

Synsnervemeningeomer – fra avventende holdning til aktiv behandling

Sammendrag

Meningeomer som affiserer de fremre synsbaner, er vanskelig tilgjengelig for behandling. Holdningen har vært å vente inntil pasienten ikke lenger kunne se på det aktuelle øyet. Forsøk på aktiv kirurgisk behandling fører som regel også til blindhet, ofte i kombinasjon med øyebevegelsesproblemer. Strålebehandling kan stoppe ytterligere tumorvekst, men det visusmessige resultatet blir det samme: tap av synet. Flere rapporter de siste årene viser synsbevarende resultater hos pasienter med optikusmeningeomer etter fraksjonert stereotaktisk bestråling.

Engelsk sammendrag finnes i artikkelen på www.tidsskriftet.no

Oppgitte interessekonflikter: Ingen

Emilia Kerty

emilia.kerty@klinmed.uio.no
Nevrologisk avdeling
Rikshospitalet
0027 Oslo

De fleste orbitale meningeomer skyldes utvekst fra intrakranielle svulster. Primære synsnervemeningeomer utgjør kun 1,5–2% av alle meningeomer (1). Orbitale meningeomer forekommer i alle aldre, men hyppigst blant middelaldrende kvinner. 95% av tilfellene er ensidige (2).

Akutt partielt eller totalt synstap, amaurosis fugax-liknende kortvarige episoder med synsnedsettelse, kan være debutsymptom. Synsnedsettelsen kan progrediere over flere år. Synsfeltdefekt, i form av konsentrisk innskrenkning, sentrale og parasentrale skotomer eller forstørret blind flekk kan påvises hos to tredeler av pasientene. Lett proptose (exophthalmus) på 2–3 mm ses hos halvparten av pasientene. Det oppdages vanligvis etter synstapet, men kan være det initiale symptom hos noen. Innskrenkning av øyebevegelse, spesielt oppad, er ikke uvanlig. Kronisk papillødem og lette tegn på optikus-

atrofi er tidlige funn, og er til stede hos nesten alle pasienter når diagnosen stilles.

Den klassiske triaden bestående av visusnedsettelse, optikusatrofi og optociliær shunt er patognomonisk for optikusmeningeomer (3). Radiologisk diagnose av optikusmeningeomer er tidligere omtalt i Tidsskriftet (4). Svulsten omkranser synsnerven og gir en konsentrisk fusiform eller tubulær fortykkelse av nerven som kan påvises både med CT og MR. Etter kontrastinjeksjon ses kraftig oppladning i tumoren ved begge metoder, men MR er bedre egnet for å påvise små meningeomer, og fremstiller også best eventuelle intrakranielle utbredelse av tumoren.

Det primære optikusmeningeomet utvikles av araknoidale celler rundt den intrakranielle og intraorbitale delen av synsnerven. Sekundære optikusmeningeomer ekspanderer fra sfenoidale meningeomer gjennom optikuskanalen til orbita.

Behandling

Ubehandlet fører meningeomer til blindhet, og intensiv tumorvekst gir proptose og intrakraniell vekst. Kirurgisk behandling av optikusmeningeomer ble først beskrevet av Cushing & Eisenhardt i 1938 (5) og ble relativt vanlig. Målet var å fjerne svulsten uten å skade synsnerven, noe som viste seg å være meget vanskelig, og bare noen få, anekdotiske tilfeller er rapportert med bevart eller bedret funksjon (6, 7). Inkomplett fjerning av tumor førte til lokalt residiv og senere intraorbital og intrakraniell innvekst (2). I langtkomne tilfeller, der pasienten allerede hadde mistet synet, ble hele synsnerven resekt. Flere års mislykkede forsøk med kirurgisk behandling ble etterfulgt av en ekspekterende holdning. Det er vanskelig å forutsi tumorens veksthastighet og det kom rapporter som viste at pasientene hadde bevart synet i enkelte tilfeller mange år etter at diagnosen ble stilt (8). Akutt synsreduksjon kan imidlertid oppstå helt uventet, på iskemisk grunnlag, uten radiologisk progresjon av svulsten.

Hormonbehandling ble også forsøkt. Meningeomer inneholder østrogen- eller progesteronreseptorer. Kliniske studier med anti-østrogenet tamoksifen og antiprogesteronet mifepriston var imidlertid skuffende (9).

Konvensjonell strålebehandling gav store bivirkninger i form av stråleindusert retinopati og optikusnevropati, som regel også på den ubehandlede, friske siden. De omkringliggende strukturer ble også skadet, blant annet forårsaket strålebehandling pituitær hypofunksjon.

Stereotaktisk strålebehandling

Siden tidlig i 1980-årene er det kommet flere rapporter med lovende resultater om konformal stereotaktisk fraksjonell strålebehandling ved optikusmeningeomer. Synsnerven tåler 1,8 Gy per dose per fraksjon til en totaldose av 54 Gy eller en enkeltdose av 6,5–8 Gy (10).

Fraksjonert stereotaktisk bestråling minsker risikoen for stråleindusert synsnerveskade, og på grunn av meget presis lokalisering av strålefeltet begrenses bestrålingen av normale vev. Metoden må ikke forveksles med stereotaktisk strålekirurgi, som også er brukt i behandlingen av synsnervemeningeomer (11). Denne teknikken, i motsetning til stereotaktisk stråleterapi, tilfører høyere enkeltdoser i en eller flere bolus og derved er faren større for skade av nærliggende hjernevev, synsnerve og retina (12). Tredimensjonal konformal fraksjonert strålebehandling, med en total dose mellom 50–54 Gy, fraksjonert over 5–6 uker er et lovende behandlingstilbud til denne pasientgruppen. Individuelt designet maske tillater eksakt og reproducerbar behandling. Bivirkninger er små og består i lokal hudirritasjon og forbigående alopesi, men ett enkelt tilfelle av stråleindusert retinopati er også rapportert (13). Resultater med hensyn til synsfunksjonen er meget lovende.

Studiene viser at best effekt oppnås på synsfelt, som ofte helt normaliseres. Det er viktig at behandlingen utføres mens visus er god. Optikusmeningeomer er sjeldne, og det er vanskelig for enkeltentre å oppnå større materialer. Det er derfor nødvendig med multisenterstudier. Tilstanden progredierer langsomt, derfor er lang oppfølging av pasienter nødvendig. Tabell 1 viser de hittil publiserte større materialer med denne behandlingen (14–17).



Hovedbudskap

- Optikusmeningeomer fører til synstap og proptose og er vanskelig å behandle
- En ny behandlingsmetode, fraksjonert konformal stereotaktisk stråleterapi, viser lovende resultater
- Ved hurtigvoksende svulster og/eller progredierende affeksjon av synsfunksjonen bør denne behandlingen overveies

Tabell 1 De hittil publiserte studier med stereotaktisk strålebehandling for optikusmeningeomer. Enkle kasuistikker er ikke tatt med

Forfattere og publikasjonsår	Antall pasienter	Dosefraksjon (Gy)	Total dose (Gy)	Endring i visus (antall pasienter)		
				Bedret	Uendret	Forverret
Liu og medarbeidere, 2002 (14)	5	1,8	45–54	4	1	0
Andrews og medarbeidere, 2002 (15)	30 ¹	1,8	50–54	10	10	2
Pitz og medarbeidere, 2002 (16)	15	1,8	54	7	8	0
Landert og medarbeidere, 2003 (17)	8	1,8	54	6	1	1

¹ Bare 22 pasienter hadde målbar visus før strålebehandlingen

Pasient. En 35 år gammel kvinne merket flere kortvarige episoder med synsbortfall på venstre øye i siste trimester i sitt andre svangerskap i 1998. Symptomene forsvant etter fødselen, men kom tilbake i februar 2000, og hun oppsøkte øyelege for første gang.

Det ble påvist venstresidig papillødem, men visus og synsfelt var normalt. MR-undersøkelse viste fortykket synsnerve med kraftig oppladning etter kontrastinjeksjon i tumor, forenlig med optikusmeningeom. Først bestemte man seg for observasjon. Videre kontroller viste parasentrale skotomer. De subjektive plagene med episodiske synsforstyrrelser ble daglige, varte lenger og kunne fremprovoseres ved stillingsendring eller sterkt lys. Det ble påvist ytterligere synsfeltreduksjon. Visus var fortsatt normal.

Det viste seg at pasienten ikke kunne få fraksjonert stereotaktisk strålebehandling i Norge. Etter kontakt med Universitetssykehuset i Tübingen, Tyskland, ble pasienten sendt til slik behandling, med Rikstrygdeverkets velvillige medvirkning.

Hun gjennomgikk seks ukers behandling, som resulterte i umiddelbar bedring av synsfeltet. Observasjonstiden er imidlertid meget kort, og pasienten følges opp videre både med nevrooftalmologiske og radiologiske kontroller.

Avslutning

Basert på dagens kunnskap, kan man konkludere med at tredimensjonal, konformal stereotaktisk fraksjonert strålebehandling representerer et adekvat behandlingsalternativ for optikusmeningeomer. Metoden bør tilbys pasienter med hurtig tumorvekst eller progredierende synstap og synsfeltutfall.

Litteratur

- Sibony PA, Krauss HR, Kennerdell JS et al. Optic nerve sheath meningiomas: clinical manifestations. *Ophthalmology* 1984; 91: 1313–26.
- Dutton JJ. Optic nerve sheath meningiomas. *Surv Ophthalmol* 1992; 37: 167–83.
- Frisen L, Hoyt WF, Tengroth BM. Optociliary veins, disc pallor, and visual loss: a triad of signs indicating sphenoidal meningioma. *Acta Ophthalmol (Copenh)* 1973; 57: 241–9.

- Bakke SJ, Kerty E. Valg av nevroradiologiske metoder i oftalmologien: synsnerven, øyemuskulene og orbita. *Tidsskr Nor Lægeforen* 2001; 121: 1361–4.
- Cushing H, Eisenhardt L. Meningeomas: their classification, regional behavior, life history and surgical end results. Springfield: Charles C. Thomas, 1938: 250–82.
- Mark LE, Kennerdell JS, Maroon JC. Microsurgical removal of a primary intraorbital meningioma. *Am J Ophthalmol* 1987; 86: 704–9.
- Clark WC, Theofilos CS, Fleming JC. Primary optic nerve sheath meningiomas: report of nine cases. *J Neurosurg* 1989; 70: 37–40.
- Egan RA, Lessell S. A contribution to the natural history of optic nerve sheath meningiomas. *Arch Ophthalmol* 2002; 120: 1505–8.
- Miller NR. The evolving management of optic nerve sheath meningiomas. *Br J Ophthalmol* 2002; 86: 1198.
- Leber KA, Bergloff J, Pendl G. Dose-response tolerance of the visual pathways and cranial nerves of the cavernous sinus to stereotactic radiosurgery. *J Neurosurg* 1998; 88: 4–50.
- Klink DF, Miller NR, Williams J. Preservation of residual vision 2 years after stereotactic radiosurgery for a presumed optic nerve sheath meningioma. *J Neuroophthalmol* 1998; 18: 117–20.
- Kondziolka D, Niranjana A, Lunsford LD et al. Stereotactic radiosurgery for meningiomas. *Neurosurg Clin N Am* 1999; 10: 317–25.
- Subramanian PS, Bressler NM, Miller NR. Radiation retinopathy after fractionated stereotactic radiotherapy for optic nerve sheath meningioma. *Ophthalmology* 2004; 111: 565–7.
- Liu JK, Forman S, Hershewe GL et al. Optic nerve sheath meningiomas: visual improvement after stereotactic radiotherapy. *Neurosurgery* 2002; 50: 950–7.
- Andrews DW, Faroozan R, Yang BP et al. Fractionated stereotactic radiotherapy for the treatment of optic nerve sheath meningiomas: preliminary observations of 33 optic nerves in 30 patients with historical comparison to observation with or without prior surgery. *Neurosurgery* 2002; 51: 890–902.
- Pitz S, Becker G, Schiefer U et al. Stereotactic fractionated irradiation of optic nerve sheath meningioma: a new treatment alternative. *Br J Ophthalmol* 2002; 86: 1265–8.
- Landert M, Baumert BG, Lütolf UM et al. Outcome of optic nerve sheath meningiomas treated by stereotactic radiotherapy. *Neuroophthalmology* 2003; 27: 207.