

Servikal Sempatik Zincirden Kaynaklanan Schwannom: Olgu Sunumu

C. Cabbarpur, F. Büyüklü, Ö. Çakmak, İ. Öztop, L.N. Özlüoğlu

Schwannoma Arising from Cervical Sympathetic Chain: A Case Report

Schwannomas are benign tumors arising from the neural sheath that may occur almost in every part of the body, especially in the head and neck region. They may originate from peripheral motor, sensory, sympathetic and cranial nerves. Schwannomas originating from the servikal sympathetic chain are quite rare. A case of servikal sympathetic chain schwannoma is presented in this paper. Twenty-two years old woman admitted to our clinic with a painless mass at her neck. The mass was excised and myosis, ptosis, enophthalmus developed postoperatively at the same site. Histopathologic examination was reported as schwannoma. The patient has no recurrence 6 months after the operation, and the ptosis has partially recovered. The histopathology, etiology, and therapies of this rare pathology of the head and neck were also discussed.

Key Words: Schwannoma, cervical sympathetic chain, Horner syndrome.

Özet

Schwannomlar sinir kılıfından gelişen ve çoğunluğu baş-boyun bölgesinde olmak üzere vücudun her yerinde rastlanılabilen benign tümörlerdir. Periferik motor, duyu, kranial sinir veya sempatik sinirlerin kılıflarından kaynaklanabilirler. Servikal sempatik sinirden gelişen schwannomlar oldukça nadirdir. Makalede servikal sempatik zincirden kaynaklanmış bir schwannom vakası sunulmuştur. 22 yaşında bir bayan hasta boyunda ağrısız kitle nedeniyle kliniğimize başvurdu. Boyundaki kitle eksize edildi ve ameliyat sonrası lezyon tarafındaki gözünde miyozis, pitozis ve enoftalmus gelişti. Patoloji sonucu schwannom olarak rapor edildi. Hastanın postoperatif 6 aylık takibinde rekürrens gelişmedi ve pitozisi kısmen düzeldi. Bu nadir vaka dolayısıyla baş boyun bölgesi schwannomlarının etiyolojisi, patolojik özellikleri, klinik seyirleri ve tedavileri tartışılmıştır.

Anahtar Sözcükler: Schwannom, servikal sempatik zincir, Horner sendromu.

Turk Arch Otolaryngol, 2002; 40(2): 153-156

Türk Otolarengoloji Arşivi, 2002; 40(2): 153-156

Giriş

Nörolemmoma, nörinoma ve nöroma olarak da adlandırılan schwannom ilk olarak 1908 yılında Verocay tarafından tarif edilmiştir.¹ Schwannom periferik motor, duyu, kranial sinir veya sempatik sinirlerin kılıflarından kaynaklanabilir. Vücudun hemen her yerinde rastlanabilen schwannomların yarıya yakını baş-boyun bölgesinde yerleşir. İntrakranial yerleşimde en sık akustik sinirden köken alır. Boyunda öncelikle parafaringeal bölgede yerleşir ve

Dr. Celil Cabbarpur

Başkent Üniversitesi İzmir Araştırma ve Uygulama Hastanesi
Kulak Burun Boğaz Bölümü

Dr. Fuat Büyüklü, Dr. Özcan Çakmak, Dr. Levent Naci Özlüoğlu

Başkent Üniversitesi İzmir Araştırma ve Uygulama Merkezi Patoloji Bölümü

Dr. İncila Öztop

Başkent Üniversitesi Hastanesi Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı

en sık olarak vagustan kaynaklanır. Diğer kafa çiftlerinin ve servikal sempatik zincir tutulumu nadirdir.²⁻⁴

Olgu Sunumu

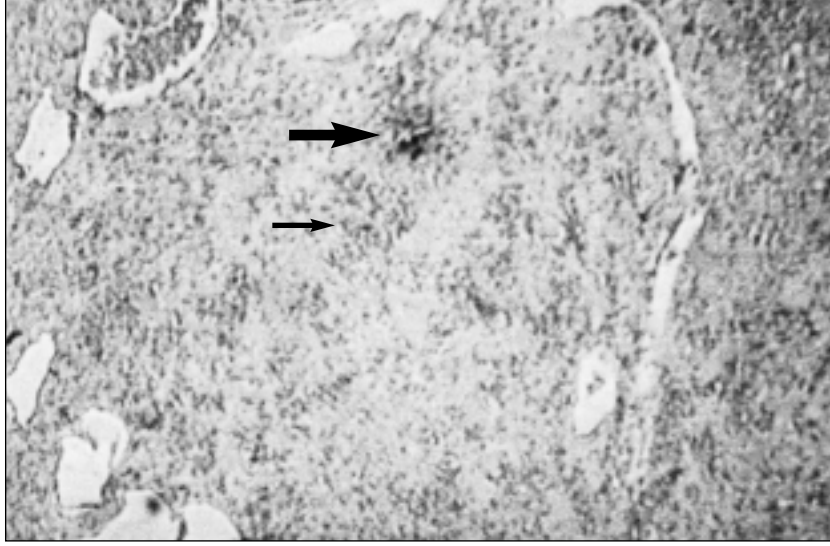
22 yaşında bayan hasta üç haftadan beri boyun sol üst tarafında farketdiği şişlik şikayetiyle Başkent Üniversitesi İzmir Araştırma ve Uygulama Merkezi'ne başvurdu. Yapılan kulak burun boğaz (KBB) muayenesinde sol üst juguler bölgede 2.5x3 cm'lik orta sertlikte, yarı mobil, düzgün konturlu kitle mevcuttu. Ayrıntılı KBB muayenesinde kulakların, nazal kaviterin, oral kavitenin, orofarinks, hipofarinks ve larinksin, skalp ve yüz cildinin, tükrük bezlerinin ve tiroidin muayenesi normal olarak bulundu. Nazofarinks muayenesinde, nazofarinks tavanında adenoid kalıntısı ile uyumlu görünüm mevcuttu. Yapılan sistemik muayenesinde özellik yoktu. Tam kan sayımı, akciğer grafisi, abdominopelvik ultrasonografisi (USG) normaldi ve PPD testi negatifti. Boyun ultrasonografisi sonucu 27x17x10 mm hipoekoik lenfadenopati ile uyumlu kitle olarak rapor edildi. Bu nedenle 15 günlük ampirik oral antibiyotik tedavisi başlanarak hasta takibe alındı. 20 gün sonraki kontrol muayenesinde kitlenin boyutlarında değişiklik olmadığı görüldü. Nazofarinsteki adenoid bakiyesi ile uyumlu kitleden biyopsi alındı ve sonucu normal histolojik sınırlarda nazofarenks dokusu olarak rapor edildi. Yapılan ince iğne biyopsisinde tanıya ulaştıracak spesifik bir bulgu belirlenemedi. Genel anestezi altında eksizyonel biyopsi yapılmasına karar verildi. Mandibula korpusunun 3 cm altından, cilt pililerine paralel insizyon yapıldı. Cilt, ciltaltı, platisma ve boyun fasiası geçildi, sternokleidomastoid (SKM) kas ön sınırından derinleşerek damar sinir paketi tanındı. Damar sinir paketinin derininde yerleşerek laterale doğru itmiş olan kitle, karotis arter bifurkasyonunun hemen üstü hizasında yerleşmişti. Karotis arter, internal juguler ven ve vagus korunarak ekarte edildi ve kitle ortaya konuldu. Kitle düzgün sınırlıydı ve etraf dokulara infiltrasyon göstermiyordu, ancak alt ve üst kenarından servikal sempatik zincire bağlıydı. Etraf dokulardan kolayca sıyrılarak serbestleştirildi. Kafa kaidesine yakın yerleşimi nedeniyle sempatik zincirden disseke edilemeyen kitle, alt ve üst bağlantılarından ke-

silerek total çıkarıldı. Orta sertlikteki, gri-mor renkli, 3x2.5x2 cm boyutlarında, oval ve kapsüllü spesen patolojiye yollandı. Patoloji sonucu schwannom olarak rapor edildi. Tümörün kesit yüzeyi gri-pembe, parlak solid görünümde olup, küçük kistik ve yarıklanmalar ve hemorajik alanlar içermekteydi. Mikroskopik olarak fibröz kapsülle çevrilmiş ve tek nodülden oluşmuş bir yapısı vardı. Genel olarak iğsi hücrelerden oluşan selüler alanların (Antoni A) yanısıra küçük kistik ve miksoid alanlardan (Antoni B) oluşan, çok sayıda ve bazılarının duvarları belirgin olarak kalın vasküler bir yapı görülmekteydi. Selüler alanlar iğsi, kıvrımlı nüveli, sitoplazma sınırları seçilemeyen hücrelerden meydana gelmekte ve bunlar kısa demetler oluşturmaktaydı. Bazı alanlarda nüvelerin bahçe çiti benzeri (Palizatik) dizilimleri ile Verocay cisimcikleri formasyonları belirgin olarak izlenmekteydi (Resim 1). Tümörle birlikte gönderilen küçük bir doku örneğinin sempatik ganglionu ait olduğu gözlemlendi (Resim 2).

Postoperatif dönemde hastanın lezyon tarafındaki gözünde miyozis, pitozis ve enoftalmi mevcuttu. Hastanın postoperatif 6 aylık takibinde rekürrens gelişmedi ve lezyon tarafındaki pitozisi kısmen düzeldi.

Tartışma

Schwannomlar, sinir kılıfını oluşturan schwann hücrelerinden kaynaklanan benign karakterde, nadiren malign dejenerasyona uğrayabilen tümörlerdir.² Schwannomların %25-40'ı baş-boyun bölgesinde yerleşir. Boyun schwannomları lateral (servikal ve brakial pleksus kaynaklı) ve medial (parafaringeal) olarak iki gruba ayrılabilir. Parafaringeal boşlukta son dört kafa çifti (en sık vagus) veya nadiren otonomik sinirlerden kaynaklanır.⁴ 1988'de Myssiorik ve arkadaşları tarafından literatürde o güne kadar 11 servikal sempatik sinirden kaynaklanan schwannom vakası bulunduğu bildirilmiş, 2 yeni vaka sunulmuştur.⁵ 1990'da Sakao ve arkadaşları, boyun bölgesindeki 35 schwannom vakasının 10'unun vagus, 5'inin brakial pleksus, 3'ünün servikal sempatik zincir kökenli olduğunu, 17 vakanın ise hangi sinirden köken aldığının anlaşılamadığını bildirmişlerdir.⁶

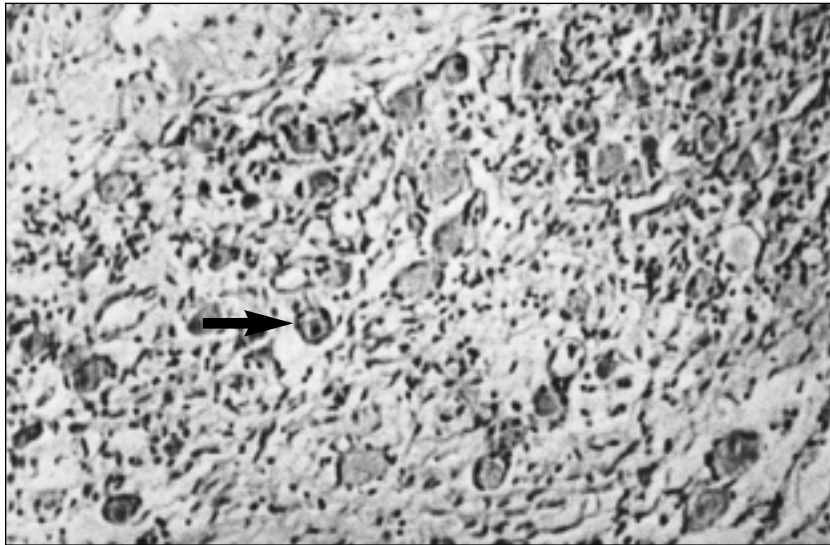


Resim 1. İğsi hücrelerden oluşan selüler Antoni A (küçük ok) ve miksoid Antoni B (büyük ok) alanlarıyla karakterli ve çok sayıda damar yapılarıyla karakterli schwannom görünümü (H/E x40).

Schwannomlar sıklıkla ağrısız kitle olarak karşımıza çıkar. Kitle büyüdükçe etraftaki anatomik oluşumlara bağlı ağrı ve bası semptomları (disfaji, öksürük, alt kranial sinir paralizileri, ses değişiklikleri, nadiren preoperatif Horner sendromu, işitme kaybı, trismus) oluşturabilir.^{2,4} Bazı vakalarda tümör distalinde parestezi ve radiküler ağrı şikayeti gelişebilir.⁷ Servikal sempatik zincir schwannomları ise sıklıkla

asemptomatik unilateral boyun kitlesi olarak karşımıza çıkar.

Servikal sinir schwannomunun ayırıcı tanısı lenfadenopati, paraganglioma, brankial kist, parotis derin lob tümörleri, minör tükürük bezi tümörleri, lipom, karotid arter anevrizması, IX-X-XI-XII. kafa çiftleri ile ilgili nörojenik tümörler, nörofibroma, teratoma, rabdomiyom ve meninjiom ile yapılmalıdır.^{4,5}



Resim 2. Sempatik gangliona ait histolojik görünüm. **Ok:** Ganglion hücresi (H/E x200).

Servikal sempatik sinir schwannomunun tanısının görüntüleme yöntemleriyle preoperatif olarak konulması oldukça güçtür. Sinir orijini çoğu zaman bilgisayarlı tomografi (BT), manyetik rezonans (MR) ve USG kombinasyonları ile bile belirlenemez. Tanı sıklıkla cerrahi sırasında konur. Paragangliomalar ile ayırıcı tanısında, schwannomlar kontrastsız BT'de genelde kas dokusuna göre hipodendir. Kontrast verildiğinde az miktarda periferel tutulum izlenir. Paragangliomalar ise prekontrast kas dokusu ile izodendir. Postkontrast homojen tutulum görülür. MR incelemede schwannomlar T1 ağırlıklı imajlarda düşük yoğunlukta, T2 ağırlıklı imajlarda yüksek yoğunlukta izlenir. Bu tümörler postkontrast homojen tutulum eğilimlidir. Paragangliomalar postgadolinium MR'da son derece parlak tutulum gösterirler ve karakteristik tuz-biber paterni oluştururlar. Ancak bu bulgular paragangliomalar için patognomonik değildir, diğer hipervasküler lezyonlarda da görülebilir.⁵ Vasküler yapıları nedeniyle ayırıcı tanıda anjiografiden de faydalanılabilir.⁸ Servikal sempatik sinir schwannomunun tanısında ince iğne aspirasyonunun yeri ise tartışmalıdır.

Sinir kılıfından köken alan benign tümörler schwannoma ve nörofibromadır. Schwannomlar genellikle tek, düzgün sınırlı, kapsüllü tümörler olup oval, yuvarlak veya iğ şeklinde olabilirler. Histolojik incelemesinde kapsül görülür, hyalinize damarlar, rezidüel periferel yer değiştirmiş sinir lifleri vardır, ama gerçek nöral element olan akson mevcut değildir.^{2,4} Tipik schwannomda Antoni A ve Antoni B alanlarından oluşan bifazik patern mevcuttur. Aselüler santral bölge etrafında sıralanmış iğ şeklindeki hücrelerin oluşturduğu bölgeler Verocay cisimciği olarak bilinir. Antoni A alanları kısa bağlantılar veya karışık fasiküller içindeki yüksek derecede yoğunlaşmış sıralı hücrelerden oluşur. Antoni B alanları ise daha az hücre içerir, daha düzensiz ve

gevşektir. Buna karşılık neurofibroma ise yumuşak kıvamdadır, birden fazla sayıda olabilir ve sıklıkla von Recklinghausen hastalığının bir komponenti olarak karşımıza çıkar. Mikroskopik incelemede kapsül içermez, mast hücreleri görülür ve tümör içinden transvers geçen aksonlar mevcuttur. Schwannom için tipik olan bifazik patern genellikle mevcut değildir.^{2,3,8}

Schwannomda nadiren malign dönüşüm olabileceği bilinmektedir.^{1,8,9,10} Schwannom tedavisi ekzisyonudur. Total ekzisyon sonrası rekürrens nadirdir.^{1,2,9} Sempatik sinir sistemi schwannomlarının ekzisyonu sonrası gelişen Horner sendromu zaman içinde kısmen düzelebilir.⁵

Kaynaklar

1. **Hornick P, John LC, Murray A, Davis S, Croft RJ, Lumley JS.** Neurolemmoma as a cause of combined thoracic outlet and Horner's syndrome. *Thorac Cardiovasc Surg* 1991; 39(4): 232-3.
2. **Stout AP.** Tumors of the peripheral nervous system. *Journal of Missouri State Medical Association* 1935; 46: 255-9.
3. **Kriakos M.** Pathology of selected soft tissue tumors of the head and neck. Tumors of the Head and Neck: Clinical and Pathological Considerations'da. Ed. Batsakis J. 2. baskı. Baltimore, Williams & Wilkins, 1979; 1254-56.
4. **Ganesan S, Harar RP, Owen RA, Dawkins RS, Prior AJ.** Horner's syndrome: a rare presentation of cervical sympathetic chain schwannoma. *J Laryngol Otol* 1997; 111(5): 493-5.
5. **Myssiorek DJ, Silver CE, Valdes ME.** Schwannoma of the cervical sympathetic chain. *J Laryngol Otol* 1988; 102(10): 962-5.
6. **Sakao TS, Noguchi N, Murakami N, Uchino A.** Neurolemmoma of the neck: A report of 35 cases. *Nippon Geka Gekkaï Zasshi* 1990; 91: 407-10.
7. **Toriumi DM, Atiyah RA, Murad T, Sisson GA Sr.** Extracranial neurogenic tumors of the head and neck. *Otolaryngol Clin North Am* 1986; 19(3): 609-17.
8. **Hood R J, Reibel JF, Jensen ME, Levine PA.** Schwannoma of cervical sympatic chain. The Virginia experience. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2000; 109(1): 48-51.
9. **Das Gupta TK, Brasfield RD, Strong EW, Hajdu SI.** Benign solitary Schwannomas (neurilemmomas). *Cancer* 1969; 24(2): 355-66
10. **Yousem SA, Colby TV, Urich H.** Malignant epithelioid schwannoma arising in a benign schwannoma. A case report. *Cancer* 1985; 55(12): 2799-803.

İletişim Adresi: Dr. Özcan Çakmak
Başkent Üniversitesi Hastanesi
Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı
Bahçelievler - ANKARA
Tel: (0312) 223 85 34
Faks: (0312) 215 75 97
e-posta: ozcakmak@hotmail.com