chen JM, Fisch U: The transotic approach in acoustic neuroma surgery. J Otolaryngol 22:331-336, 1983
5. Cho KH, Gerbi BJ, Hall WA: Stereotactic radiosurgery and radiotherapy. Levin SH, Khan FM, Potish RA (ed), Levit and Tapley's Technological Basis of Radiation Therapy. Clinical applications, üçüncü baskı, Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 1999:147-172

6. Choi JW, Lee JY, Phi JH, Wang KC, Chung HT, Paek SH, Kim DG, Park SH, Kim SK: Clinical course of vestibular schwannoma in pediatric neurofibromatosis Type 2. *J Neurosurg Pediatrics* 13: 650-657, 2014
7. Chou D, Sampath P, Brem H: Hemorrhagic vestibular schwannoma: An unusual clinical entity. *Neurosurg Focus* 5:9, 1998
8. Committee on Hearing and Equilibrium of the American Academy of Otolaryngology-Head Neck Surgery Foundation: Guidelines for the evaluation of hearing preservation in acoustic neuroma (vestibular schwannoma). *Otolaryngol Head Neck Surg* 113(3):179:180, 1995
9. Flickinger JC, Kondziolka D, Pollock BE: Evolution in technique for vestibular schwannoma radiosurgery and effect on outcome. *Int J Radiation Oncology Biol Phys* 36:275-280, 1996
10. Gardner G, Robertson JH: Hearing preservation in unilateral acoustic neuroma surgery. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 97:55-66, 1998
11. Gormley WB, Sekhar LN, Wright DC: Acoustic neuroma. Results of current surgical management. *Neurosurgery* 41:50-60, 1997
12. Greenberg MS: Acoustic neuroma. *Handbook of Neurosurgery*, New York: Thieme Medical Publishers, 2006:429-438
13. Grossman RG, Hamilton WJ: Acoustic neuromas. *Principles of Neurosurgery*, New York: Raven Press Ltd, 1991:149-152
14. Hall WA: Stereotactic radiosurgery in perspective. Cohen AR, Haines SJ (ed), *Concepts in Neurosurgery: Minimally Invasive Techniques in Neurosurgery*. Baltimore: Williams & Wilkins, 1995:104-117
15. Hardy M, Crowe SJ: Early asymptomatic acoustic tumor. *Arch Neurol* 32:292, 1936
16. Harner SG, Laws ER: Clinical finding in patients with acoustic neuromas. *Mayo Clinic Proc* 58:721-728, 1983
17. Harner SG, Daube JR, Ebersold MI: Improved preservation of facial nerve function with use of electrical monitoring during removal of acoustic neuromas. *Mayo Clin Proc* 62:92-102, 1987
18. Hilton DA, Hanemann CO: Schwannomas and their pathogenesis. *Brain Pathology* 24(3):205-220, 2014
19. House WF: Surgical exposure of the internal auditory canal and its contents through the middle cranial fossa. *Laryngoscope* 71:1363-1385, 1961
20. House WF: Transtemporal bone microsurgical removal of acoustic neuromas: Report of cases. *Arch Otolaryngol* 80:617-667, 1964
21. House WF, Brackmann DE: Facial nerve grading system. *Otolaryngol Head Neck Surg* 93:184-193, 1985
22. House WF, Hitselberger WE: The neuro-otologist's view of the surgical management of acoustic neuromas. *Clin Neurosurg* 32:214-222, 1985
23. House WF, Shelton C: Middle fossa approach for acoustic tumor removal. *Otolaryngol Clin North Am* 25:347-359, 1992
24. Janetta PJ, Moller AR, Moller MB: Technique of hearing preservation in small acoustic neuromas. *Ann Surg* 200:513-522, 1984
25. Koebel A, Gharabaghi A, Safavi-Abbasi S, Tatagiba M, Samii M: Evaluation of vestibular schwannoma surgery: The long journey to current success. *Neurosurg Focus* 18(4):10, 2005
26. Kricheff II, Pinto RS, Bergeron RT, Cohen N: Air-CT cisternography and canalography for small acoustic neuromas. *AJNR* 1:57-63, 1980
27. Kurze T, Doyle JB: Extradural intracranial (middle fossa) approach to the internal auditory canal. *J Neurosurg* 19:1033-1037, 1962
28. Lenarz T, Moshrefi M, Matthies C, Frohne C, Lesinski-Schiedat A, Illg A, Rost U, Battmer RD, Samii M: Auditory brainstem Implant: Part 1. Auditory performance and its evolution over time. *Otol Neurotol* 22(6):823-833, 2001
29. Lownie SP, Drake CG: Radical intracapsular removal of acoustic neurinomas. Long-term follow up review of 11 cases. *J Neurosurg* 74:422-425, 1991
30. MacCarty CS: Acoustic neuroma and the suboccipital approach (1967-1972). *Mayo Clin Proc* 50:15-16, 1975
31. Matthies C, Samii M: Management of 1000 vestibular schwannomas (acoustic neuromas): Clinical presentation. Clinical study. *Neurosurgery* 40:1-10, 1997
32. Matthies C, Samii M: Management of vestibular schwannomas (acoustic neuromas): The value of neurophysiology for evaluation and prediction of auditory function in 420 cases. *Neurosurgery* 40:919-930, 1997
33. McCallum J, Maroon JC, Janetta PJ: Treatment of postoperative cerebrospinal fluid fistulas by subarachnoid drainage. *J Neurosurg* 42:435-437, 1975
34. Holman MA, Schmitt WR, Carlson MW, Driscoll CLW, Beatty CW, Link MJ: Pediatric cerebellopontine angle and internal auditory canal tumors. *J Neurosurg Pediatrics* 12:317-324, 2013
35. Moller AR, Janetta PJ: Preservation of facial function during removal of acoustic neuromas: Use of monopolar constant-voltage stimulation and EMG. *J Neurosurg* 61:757-760, 1984
36. Ojeman RG: Microsurgical suboccipital approach to cerebellopontine angle tumors. *Clin Neurosurg* 25:461-479, 1978
37. Rand RW, Kurze T: Facial nerve preservation by posterior fossa transmeatal microdissection and total removal of acoustic tumors. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 28:311-316, 1965
38. Rhoton AL Jr: Microsurgery of the internal acoustic meatus. *Surg Neurol* 2:311-318, 1974
39. Rhoton AL Jr: Microsurgical removal of acoustic neuromas. *Surg Neurol* 6:211-219, 1976
40. Rhoton AL Jr: Microsurgical anatomy of the posterior fossa cranial nerves. *Clin Neurosurg* 26:398, 462, 1979
41. Rhoton AL Jr: Suboccipital-retrolabyrinthine removal of acoustic neuromas. *J Fla Med Assoc* 70:895-901, 1983
42. Rhoton AL Jr: Microsurgical anatomy of the brainstem surface facing an acoustic neuroma. *Surg Neurol* 25:326-329, 1986
43. Samii A, Lenarz M, Majdani O, Lim HH, Samii M, Lenarz T: Auditory midbrain implant: A combined approach for vestibular schwannoma surgery and device implantation. *Otol Neurotol* 28(1):31-38, 2008

44. Samii M, Tatagiba M, Matthies C: Acoustic neurinomas in the elderly. Factors predictive of postoperative outcome. *Neurosurgery* 31:615-620, 1992
45. Samii M, Matthies C: Management of 1000 vestibular schwannomas (acoustic neuromas): Surgical management and results with an emphasis on complications and how to avoid them. *Neurosurgery* 40:11-23, 1997
46. Samii M, Matthies C: Management of 1000 vestibular schwannomas (acoustic neuromas): Hearing function in 1000 tumor resections. *Neurosurgery* 40:248-262, 1997
47. Samii M, Matthies C: Management of 1000 vestibular schwannomas (acoustic neuromas): The facial nerve preservation and restitution of function. *Neurosurgery* 40:684-695, 1997
48. Samii M, Tatagiba M, Matthies C: Vestibular schwannomas: Surgical approach. *J Neurosurg* 94(1):144-146, 2001
49. Schneider J, Warzok R, Schreiber D, Güthert H: Tumors of the central nervous system in biopsy and autopsy material. 7th communication: Neurinomas and neurofibromatoses with CNS involvement. *Zentralbl Allg Pathol* 127:305-314, 1983
50. Schwartz MS, Otto SR, Shannon RV, Hitselberger WE, Brackmann DE: Auditory brainstem implants. *Neurotherapeutics* 5(1):128-136, 2008
51. Sekhar LN, Gormley WB, Wright DC: The best treatment for vestibular schwannoma (acoustic neuroma): Microsurgery or radiosurgery? *Am J Otol* 17:676-689, 1996
52. Sekhar LN, Tzortidis F: Retrosigmoid approach to the cerebellopontine angle. Sekhar LN, de Oliveira Evandro (ed), *Clinical Microsurgery. Approaches and Techniques*. New York: Thieme, 1998:352-368
53. Sennaroğlu L, Slattery WH: Petrous anatomy for middle fossa approach. *Laryngoscope* 113(2):332-342, 2003
54. Sheptak PE, Jannetta PJ: The two-stage excision of huge acoustic neurinomas. *J Neurosurg* 51:37-41, 1979
55. Terasaka S, Sawamura Y, Fukushima T: Topography of the vestibulocochlear nerve. *Neurosurgery* 47:162-168, 2000
56. Walsh JW: Stereotactic radiosurgery. Morantz RA, Walsh JW (ed), *Brain tumors. A comprehensive text*. New York: Marcel Dekker, 1994:693-716
57. Wazen J, Silverstein H, Norrell H: Preoperative and postoperative growth rates in acoustic neuromas documented with CT scanning. *Otolaryngol Head and Neck Surg* 93:151-155, 1985
58. Yang I, Sughrue ME, Han SJ, Fang S, Aranda D, Cheung SW, Pitts LH, Parsa AT: Facial nerve preservation after vestibular schwannoma Gamma Knife radiosurgery. *J Neurooncol* 93(1):41-48, 2009
59. Yaşargil MG: Normal cisternal anatomy. *Microneurosurgery*, cilt: 1, New York: George Thieme Verlag, 1974:25-53
60. Yaşargil MG: Acoustic neurinomas. *Microsurgery*, cilt: 4, New York: George Thieme Verlag, 1996:100-119
61. Yoshimoto Y: Systematic review of the natural history of vestibular schwannoma. *J Neurosurg* 103(1):59-63, 2005
62. Ziyal İM, Özgen T: Approaches to the brain stem from anterior, posterior and lateral directions. *Türk Neurosurg* 11:79-86, 2001
63. Ziyal İM, Özcan OE, Özgen T: Kafa tabanı cerrahisine genel bakış. *Türk Nöroşir Derg* 12:101-104, 2002
64. Ziyal İM, Bilginer B, Özcan OE, Başar R, Sekhar LN, Özgen T: Course and relationship of cranial nerves from end organs through foramina to root entry zones. How far can they be mobilized: An anatomical study. *Neuroanatomy* 3:46-50, 2004
65. Ziyal İM: Serebellopontin köşeye cerrahi yaklaşımlar. *Cerrahi Nöroanatomi*, Ankara: Hacettepe Üniversitesi, 2007: 173-191
66. Ziyal İM: Akustik nörinomlar: Temel Nöroşirürji, cilt 2, Ankara: Türk Nöroşirürji Derneği, 2010:1217-1234