

**OLGU SUNUMU**

**BİLATERAL AKUSTİK NÖRİNOM**  
**Akustik nörinomlarda tanı ve cerrahi yaklaşım**

**BILATERAL ACOUSTIC NEURINOMA**

**Diagnosis and approaching of acoustic neurinoma**

**Kemal SERÇE (\*), Mehmet İMAMOĞLU (\*\*), Uğur Enbiya ÖZGÜR (\*\*), Ahmet SARI (\*),  
Hamit Reşit GÜMELE (\*), Ö. Cem ŞENAKAYLI (\*)**

**ÖZET :** Akustik nörinom (AN) sekizinci kranial sinirin benign bir tümördür. AN, klinik olarak genellikle yavaş ilerler ve unilateral nörosensoryal işitme kaybı ile ortaya çıkar. Erken tanı için, özellikle tek taraflı işitme kaybı olan hastalarda yüksek oranda tümörden kuşulanmak önemlidir. Manyetik rezonans görüntüleme (MRG), AN tanısında günümüzde "altın standart" kabul edilmektedir. Beyin, sapı uyarılmış potansiyelleri yanıtı ve odiyometri diğer yardımcı tanı yöntemleridir. AN'un bilateral görülme oranı düşüktür. Bilateral olgular sıklıkla tip 2 nörofibromatozis ile birlikte bulunur.

Bit yazıda, nadir görülen bilateral AN olgusu sunuldu ve literatür bilgileri ışığında tanı ve tedavi yöntemleri tartışıldı.

**Anahtar Sözcükler :** akustik nörinom,tanı, MRIG, cerrahi.

**SUMMARY :** Acoustic neurinoma (AN) is a benign tumor of the eighth cranial nerve. AN progreses in a slow manner clinically and unilateral hearing loss of sensorineural tupe occurs. In order to make an early diagnosis, a high index of tumor suspicion is necessary in patients having unilateral symptoms. Magnetic resonans imaging (MFU) is currently accepted as the "gold Standard" in diagnosing AN. Auditory brain stem evoked response (ABR) and audiometry are the other helpful tests in diagnosing. The incidence of bilateral acoustic neurinoma (BAN) is extremely rare. BAN is frequently seen with nerufibromatosis type 2.

In this article, a rarely seen case of BAN presented and the diagnosis and treatment methods have been discussed in the light of literature knowledge.

**Key Words :** Acoustic neurinoma, diagnosis, MRI, surgery.

**GİRİŞ**

Akustik nörinom (AN)'lar 8. kranial sinirden kaynaklanan ponto-serebellar köşenin ve internal akustik kanalın en sık görülen benign tümörleridir. Bütün intrakranial tümörlerin %5-10'unu ve ponto - serebellar köşe tümörlerinin ise %85-90'ını oluştururlar (9). AN'lar klinik olarak genellikle yavaş ilerleyen unilateral nörosensoryal tip işitme kaybı ile ortaya çıkar (14). Bazen tinnitusa neden olur. Baş dönmesi ve denge bozukluğu gibi vestibüler semptomlar relatif olarak seyrek görülür (9).

Bilateral akustik nörinom (BAN) seyrek ola-

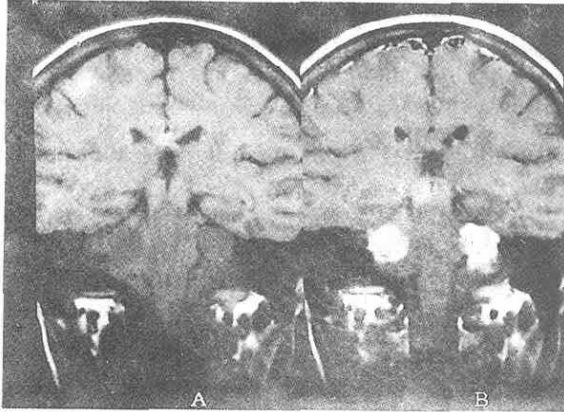
rak görülür. BAN nörofibromatozis tip 2 (NF2)'de ise unilateral tümörlerden çok daha sık görülür. "Santral nörofibromatozis" de denilen NF2 dominant kalıtım gösteren bir hastalıktır (9, 12). Görülme insidansı 50.000'de birdir, en sık genç ve orta yaş erişkinlerde görülür. En sık tutulum 8. ve 5. kranial sinirlerde görülür. NF2'nin tanı kriteri 8. kranial sinirde unilateral veya bilateral nörinomun varlığı ve diğer lokalizasyonlarda NF2 ile ilişkili olarak nörofibrom, nörinom, menenjiyom ve gliyom gibi lezyonlardan herhangi birinin bulunmasıdır (9, 12). Santral tip nörofibromatozis, BAN'un olması ve cilt bulgularının olmaması ile periferik tipten ayrılır. Atipik gliyal hücreler, hamartomlar ve multipl gliyomlar NF2'li hastalarda görülebilen diğer lezyonlardır (14).

(\* ) Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı - TRABZON

(\*\* ) Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi. KBB Anabilim Dalları - TRABZON

## OLGU SUNUMU

32 yaşında kadın hasta 2-3 yıldan beri sağ- da daha fazla olmak üzere her iki kulağında işitme azlığı ve çınlama şikayetleri ile polikliniğimize baş vurdu. Öyküsünde işitme kaybının son 2-3 aydan beri belirgin olarak arttığı, kulak ağrısı, kulak akıntısı, baş dönmesi ve yüz, felci gibi şikayetlerinin olmadığı öğrenildi. Otoskopik muayene normal olarak değerlendirildi, Odiyometrik incelemede sağ kulakta 60 dB, sol kulakta 50 dB'lik nörosensoral tip işitme kaybı tesbit edildi. SİSİ testi bilateral negatif, Tone Decay testi ise bilateral pozitif bulundu. Timpanometri bulguları normaldi. Beyin sapı uyarılmış potansiyelleri yanıtında (auditory brain stem evoked response : ABR) dalga I-V interpike latansında uzama saptandı. Pontoserebellar köşe patolojisi düşünülen hastanın MR incelemesinde yaklaşık 2.5 cm boyutlarında bilateral kitle tesbit edildi. (Resim I-3) Cerrahi müdahaleyi kabul etmeyen hasta kendi isteği üzerine başka bir kliniğe sevk edildi.



**Resim 1 :** Bilateral akustik nörinom kitleleri . A. Kontrastsız T1 ağırlıklı koronal MR görüntüsünde kitleler beyin parenkimine göre hafif hipointens izleniyor. B. Kontrastı incelemede yoğun kontrast tutulum gösteren kitleler hafif lobüle olup çevre dokulardan sınırlan net olarak ayrılıyor.

## TARTIŞMA

AN'un klinik semptomları doğrudan tümör büyüklüğü ile ilişkilidir. 0.5-1.5 cm boyutlarındaki intrakanaliküler nörinomlar asemptomatik olabilir veya yavaş gelişen semptomlara neden olur. Tümör büyüyerek internal akustik kanalı doldurursa kohlear sinire basar ve sıklıkla başlangıç semptomları olan nörosensoral işitme kaybı ve tinnitusa neden olur. İşitme kaybı akut

başlangıçlı olabilir, fakat genellikle yavaş ilerleyici tiptedir. Akustik nörinomlu hastaların yaklaşık %15 kadarında ani işitme kaybı öyküsü vardır (11). Vertigo küçük tümörlerde daha sık görülen semptomdur (6). Olgumuzda 2-3 yıl gibi uzun sürede gelişen işitme azlığı vardı.

AN'ların bilateral görülme oranı düşüktür. Bilateral olgular sıklıkla NF2 ile birlikte bulunur. AN'ların bazı serilerdeki bilateral görülme oranı **Tablo I**'de gösterilmiştir. NF2'de en sık görülen lezyonlar AN'lar olup %95 oranında bilateraldir. BAN'un olması NF2'nin tanı koydurucu iki majör kriterinden birincisidir. NF2 cilt bulgularının yokluğu ile periferik tipten ayrılır. Periferik tipte ise tanı koymak için cafe-au-lait izlenmesi gerekir (9, 12). BAN saptadığımız olgumuzda cilt bulguları yoktu.

**Tablo 1 : Bilateral Akustik Nörinom görülme sıklığını gösteren seriler**

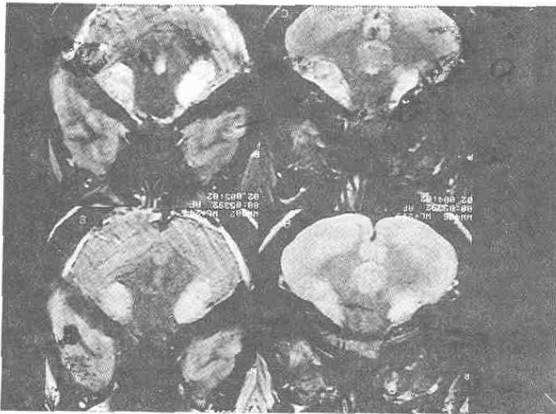
SERİ	Unilateral	Bilateral	Bilateral Oranı
30 hasta serisi (Curati et al.)	27	3	%10
49 hasta serisi (Glasscock et al.)*	12	37	%77.8
99 hasta serisi (Fischer et al.)**	95	4	%4
161 hasta ser. (Glasscock et al.)***	136	22	%12.

(\*) Nörofibromatozis tip 2'li 49 olgudan 37'si bilatera akustik nörinom  
 (\*\*) 4 olgu nörofibromatozisli bilateral akustik nörinom  
 (\*\*\*) Bilateral olgulardan ikisi nörofibromatozisli olgu

İnternal akustik kanalın görüntüleme çalışmalarında manyetik rezonans görüntüleme (MRG) kontrastlı bilgisayarlı tomografi (B) ve havalı-BT-sisternografiden daha duyarlı bulunmuştur (2, 3). 1.5-3 cm boyutlarında orta büyüklükteki AN'lar porus akustikus genişleten, iyi sınırlı, yuvarlak veya oval kitleler şeklinde görülür. Tümör etrafında genellikle minimal ödem vardır. 3 cm'den daha büyük tümörler posterior fossaya doğru büyüyerek beyin sapında itilmeye, 4. ventrikül, serebellar pedinkül veya serebellumda bası yapabilir (9). Büyük tümörlerde cerrahi yaklaşımın şeklini belirlemek için tümörün büyüklüğünü ve lokalizasyonu belirlemek önemlidir.

AN'lar kontrastsız MRG'de T1 ağırlıklı serilerde izointens veya hafif hipointens izlenir. Koronal MR kesitleri büyük tümörlerin beyin sapı,

4. ventrikül ve serebellum ile olan ilişkisini daha iyi gösterir (Resim 1). T2 ağırlıklı serilerde ise tümör kitlesindeki baskın hücre tipine bağlı olarak değişkenlik gösterir (9). Lipitten zengin hücreler içeren tümörlerde T2 ağırlıklı serilerde hiperintens tümör içinde hipointens alanlar izlenir. Hiyalinizasyon, yağlı dejenerasyon ve vakuolizasyon gibi değişiklikler gösteren tümörler ise hiperintens izlenir (9). Olgumuzda hafif lobüle yapıda olan AN kitlesi T1 ağırlıklı serilerde homojen hipointens (Resim 1A), proton dansite ve T2 ağırlıklı serilerde ise hafif heterojen hiperintens idi (Resim 2). AN olgularında tümörü daha ayrıntılı ve iyi görüntülemek için kontrastlı MRG ideal görüntüleme tekniğidir (2, 3, 9), Kontrastlı MRG çalışmaları tümörün tesbit edilme oranı belirgin olarak artar (4). AN'lar genellikle yoğun kontrast tuttuğu için 2 mm'ye kadar küçük tümörler doğru bir şekilde tesbit edilebilir (1). Kitlerde homojen veya heterojen kontrast tutulum olabilir. Olgumuzun MR incelemesinde boyutları ortalama 2.5 em olan bilateral AN saptandı. Kitler ekstrakanaliküler yerleşimliydi. Kontrastlı serilerinde hafif heterojen fakat yoğun kontrast tutulum gösteren biraz lobülasyon gösteren kitlelerin sınırları çevre parenkim yapılarında net olarak ayrılıyordu (Resim 1 B, 3A, B) Kitlelerin etrafında bariz bir ödem yoktu. AN kitlelerin bilateral olmaları nedeniyle olgunun NF2 olabileceği düşünüldü. Ancak olguda NF2 ile uyumlu olabilecek başka kranial lezyon saptanmadı.



Resim 2 : A. B. Aksiyal proton dansite ve C. D. T2 ağırlıklı görüntülerde pontoserebellar sistemde hafif heterojen hiperintens kitleler izleniyor. Her iki pontoserebellar sistem tümör tarafından doldurulmuş izleniyor.

AN'ların, NF'in multipl lezyonlarının ve tümör rekürrenslerinin ortaya çıkarılmasında

kontrastlı MRG oldukça yararlıdır (4). Kontrastlı inceleme cerrahi sonrası rezidüe veya rekürrens tümörü ortaya çıkarmada da faydalıdır. T1 ağırlıklı serilerde hiperintens izlenen yağlı doku greftlerini kontrast tutulum gösteren tümörden ayırmak için kontrastsız ve kontrastlı kesitlerin karşılaştırılması gerekir (3, 9).



Resim 3 . A. B. Kontrastlı aksiyal kesitlerde yoğun kontrast tutulum gösteren hafif lobüle kitleler izleniyor.

MRG'de AN'un pontoserebellar köşeden gelişen menenjiyomdan ayırımı önemlidir. Menenjiyom olgularında 8 sinir tümörden ayrı olarak görülürken, AN'da tümör sinirin etrafını sarar ve sinir tümör kitlerinden ayrı görülmez. Olgumuzda bilateral AN kitlesi internal akustik kanal ile ilişki göstermekteydi ve 8 sinir kitleden ayrı izlenmiyordu (9).

AN'ların erken tanısı için sadece tek taraflı işitme kaybı değil semptomu olan bütün hastalarda aksi isbat edilene kadar AN'dan kuşkulanan temel prensip olmalıdır, işitme kaybı 70-80 dB'den daha fazla olan bütün hastalar ABR ile test edilmelidir. ABR'nin normal olduğundan kuşku varsa hasta MRG ile incelenmelidir. İşitmesi zayıf hastalar ise doğrudan MRG'ye gönderilmelidir (14).

#### BAN Olgularında Cerrahinin Yeri ve Alternatif Yaklaşımlar :

Erken tanı ve cerrahi tekniklerdeki iyileşme bu tümörlerin cerrahi olarak çıkarılmasıyla morbiditeyi önemli oranda azaltmaktadır (13). Küçük AN'ları hastaların işitmesini koruyarak cerrahi olarak çıkarmak mümkündür. Bu, özellikle tümör internal akustik kanalın fundusuna uzanmadığı durumlarda geçerlidir (9). Ancak,

kitlenin çıkarılmasından sonra tekrarlayan işitme kayıpları görülebilir (11).

AN'larda tümör hacmi ile operasyon öncesi işitme miktarı ve operasyon sonrası fasiyal sinir fonksiyonu arasındaki ilişkiyi araştırmak için yapılan 864 hastayı kapsayan bir seride, tümör hacmi ile operasyon öncesi işitme seviyesi arasında bir anlamı ilişki bulunmamıştır. Ancak post-op fasiyal sinir fonksiyonu ile tümör hacmi arasında nonlineer bir ilişki bulunmuştur (1). Bu, AN olgularının klinik yönetiminde tümör hacminin önemli olduğunu göstermektedir. Büyük AN olgularında translabirentin, subokspital ve transtemporal olmak üzere genellikle üç tip cerrahi yaklaşım vardır. Özellikle büyük tümörlerde tümör çapındaki küçük değişiklikler tümör hacminde önemli ölçüde değişikliklere yol açacağı için postop fasiyal sinir fonksiyonunu etkileyecektir (1).

BAN genellikle NF2'li hastalarda gelişir. Bu hastalarda tümörün çıkarılması esnasında işitme duyusunun korunması önemli bir problemdir. BAN'ın görüldüğü NF2 olgularının bu nedenle erken tanıların konması ve BAN olgularının değerlendirilmesinin ayrı bir önemi vardır (5, 8, 9). Bir çalışmada 1,5 cm ve daha altında AN kitlesi olan NF2'li hastalarda işitmeyi koruyan cerrahi müdahalenin yapılması tavsiye edilmiştir (5). Başka bir çalışmada cerrahi ve cerrahi dışı alternatif tedavi yöntemleri ile tedavi edilen BAN olgularının sonuçları karşılaştırılmıştır. 49 NF2'H hastada toplam 86 AN kitlesi opere edilmiş ve bunların sonuçları ve komplikasyonları araştırılmıştır. Bu olgularda cerrahi sonrası işitmede hemen zayıflama ve uzun süre sonrasında ise daha da kötüleşme görülmüştür (8). Bu nedenle NF2'li hastalar ve asemptomatik aile bireyleri AN'un erken tanısı açısından ayrıntılı, multidisiplin ve uzun süreli olarak dikkatle takip edilmelidir.

Cerrahi planlanan BAN olgularında cerrahi öncesi yapılan odiyometrik değerlendirmede lezyonun büyük olduğu ve işitmenin en düşük olduğu kulağın tespit edilmesi ve bu taraf kulağın opere edilmesinin daha yararlı olacağı belirtilmektedir (7). BAN'lu hastalarda tümör boyutlarının eşit olmama durumu nadir değildir. Ancak, büyük AN kitlesi olan olgularda rezidüel

sağlam işitme bozukluğu ile gelebilir. Ayrıca tümörün cerrahi olarak çıkarılması esnasında da geriye kalan işitme miktarı büyük risk altında kalmaktadır. Bu nedenle, cerrahide işitmeyi korumanın prognoz açısından zayıf olduğu BAN olgularında mümkün ise cerrahiye alternatif olarak kemoterapi yapılmasını önerenler vardır (10). Bazı çalışmalarda, hiç tedavi almayan seçilmiş hasta grupları takip edilmiştir. Hastanın yaşı, medikal durumu, tümör büyüklüğü, odiyometrik veriler ve hastanın tercihine bağlı olarak konservatif yaklaşım bu grup hastalarda tümör büyümesi ve semptomların ilerleme durumu izlenmiştir. Sonuçta, AN'lu hastaların önemli bir kısmının düzenli görüntülemeyle izlenebileceği ve hiç tedavi gerektirmeyebileceği görülmüştür (13).

### SONUÇ:

AN olgularının tanısı da günümüzde en değerli yöntemlerden birisi olarak MRG kullanılmaktadır. Kuşku olgularda erken tanı için ABR ve MR incelemeleri belirli sürelerle tekrarlanmalıdır, NF2'li hastalar AN gelişimi ve erken tanı açısından izlenmelidirler. Kitlenin boyudan küçük olan AN olgularının cerrahisinde post-op komplikasyonların oranı daha düşüktür. BAN olgularında ise cerrahiye alternatif yöntemler üzerinde durulmalı, kemoterapi ve konservatif yöntemler de dikkate alınmalıdır.

**Yazışma Adresi :** Dr. Kemal SERÇE  
KTÜ Tıp Fakültesi,  
Radyoloji Anabilim DALI,  
61080 TRABZON

### KAYNAKLAR

1. ARRIAGA MA, LONG S, NELSON R. : Clinical correlates of acoustic neuroma volume. Am J Otol 1993; 14 : 465 - 468.
2. CURATI WL, GRAIF M, KINGSLEY DP, KING T, SCHOLTZ CL, STEINER RE. ; MRI in acoustic neuroma : a review of 35 patients. Neuroradiology 1986; 28 : 208 - 214.
3. CURATI WL, GRAIF M, KINGSLEY DP, et al. : Acoustic neuromas : Gd-DTPA enhancement in MR imaging. Radiology 1986; 158 : 447-451
4. D'AMBROSIO F, BENFARI G. : La RM con Gd-DTPA nell'imaging diagnostico del neurinoma dell'acustico : nostra esperienza. Acta Otorhinolaryngol Ital 1993; 13 : 21 -29.
5. DOLY KJ, SEHLTON C. : Hearing preservation in bilateral acoustic neuroma surgery. Am J Otol 1993; 14 : 562 - 565.
6. DORNHOFFER JL, HELMS J, HOEHMAN DH. : Presentation and diagnosis of small acoustic tumors. Otolaryngol Head Neck Surg 1994; 111: 232 - 235
7. FARREL ML, HARRIES ML, BAGULEY DM, MOFFAT D. ;

- Bilateral acoustic schwannoma : postoperative hearing in the contraletarel ear. J Laryngol Otol 1991; 105 - 769 - 771.
8. GLASSCOCK ME, HART MJ, VRAJEC JT. : Management of bilateral acoustic neuroma. Otolaryngol Clin North Am 1992; 25 : 449 - 469.
  9. HASSO AN, HINSHOW DI, KIEF-GARCIA ML. : Neoplasms of cranial nerves and skull base. in : Stark DD, Bradley WG. eds. Magnetic resonance imaging. St. Louis : Mosby. 1992; 851 - 889.
  10. JAHRSDOERFER RA, BENJAMMI RS. : Chemotherapy of bilateral acoustic neuromas. Otolaryngol Head Neck Surg 1988; 98 : 273-282.
  11. SAKAKIBARA A, AO YAGI M, KOIKE Y. : Acoustic neuroma presented as repeated hearing loss. Acta Otolaryngol Suppl (Stockh) 1994; 511 P : 77 - 80.
  12. SILVERMAN FN, IZYRD SE, FITS CR. : The skull, spine, and central nervous system. In : Silverman FN, Kuhn JP. eds. Caffey's pediatric x-ray diagnosis and integrated imaging approach, vol 1. St. Louis : Mosby 1993; 234 - 240.
  13. STRASNICK B, GLASSCOCK ME, HAYNES D, McMENOMEY SO, MINOR LB. : The natural history of untreated acoustic neuromas. Laryngoscope 1994; 104 : 1115 -1119.
  14. THOMSEN J, TOS M. : Management of acoustic neuromas. Ann Otolaryngol Chir Cervicofas 1993; 110 : 179 - 191.