

OLGU BİLDİRİLERİ / CASE REPORTS

Baş-Boyun Yerleşimli Sinir Kılıfı Tümörleri: Üç Olgu Sunumu

H. Cıncık, A. Güngör, H. Baloğlu, A. Çolak, H. Candan

Nerve sheath tumours localized on head and neck: report of three cases

We present three cases with peripheric nerve sheath tumour localized in head and neck that were treated in ENT Department of GATA Haydarpaşa Educational Hospital. The tumours originated in the brachial plexus, vagus and occipital nerve. All of the patients complained about mass without pain. No adenopathy was noted in three cases. The tumors were excised for diagnosis and treatment. Histopathologic examination revealed that tumour originated in the brachial plexus was malignant peripheral nerve sheath tumour, others were schwannoma. The case with malignant nerve sheath tumour received postoperative adjuvant radiotherapy. No residue has been noted after one year of follow-up.

Key Words: Peripheral nerve sheath tumour, tumour, schwannoma, malignant.

Özet

GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi KBB Kliniği'nde tedavi edilen baş-boyun yerleşimli üç periferik sinir kılıfı tümörü olgusu sunuldu. Tümörler sağ brakial pleksus, sol vagus ve sol oksipital sinir kaynaklıydı. Olguların hepsinde ağrısız kitle şikayeti vardı. Periferik lenfadenomegali hiçbir olguda yoktu. Tanı ve tedavi amaçlı tümörektomi yapıldı. Histopatolojik değerlendirmede brakial pleksus yerleşimli olgu malign periferik sinir kılıfı tümörü, diğer iki olgu ise schwannom tanısı aldı. Malign periferik sinir kılıfı tümörü olgusu adjuvan radyoterapi de almış olup bir yıllık takibinde rezidiv hastalık bulgusu saptanmadı.

Anahtar Sözcükler: Periferik sinir kılıfı, tümör, schwannom, malign.

Turk Arch Otolaryngol, 2004; 42(4): 220-224

Türk Otolarengoloji Arşivi, 2004; 42(4): 220-224

Giriş

Nörojenik tümörler malign ve benign olarak iki grupta incelenirler; nörofibromlar, schwannomlar, nöromlar ve granüler hücreli miyeloblastomlar benign grubu; nörojenik sarkomlar, malign periferik sinir kılıfı tümörleri (MPSKT), nöroepitelyomlar, nörofibrosarkom ve malign melanomlar da malign grubu oluştururlar.^{1,2}

İlk defa 1910 yılında Verocay tarafından "nörom" adıyla tanımlanan, 1935 yılında sinir kılıflarından doğduğu tespit edilen schwannomlar, nörom, nörolemmoma veya perinörofibroblastom isimleriyle de anılırlar.¹ Schwannomlar sıklıkla boyunun

Dr. Hakan Cıncık, Dr. Atilla Güngör, Dr. Hasan Candan
GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi Kulak Burun Boğaz Kliniği, İstanbul
Dr. Hüseyin Baloğlu
GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi Patoloji Servisi, İstanbul
Dr. Ahmet Çolak
GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi Beyin Cerrahisi Kliniği, İstanbul

lateralinde yerleşen oval, enkapsüle, ağrısız, horizontal düzlemde hareketli, vertikal düzlemde hareketsiz tümörlerdir.³ Baş ve boyunda yerleşimi %25-45 oranında olup, Schwann kılıfı olmayan optik ve olfaktör sinir dışındaki tüm kranyal sinirlerden, servikal veya brakial pleksustan, yüz ve skalpin subkutanöz sinirlerinden gelişebilirler. En sık 3.-5. dekadlarda ve her iki cinste yaklaşık eşit oranda görülür. Etyolojiden sorumlu faktör ise henüz tanımlanamamıştır.⁴

Schwannomların yaklaşık %16'sında malignite görülür.⁵ Malign schwannomların %9-14'ü de baş ve boyunda yerleşir.⁵ MPSKT insidansı normal popülasyonda %0.001 iken, nörofibromatozis tip I'li hastalarda %2-5'dir.⁶

Yazıda 2001-2003 yılları arasında kliniğimizde tedavileri yapılan, boyun yerleşimli, biri malign, ikisi benign yapıda üç periferik sinir kılıfı tümörü olgusu sunuldu.

Olgu Sunumu

Olgu 1

21 yaşında erkek. Yaklaşık 4 yıl önce boynunun sol yanında başlayan şişlik şikayeti vardı. Fizik muayenede sol sternokleidomastoid kasın 1/3 ortasında, 3x2 cm büyüklüğünde, yanlara hareketli, sert kitle tespit edildi. Palpabl kitleden yapılan ince iğne aspirasyon biyopsisi (İAB) ile malignite saptanmadı. Görüntüleme yöntemleriyle yumuşak dokuya lokalize olan kitlenin operasyon sırasında sol n. vagus trasesiyle anatomik olarak ilişkili olduğu tespit edildi. Vagus korunarak kitle rezeke edildi. Histopatolojik tanı "schwannom" idi. Postoperatif dönemde sol kord vokal paralizisi gelişti.

Olgu 2

22 yaşında erkek. Yaklaşık 7 ay önce başlayan ensesinin sol tarafındaki kitleden şikayet ediyordu. Fizik muayenesinde ense sol yanında 1x2 cm büyüklüğünde sert, fikse kitle saptandı. Görüntüleme yöntemleriyle yumuşak dokuya lokalize olduğu görülen kitleden yapılan İAB ile malignite saptanmadı. Kitle operasyon sırasında sol n. oksipitalis ile ilişkili bulundu. Sinir korunarak kitle rezeke edildi. Histopatolojik tanı "schwannom" idi. Erken dönemde herhangi bir komplikasyon görülmedi.

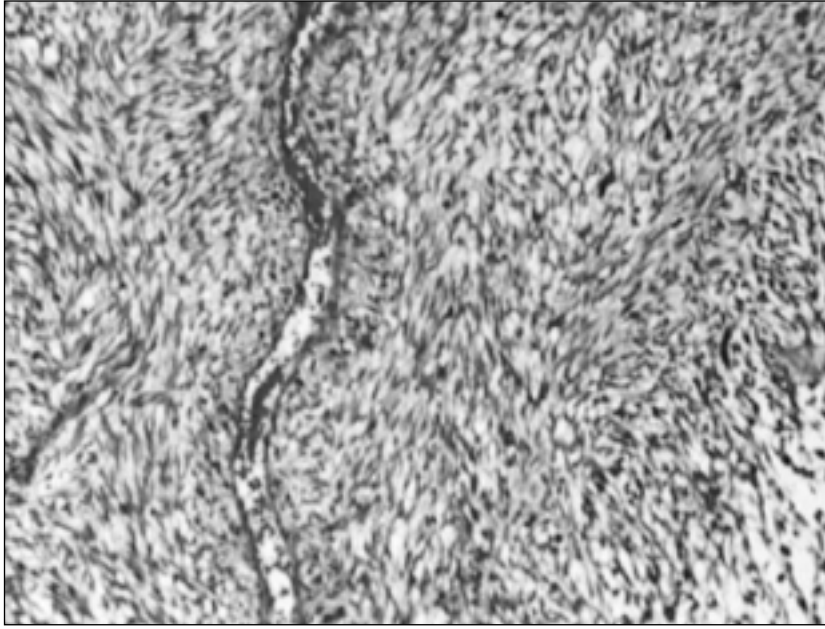
Olgu 3

28 yaşında erkek. Üç yıldan beri boyun bölgesinde büyüyen kitle şikayeti vardı. Fizik muayenesinde sağ supraklavikular bölgede 4x4 cm büyüklüğünde sert, fikse kitle palpe edildi. Görüntüleme yöntemleriyle yumuşak dokuya lokalize olan kitlenin çervesel düzensizliğine dikkat çekilmişti. Palpabl kitle, yapılan İAB'de hiposellüler olup malignite saptanmadı. Operasyon sırasında kitlenin sağ brakial pleksusa geniş bir tabanla oturduğu ve sinir trasesine yayıldığı gözlemlendi. Tümör ve ilişik sinir trasesi rezeke edildi. Histopatolojik tanı "malign periferik sinir kılıfı tümörü" idi (Resim 1). Postoperatif erken dönemde sağ brakioradyal refleks abolik, sağ el parmaklarının ekstansiyonunda 2/5 oranında kuvvet kaybı saptandı. Postoperatif altıncı ve dokuzuncu aylarda lokal nüks nedeni ile reopere edildi ve adjuvan radyoterapi uygulandı.

Olguların hepsinin rutin kan ve idrar biyokimyasal incelemelerinde anormal bulgu saptanmadı. Preoperatif ultrasonografi ve bilgisayarlı tomografi ile tetkikleri ile her üç olguda da tümörün yumuşak doku yerleşimli olduğu ve son olguda lezyonun çevresel düzensizliğine dikkat çekilmişti. Lezyonların komşulukları ve vaskülaritelerinde özellik görülmedi (Resim 2). Otonörolojik muayeneleri normaldi.

Tümör, birinci ve ikinci olgularda rahatça sinir trasesinden diseke edilebilirken, son olguda geniş ve sıkı bir sinir-tümör ortak yüzeyi nedeniyle kolay diseksiyon yapılamadı. Bu nedenle tümör, ilişkili sinir trasesiyle birlikte rezeke edildi.

Son olgunun patolojik incelemesinde; mikroskopik olarak saptanan tipik dalgalı hücre fenotipi görüldü. Tümör hücreleri palizatlar ve yumaklanmalar oluşturuyordu. Nadir organoid dizilimler de saptandı. Tipik hipersellüler alanlar ve hiposellüler geçişler vardı. Tümör normal periferik sinir trasesine infiltrasyonlar oluşturmuştu. Tümör hücreleri pansitokeratin, SMA ve vimentin immünreaktivitesi göstermedi. Fokal zayıf S-100 protein immünreaktivitesi saptandı. Fokal nekroz odakları vardı. Mitotik indeks yüksekti (8 mitoz/10 mikroskopik büyük büyütme alanı). Bu bulgular nedeni ile "malign periferik sinir kılıfı tümörü" tanısı kondu.



Resim 1. Malign periferik sinir kılıfı tümörlü olgunun histopatolojik kesiti (HE x60).

Tartışma

Nörofibromlar ve schwannomlar periferik sinir kılıflarından doğarlar. Aralarındaki temel fark, nörofibromların nörofibromatozis tip I olarak tanımlanan genetik hastalıkla birlikte görülmesi ve sıklıkla malign periferik sinir kılıfı tümörlerinin gelişmesidir.⁷ Ancak aynı spesimende hem nörofibrom, hem schwannom komponentleri de bulunabilir.¹

Baş ve boyundaki schwannomların %65'i intrakranial yerleşimli olup, bunların %91'inde akustik sinirin vestibüler dalı tutulur.³ Schwannomlar solid, kistik veya fluktuan karakterde olabilirler, ya sinirin yanında ve ona yapışık ya da sinir tarafından çevrelenmişlerdir.⁴ Olgularımızın hepsinde de tümör sinir tarafından çevrelenmişti. Benign schwannomlar sol n. vagustan ve sol n. oksipitalis'ten, MPSKT ise sağ brakial pleksustan kaynaklanmaktaydı.

Schwannomlarda malignite oldukça nadir görülür.⁷ Das Gupta ve ark.³ soliter schwannomların %16'sında malignite görüldüğünü, von Recklinghausenlilerde görülenler de eklenirse bu oranın %29'a çıktığını belirtmişlerdir. Sinir kılıfı tümörü olan von Recklinghausen hastalarındaki schwannomlarda, hiç tümörü olmayanlara göre malignite gelişme riski normal kişilerden 4600 kat fazladır.⁵ Brakial plek-

sus schwannomunda üst ekstremitelerde güçsüzlük, uyuşukluk, boyunda giderek büyüyen ağrısız kitle şikayeti vardır.⁸ Ağrı ve nörolojik defisit maligniteyi destekleyen tehlikeli bulgulardır.¹ Olgularımızın hiçbirisinde von Recklinghausen hastalığı yoktu. MPSKT'li olgu hem benign lezyonlardan büyüktü, hem sinir köklerine çok yakın hem de fikse idi. Ancak ağrı veya üst ekstremitede herhangi bir nörolojik defisit yoktu.

Sordillo ve ark.⁹ malign schwannomlu 165 olgunun %40'ında nörofibromatozis olduğunu, olguların 14'ünde malignitenin ortalama 14 yıl önce radyasyon alınan bölgede geliştiğini tespit etmişlerdir. Malign olgumuz radyasyon ile ilgili anamnez vermedi.

Manyetik rezonans görüntüleme ve bilgisayarlı tomografi ayırıcı tanıda önemli yer tutar. Manyetik rezonans görüntüleme, T1 görüntülerde düşük, T2 görüntülerde yüksek sinyal yoğunluğu gösterir. Bilgisayarlı tomografide küçük schwannomlar homojen kitle şeklinde, 3 cm'den büyük boydakiler ise sıklıkla heterojen dansitede kontrast tutulumu gösterirler. Ancak her iki yöntem de malign-benign ayırımında yeterli değildir.⁸ Her üç olgumuz da bilgisayarlı tomografi ile incelendi, çevre yapılarla iliş-

kileri tespit edildi (Resim 2). Malign olguda çevre yapılarla ilişkide düzensizlik tespit edilse de malign-benign ayrımı histopatolojik olarak yapılabildi.

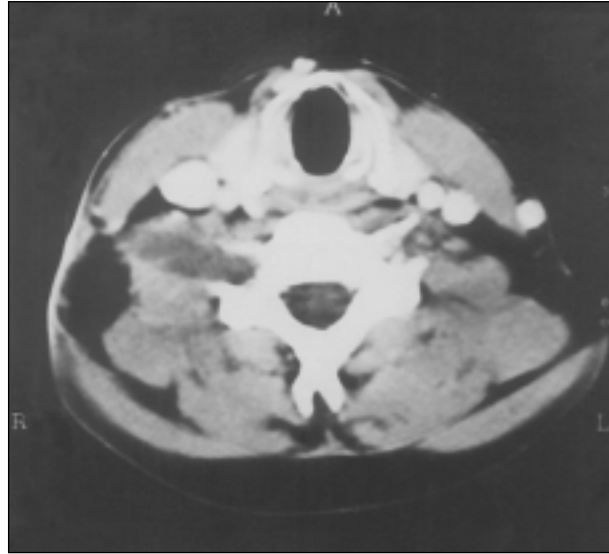
Doğru tanının konmasında ve tedavinin planlanmasında intraoperatif bulgular ve frozen kesit incelemesi en değerli yöntemdir. Antoni A ve B alanları schwannom için tipik mikroskobik bulgudur. Schwann hücreleri ardışık dizilimler ile organoid dizilimler (Verocay cisimleri) oluştururlar.¹⁰ Bizim iki olgumuzda da tipik schwannom morfolojisi ve S100 immünreaktivitesi saptanarak tanı kondu.

MPSKT'lerin ayırıcı tanısında; benign sellüler schwannom, leyomiyosarkom, fibrosarkom, sinovyal sarkom, hemanjioperisitom ve berrak hücreli sarkom akla getirilmelidir. Tümörün bir periferik sinirden kaynaklanıyor olması ya da bir periferik sinirle ilişkili olması ayırıcı tanı için çok önemli bir veridir. Sinir ilişkisinin gösterildiği durumda; mikroskobik tanısal algoritma oluşturulurken leyomiyosarkom, fibrosarkom, sinovyal sarkom, hemanjioperisitom ve berrak hücreli sarkom teorik olarak ayırıcı tanının son sırasına yerleştirilebilir. Morfolojik olarak MPSKT'ler içinde de bu sarkomlara benzer alanların olduğu bildirilmiştir.¹⁰ Olgumuzda fokal miksoid değişim alanları izlense de bu alanlar çevresinde, fenotipleri çok çarpıcı Schwann hücrelerinin oluşturduğu palizatlar belirgindi ve mikros-

kobik ayırım kolaydı. Tümörün sellüler alanlarında görülen stariform yapılar ve yumaklanmalar şeklindeki dizilimler, leyomiyosarkom ve fibrosarkomda da görülebilir. Ancak olgumuzda sellüler alanlar hiposellüler geçişleriyle bir patern oluşturmaktaydı ve bu patern MPSKT ile uyumluydu. Berrak hücreli değişim ve hemanjioperisitoma benzer perivasküler neoplastik palizatlar olgumuzda görülmedi. Sellüler schwannomlardan ise nekrozun varlığı, infiltratif büyüme paterni ve yüksek mitotik aktivite göstermesi ile ayrıldı. Bu veriler ile immünohistokimyasal olarak saptanan pansitokeratin ve SMA negatifliği, ile S-100 protein immünreaktivitesi tanıyı MPSKT olarak netleştirdi.

Schwannomlar yavaş büyüme hızları, düşük rekürrens oranları ve noninvazif doğaları nedeniyle konservatif tedavi edilirler.^{11,12} Tam eksizyondan sonra bile bazı olgularda rekürrens tespit edilmiştir.¹¹ Bizim iki olgumuzda da rekürrens görülmedi.

MPSKT'lerde en uygun tedavi geniş lokal eksizyon ve adjuvan radyoterapi/kemoterapidir.¹³ Uğuz ve ark.,¹⁴ malign schwannomlu olguda kitle ile birlikte invaze ramus mandibula ve oral kavite mukozasını da çıkarmış ve postoperatif radyoterapi ve kemoterapi uygulamıştır. Ancak radikal cerrahiden sonra bile lokal rekürrens olasılığı yüksektir. Lokal kontrolü sağlanan olguların %44'ünde uzak metas-



Resim 2. Malign periferik sinir kılıfı tümörlü olgunun bilgisayarlı tomografi görüntüsü.

taz bildirilmiş, %33 oranında hematojen yolla akciğer, kemik ve karaciğer metastazlarıyla karşılaşmıştır.^{9,15} Boyun diseksiyonu gerekli değildir. Çünkü bölgesel lenfadenopati olasılığı çok azdır.^{13,15} Olgumuzda da boyunda palpabl lenfadenopati yoktu. Postoperatif altıncı ve dokuzuncu aylarda tekrarlaması üzerine iki kez reopere edildi ve postoperatif radyoterapi uygulandı. Uzak metastaz tespit edilmedi. Halen takipte olan olguda rekürrens tespit edilmedi.

Kaynaklandıkları sinirlere bağlı olarak Horner sendromu, IX-XII. kranyal sinir paralizileri, disfaji, disfoni, aspirasyon, yüzde parestezi ve şekil bozukluğu, omuz düşüklüğü, geçici taşikardi gibi komplikasyonlar da görülebilir.^{11,12} Schwannomlu olgumuzda sol kord vokal paralizisi, MPSKT'li olgumuzda ise brakial pleksus hasarına bağlı olarak sağ ön kolun abduksiyon ve fleksiyonunda kısıtlılık gelişti.

MPSKT'lerin prognozu kötüdür. Çoğu yazar prognozun sellülarite, pleomorfizm ve mitotik aktivite gibi histolojik evre ve tümör büyüklüğüne bağlı olduğunu kabul eder.¹ Nörofibromatozis ile birlikteyken daha erken yaşlarda görülür, daha büyük çaptadır, diferansiyasyonu kötüdür, metastaz oranı yüksektir ve multifokal seyredir. Beş yıllık hayatta kalım süresi nörofibromatozisle birlikteyken %23, birlikte değilken %47 kadardır.⁵

Sonuç

Sonuç olarak; baş boyun bölgesi kitlelerine yaklaşırken ayırıcı tanıda periferik sinir kılıfı tümörleri de akla getirilmelidir. Görüntüleme yöntemleriyle spesifiye edilemeyebilir ve İİAB verileri de yetersiz olabilir. Cerrahi rezeksiyonları sırasında sinir trasesi ile olan sıkı ilişki, malignite açısından kuşku bulunmalıdır. İntraoperatif malignite tanısı konduğunda ilişik sinir de birlikte çıkartılacak şekilde daha radikal bir tedavi uygulanmalıdır. MPSKT olgularında lokal kontrol için cerrahiye ek olarak radyoterapi

de uygulanabilir. Bu olgular adjuvan tedavi için değerlendirilirken az da olsa bölgesel lenfadenopati olabileceği ve uzak metastaz durumu göz önüne alınmalıdır. Benign periferik sinir kılıfı tümörlerinde ise sinir koruyucu total rezeksiyon yeterlidir.

Kaynaklar

1. Colreavy MP, Lacy PD, Hughes J, et al. Head and neck schwannomas- a 10 year review. *J Laryngol Otol* 2000; 114: 119-24.
2. Rosai J. Rosai and Ackerman's surgical pathology. Vol 2. 9th ed. St. Louis: Mosby; 2004. p. 2264-6, 2271-5.
3. Das Gupta TK, Brasfield RD, Strong EW, Hadju SI. Benign solitary Schwannomas (neurilemmomas). *Cancer* 1969; 24: 355-66.
4. Çelikkanat S, Pata YS, Turgut S, Dağlı Ş, Doğan H, Özdem C. Nervus accessorius schwannomu. *KBB Baş Boyun Cerrahisi Dergisi* 1996; 4: 184-6.
5. Ducatman BS, Scheithauer BW, Piepgras DG, Reiman HM, Ilstrup DM. Malignant peripheral nerve sheath tumors. A clinicopathological study of 120 cases. *Cancer* 1986; 57: 2006-21.
6. Mohan H, Nada R, Tahlan A, Punia RS, Mukherjee KK. Peripheral nerve sheath tumours- a short series with some uncommon variants. *Indian J Pathol Microbiol* 2003; 46: 204-6.
7. Woodruff JM, Selig AM, Crowley K, Allen PW. Schwannoma (neurilemoma) with malignant transformation. A rare, distinctive peripheral nerve tumor. *Am J Surg Pat* 1994; 18: 882-95.
8. Guerra MF, Campo FR, de Artinano FO, Perez JS. Schwannoma of the brachial plexus: an unusual cause for a cervical mass. *J Oral Maxillofac Surg* 2001; 59: 942-4.
9. Sordillo PP, Helson L, Hajdu SI, et al. Malignant schwannoma- clinical characteristics, survival, and response to therapy. *Cancer* 1981; 47: 2503-9.
10. Kapur S, Spitz D, Reddy VB. Soft tissue. In: Haber MH, Gattuso P, Spitz DJ, David O, editors. Differential diagnosis in surgical pathology. New York: W.B. Saunders Company; 2002. p. 757-60.
11. Pesavento G, Ferlito A, Recher G. Benign solitary schwannoma of the cervical vagus nerve. A case report with a review of literature. *J Laryngol Otol* 1979; 93: 307-16.
12. Myssiorek DJ, Silver CE, Valdes ME. Schwannoma of the cervical sympathetic chain. *J Laryngol Otol* 1988; 102: 962-5.
13. al-Otishcan AA, Saleem M, Manohar MB, Larson S, Atallah A. Malignant schwannoma of the parapharyngeal space. *J Laryngol Otol* 1998; 112: 883-7.
14. Uğuz MZ, Önal K, Türkyılmaz B, Çelenkoğlu Ş, Gökçe H. Baş- boyun schwannomaları. *Kulak Burun Bogaz İhtis Derg* 2000; 7: 149-54.
15. Das Gupta TK, Brasfield RD. Solitary malignant schwannoma. *Ann Surg* 1970; 171: 419-28.

İletişim Adresi: Dr. Atila Güngör
GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi
Kulak Burun Boğaz Servisi
Üsküdar 81327 İSTANBUL
Tel: (0216) 542 20 20 - 542 27 30
Faks: (0216) 348 78 80
e-posta: atilagungor@superonline.com