

Nadir Görülen Bir Olgu: Ekstrakranial Menenjiom

A Rare Case Report: Extracranial Meningioma
Kulak, Burun, Boğaz Hastalıkları

Başvuru: 29.06.2013
Kabul: 21.10.2013
Yayın: 15.11.2013

Gülpeembe Talayhan¹, Özlem Ünsal¹, Yusuf Orhan Uçal², Nedim Polat³, İrfan Çelebi¹

¹ Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi
² Erciş Devlet Hastanesi
³ Özel Polat Patoloji Laboratuvarı

Özet

Şiddetli burun tıkanıklığı şikayeti ile kliniğimize başvuran 81 yaşındaki erkek hastada görüntüleme tetkikleri sonucunda kribriform plate'in hemen üzerinde, düzgün sınırlı, rekürren menenjiom ile uyumlu bir lezyon saptandı. Genel anestezi altında kitleden transnazal multipl punch biyopsiler alındı. Lezyon sağ nasal kaviteyi tamamen doldurup septumu sola iten açık sarı-kahverengi kitlesel bir tümördü. Lezyon meningotelyal menenjiom olarak yorumlandı. Hastanın nöroşirürjik değerlendirilmesinde tümörün ön ve santral kafa tabanına yaygın invazyonu görüldü ve hastanın yaşı sebebiyle total rezeksiyon önerilmedi. Aynı zamanda intrakranial rezeksiyona hastanın onay vermemesi sebebiyle burun tıkanıklığı şikayeti şiddetli olan hastaya tümörün sadece nasal kavite ve orofarenks kısımlarını kapsayacak şekilde parsiyel rezeksiyon cerrahisi uygulandı. Hastanın postoperatif dönemde nazal solunum sıkıntısı geriledi ve takiplerinde problem yaşanmadı. Nasal polipler, intrakranial bir neoplazımın bulgusu patolojik incelenmesi mutlaka yapılmalıdır. Nadir olarak görülse de operasyon öncesi menenjiom ön tanımlar arasında düşünülmelidir. Bu yazımızda, multidisipliner olarak yaklaştığımız rekürren ekstrakranial meningotelyal menenjiom olgusunu sunmayı amaçladık.

Anahtar kelimeler: Ekstrakranial menenjiom, Meningotelyal menenjiom

Abstract

To report a case of recurrent extracranial meningotelyal meningioma successfully managed by a multidisciplinary team. Case report concerning successful management of recurrent extracranial meningioma based on pathology and extent of resection. A 81-year-old man who presented with a right nasal mass, postnasal drip, bilateral nasal obstruction and right epiphora. Physical exam and imaging showed recurrent meningioma involving the entire right anterior and posterior ethmoid complexes extending into the nasopharynx and down into the right nasal cavity via the anterior ethmoid. The mass was above the cribriform plate with a 3 cm size. The large mass filling the right ethmoid complex and the right nasal cavity hang outside the sinonasal cavity extending into the right orbital medial wall of the orbit and destructed it. The posterior wall of the nasopharynx and both pterygopalatine fossa were not attached by the mass. The intranasal, nasopharyngeal and oropharyngeal portions of the tumor were resected completely via an endoscopic endonasal approach. The frontal lobe portion of the tumor was intentionally left because of the patients consent wasn't taken. This is a very rare presentation of meningioma that the ENT surgeon should consider when formulating a differential diagnosis for a nasal mass. The clinical and radiographic features of these uncommon lesions are nonspecific, hence, a precise diagnosis requires histologic evaluation.

Keywords: Extracranial meningioma, Meningotelyal meningioma

Giriş

Menenjiomlar, primer intrakranial tümörlerin yaklaşık %25-30'unu oluşturmaktadır. Bayanlarda ve özellikle orta yaş ve sonrasında daha fazla görülmektedirler. Daha nadir olarak da (<%2) azalan sıklıkta özellikle sinonazal

bölge olmak üzere baş boyun bölgesinde, kulak ve temporal kemikte ve skalpte ekstrakranial yayılım gözlenebilir¹. Primer ekstrakranial menenjiomlar intrakranial bir kitleyle ilişkili değilken, sekonder ekstrakranial menenjiomlar intrakranial bir hadisenin uzantısıdır². Biz bu vaka sunumunda sağ maksiller sinus karsinomu düşünülen ancak yapılan transnazal punch biyopsisinde menenjiom teşhisi konulan ve yaklaşık 10 sene önce hastanemizde sol frontal bölgeye menenjiom cerrahisi uygulanan bir hastayı sunmayı amaçladık.

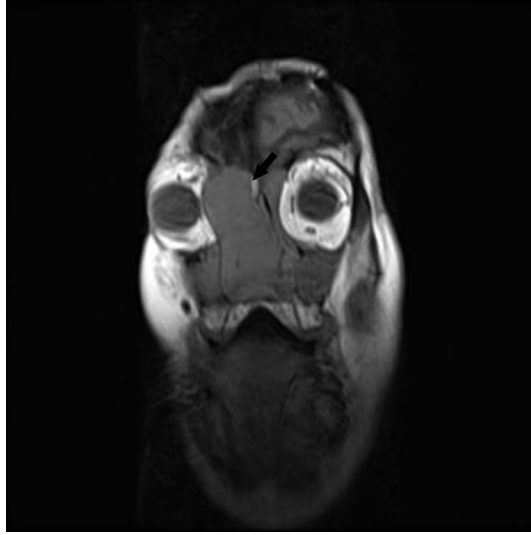
Olgu Sunumu

81 yaşındaki erkek hasta, postnasal akıntı, bilateral burun tıkanıklığı ve sağ gözden epifora şikayetiyle Kulak Burun Boğaz polikliniğimize başvurdu. 2002 yılında hastanemiz Beyin Cerrahisi kliniğinde sol frontal lobdan başarı ile temizlenen meningotelyal menenjiom öyküsü mevcuttu. Operasyondan sonra epilepsi profilaksisi için oral fenitoin başlanmış ve takiplerinde herhangi bir nörolojik semptomu olmamış. Hastanın kliniğimizde yapılan muayenesinde sağ nasal kaviteyi tamamen doldurup septumu sola iten açık sarı-kahverengi kitlesel lezyonu mevcuttu. Sert ve yumuşak damakta bombeleşme vardı. Hastanın paranasal sinus bilgisayarlı tomografi (BT) görüntülemesinde daha önce geçirilmiş cerrahiyle ve sol frontal bölgede kemik flebiyle uyumlu görüntü mevcuttu. Kribriiform plate'in hemen üzerinde, düzgün sınırlı, rekürren menenjiom ile uyumlu görünüm saptandı. Etmoid kompleks ve nazofarenksi dolduran oldukça geniş kitle lezyonu sağ nazal kaviteyi doldurup sinonazal kavite dışına taşarak sağ orbita medial duvarını destrukte edip orbita içine uzanmaktaydı. Posteriorda nazofarenks duvarı ile ilişkili olan kitle parafarengeal alana ve pterigopalatin fossalara ulaşmamaktaydı (Şekil 1).



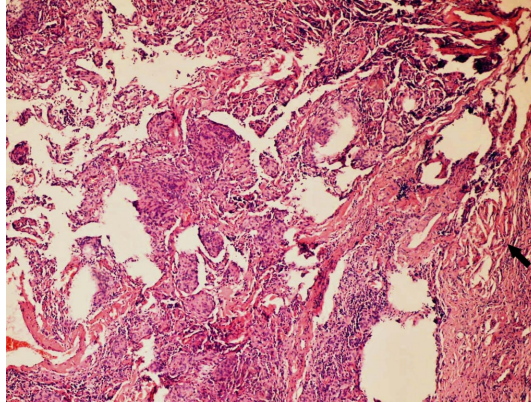
Şekil 1 : Koronal planda paranasal sinüs BT incelemesinden bir kesit, Siyah Ok: Sinonazal kavite dışına taşarak sağ orbita medial duvarını destrukte eden kitle

Manyetik rezonans (MRI) görüntülemesinde sağ etmoid selüller düzeyinde kribriiform plate'i destrukte edip sağ frontobazal'e yayılan yaklaşık 3 cm boyutunda yoğun kontrastlanan menenjiom ile uyumlu lezyon saptandı (Şekil 2).



Şekil 2 : Koronal planda T2 intensitede çekilen MR incelemesinden bir kesit, Siyah Ok: Kribriiform plate'i destrukte edip sağ frontobazale yayılan yaklaşık 3 cm boyutunda yoğun kontrastlanan menenjiom ile uyumlu lezyon.

Hastanın göz muayenesinde sağ glob hareketleri mediale ve superiora kısıtlıydı ve sağda optik atrofi saptandı. Genel anestezi altında kulak burun boğaz ekibi tarafından kitlesel lezyondan transnazal multipl punch biyopsiler alındı. Açık sarı-kahve renkli spesmenin mikroskopik bulgularında yüzeyde pseudostratifیه prizmatik epitel içeren, izositoz, izokaryoz gösteren uniform nukleuslu iğsi şekilli hücrelerden oluşan neoplastik lezyon meningotelyal menenjioma olarak yorumlandı (Şekil 3).



Şekil 3 : Histopatolojik incelemede pseudostratifیه prizmatik epitel içeren, izositoz, izokaryoz gösteren uniform nukleuslu iğsi şekilli hücreler (H-E x400)(Siyah Ok)

Hastanın nöroşirurjik değerlendirilmesinde tumörün ön ve santral kafa tabanına yaygın invazyonu görüldü ve hastanın yaşı sebebiyle total rezeksiyon önerilmedi. Aynı zamanda intrakranial rezeksiyona hastanın onay vermemesi sebebiyle burun tıkanıklığı şikayeti şiddetli olan hastaya tumörün sadece nasal kavite ve orofarenks kısımlarını kapsayacak şekilde endoskopik yöntemle intanzal parsiyel rezeksiyon cerrahisi uygulandı. Hastanın postoperatif dönemde nazal solunum sıkıntısı geriledi ve takiplerinde problem yaşanmadı.

Tartışma ve Sonuç

Menenjiomlar orta-ileri yaşlarda, kadınlarda daha sık görülen, büyük çoğunluğu benign karakterli ekstraaksiyel yerleşimli tümörlerdir³⁻⁷. Ekstrakranial menenjiomlar ise nadir tümörlerdir, tüm menenjiomların yaklaşık %2'sinden azını oluştururlar. Genellikle intrakranial menenjiomların ekstrakranial uzanımı olarak karşımıza çıkarlar. Boyutları değişken olmakla birlikte yapılan çalışmalarda 0,5 ile 4,5 cm arasında değiştiği bildirilmektedir. En sık olarak sinonasal bölge olmak üzere baş boyun bölgesinde, kulak ve temporal kemik bölgesinde ve skalpte görülürler⁸⁻¹¹. Büyük çoğunluğu benign olmakla beraber %5 oranında atipik ve %2 oranında malign olabilirler¹². Primer cerrahi rezeksiyon sonrası rekürrens gösteren tümörler genellikle orijinal tümörün histolojisini taşırlar. Kafa tabanında oluşan tümörler genellikle komplet olarak rezeke edilemezler böylece daha malign bir subklonun oluşmasından çok, nüks ederler¹³. Araknoid hücreler (meningiositler, meningotelyal hücreler, araknoid granülasyonlar, Pacchionion cisimcikleri nöral krest hücrelerinden köken alırlar. Tüm menenjiomların (intra/ekstrakranial) nöral krest hücrelerinden köken aldığı düşünülmektedir. Nöroaksisin dışındaki araknoid hücreler sinonasal trakttaki menenjiomların kaynağı olabilirler⁹. Buna ilaveten nasal mukoz membran, meningo-endonöral bileşkeyi temsil eder. Leptomeningeal hücrelerden endoneuriuma bu geçiş, kranial ve spinal sinirlerin glio-schwannian bileşkesindeki (Obersteiner-Redlich zone) komşulukta meydana gelir¹⁴. Bu meningoendonöral bileşke, tüm embriyonik doku bileşkeleri gibi, tümör oluşumuna eğilim gösteren bir bölgedir.

Thompson ve arkadaşlarının⁹ yaptığı 30 hastayı içeren bir çalışmada, ekstrakranial menenjiomda semptomların yaklaşık ortalama 31,1 ayda ortaya çıktığı görülmüştür. Bizim hastamızın yaklaşık 4 yıldan beri olan ve giderek artan nasal obstruksiyon ve postnazal akıntı şikayeti mevcuttu.

Radyolojik olarak yeterli teşhis koyabilmek için hem MR hem de CT görüntülemeleri gereklidir. Yamada ve arkadaşlarının¹⁵ yaptıkları çalışmada, kafa tabanını invaze eden ve ekstrakranial dokulara yayılım gösteren tümörlerin biyolojik olarak agresif oldukları ve hasta cerrahiye elverişli ise total olarak çıkarılması gerektiği savunulmuştur. Büyük kafa tabanı menenjiomlarının sadece %28'i rezektabl ve 5 yıl içinde %34 oranında rekürrens gösterebilmektedirler^{16,17}. Sayantana ve arkadaşlarının¹⁸ yaptıkları çalışmada ise yaşlı hastalarda büyük kafa tabanı tümörlerinin rezeksiyon sonrası yüksek mortaliteye sebep olabildikleri ve bu yüzden düzenli aralıklarla yapılan görüntülemelerle takip edilmesi, gerektiği bildirilmiştir.

Sonuç

Nasal polipler ,intrakranial bir neoplazımın bulgusu olabildiğinden patolojik incelenmesi mutlaka yapılmalıdır. Nadir olarak görülse de operasyon öncesi menenjiom ön tanımlar arasında düşünülmelidir. Menenjiom cerrahisi sonrası ise klinisyen, reziduel ya da rekürrens hastalık ihtimalini aklında bulundurmalıdır ve ekstrakranial bir menenjiom saptandığında ise hasta intrakranial bir odak açısından mutlaka tetkik edilmelidir.

Kaynaklar

1. Rushing E.J et al. Primary extracranial meningiomas: an analysis of 146 cases. Head Neck Pathol, 2009;3:116-130.
2. Ismail H, Burnley H, Harries P G. Recurrent extracranial sinonasal meningioma presenting 27 years after complete surgical eradication of right frontal meningioma. Acta Otolaryngol 2004;124:751-3.
3. Hastürk AE, et al. İntrakranial menenjiomlar: 56 vakanın analizi. Türk Nöroşirurji Dergisi 2011; 21:1,1-7.
4. Bondy M, Ligon BL. Epidemiology and etiology of intracranial meningiomas: a review. J Neurooncol 1996;29:197-205.
5. Longstreth WT Jr, et al. Epidemiology of intracranial meningioma. Cancer 1993;72:639-48.
6. Nakasu S et al. Recurrence and regrowth of benign meningiomas. Brain Tumor Pathol 2009;26:69-72.

7. Newton HB, Slivka MA, Stevens C. Hydroxyurea chemotherapy for unresectable or residual meningioma. *J Neurooncol.* 2000;49:165-70.
8. Nichols RD, et al. Meningioma in the parotid region. *Laryngoscope.* 1987;97:693-6.
9. Thompson LD, Gyure KA. Extracranial sinonasal tract meningiomas: a clinicopathologic study of 30 cases with a review of the literature. *Am J Surg Pathol.* 2000;24:640-50.
10. Thompson LD et al. Primary ear and temporal bone meningiomas: a clinicopathologic study of 36 cases with a review of the literature. *Mod Pathol.* 2003;16:236-45.
11. Miyamoto T, et al. Primary cutaneous meningioma on the scalp: report of two siblings. *Dermatol.*1995;22:611-9.
12. Kleihues P, Cavanee WK, (Editors). International Agency for Research on Cancer. 6th edition. Lyon: IARC Press, 2011:175-190.
13. Ironside JW, et al. Meningioma. In: Ironside JW, Moss TH, Louis DN, Lowe JS, Weller RO, editors. *Diagnostic Pathology of Nervous System Tumours.* London:Churchill Living-stone Press, 2002:343-78.
14. Kjeldsberg CR, Minkler J. Meningiomas presenting as nasal polyps. *Cancer* 1972;29:153-6.
15. Yamada SM, Yamada S, Takahashi H, Teramoto A, Matsumoto K (2004). Extracranially extended meningotheial meningiomas with a high MIB-1 index: a report of two cases. *Neuropathology.* 24:66-71.
16. Desai R, Bruce J. Meningiomas of the cranial base. *J Neurooncol.* 1994;20(3):255-79.
17. Whittle I, et al. Meningiomas. *Lancet* 2004;363(9420):1535-43.
18. Sayantana D, et al. An unusual nasal polyp: skull base meningioma with extracranial extension into the nasal cavity. *BJHM,* 2012;73,1:46-7.