

Baş ve Boyun Schwannomları*

O.K. Arıkan, E.Ü. Tuna, C. Koç, C. Özdem

Head and Neck Schwannomas

Schwannomas (neurilemmomas) are solitary neurogenic tumors which are observed rarely and originating from peripheral, cranial or autonomic nerve cells. They grow slowly and frequently manifest themselves as asymptomatic masses in the neck. Imaging methods such as ultrasonography (USG), computed tomography (CT), magnetic resonance imaging (MRI) and angiography are helpful in the diagnosis. Between 1995-2001 histopathologically confirmed seven benign schwannomas were excised. Lesions were located at lateral of the neck in three patients, at parapharyngeal space in two patients, in nasal cavity in one patient and adjacent to maxillary sinus in one patient. In four patients (66.7%), the neural origins of the masses were cervical sympathetic chain in two, vagal nerve in one, and inferior orbital nerve in another. The functions of the nerves were preserved in surgical excision of these four cases via conservative approaches, thus no nerve grafting was needed. However, one patient developed Horner syndrome post-operatively, it had resolved within four months. In this study diagnosis of head and neck schwannomas, their histopathological features, treatments and prognosis were discussed.

Key Words: Schwannoma, head and neck, neoplasm, histopathology, diagnosis, treatment.

Özet

Schwannomlar (neurilemmomalar) periferik, kranial veya otomatik sinirlerin kılıflarından kaynaklanan ve nadir görülen soliter nörojenik tümörlerdir. Yavaş büyüyen ve sıklıkla boyunda asemptomatik kitle ile kendini gösterirler. Ultrasonografi (USG), bilgisayarlı tomografi (BT), manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ve anjiyografi gibi görüntüleme yöntemleri tanıyı koymada yardımcıdır. Kliniğimizde 1995-2001 yılları arasında cerrahi eksizyon sonrası histopatolojik olarak benign schwannom tanısı almış yedi hasta incelenmiştir. Lezyonlar üç hastada boynun lateralinde, iki hastada parafarengeal bölgede, bir hastada nazal kavitede ve bir hastada ise maksiller sinüs komşuluğunda lokalize idi. Servikal sempatik zincirden iki, vagal sinirden bir ve inferior orbital sinirden kaynaklanan bir olgu olmak üzere toplam dört (%66.7) hastada ameliyat esnasında kitlelerin nöral kökenleri belirlendi. Bu dört olgunun cerrahi eksizyonunda konservatif davranılarak sinir fonksiyonları korunmuş, sinir greftine gerek kalmamıştır. Ancak bir hastada post-operatif dönemde Horner sendromu gelişmiş, dört ay sonra düzelmiştir. Çalışmada baş ve boyun schwannomlarının tanısı, histopatolojik özellikleri, tedavisi ve prognozu tartışılmıştır.

Anahtar Sözcükler: Schwannom, baş ve boyun, tümör, histopatoloji, tanı, tedavi.

Turk Arch Otolaryngol, 2002; 40(1): 30-35

Türk Otolarengoloji Arşivi, 2002; 40(1): 30-35

Dr. Osman Kürşat Arıkan, Dr. Evrim Ünsal Tuna, Dr. Cafer Özdem
Ankara Numune Hastanesi II. Kulak Burun Boğaz Kliniği

Dr. Can Koç

Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı

* Bu çalışma 26. Ulusal Türk Otorinolaringoloji ve Baş Boyun Cerrahisi Kongresi'nde poster olarak sunulmuştur.

Giriş

Neurilemmomalar, perinöral Schwann hücrelerinden kaynaklanan çoğunlukla benign, soliter tümörlerdir. Patolojik tanı olarak ilk defa 1908 yılında Verocay tarafından tariflendikten sonra bu tümörlere neurilemmoma, perinöral fibroblastom, periferik gliom gibi pek çok isim verilmiştir.¹⁻³ Ancak schwannoma ve neurilemmoma en sık kullanılan adlardır.

Schwannomların %25-40'ı baş ve boyun bölgesinde görülür.⁴ Bu tümörler genellikle lokalizasyon ve köken aldıkları sinirlere göre medial ve lateral grup şeklinde ikiye ayrılırlar. Son dört kranial sinirden kaynaklanan parafarengeal schwannomlar medial grubu, servikal ve brakial pleksustan kaynaklanan servikal sempatik zincir schwannomları lateral grubu oluşturur.² Bunun yanında Schwann hücrelerinin bulunduğu her yerde bu tümörlere rastlanabilir.

Genel olarak bu tümörler baş ve boyun yumuşak doku tümörleri içerisinde düşünülse de, farklı doğaları ve karakteristik özellikleri nedeniyle ayrı bir grup olarak değerlendirilmeleri gerekir.

Bu çalışmada, kliniğimizde cerrahi eksizyon sonrası benign schwannom tanısı almış yedi hasta kaynaklandıkları sinirler, lokalizasyon, histopatolojik özellikleri, uygulanan tedaviler, komplikasyonlar ve prognoz açısından incelenmiştir.

Gereç ve Yöntem

Kliniğimizde 1995-2001 yılları arasında baş-boyun schwannoması tanısı ile 7 olgu değerlendirilmiştir. Von Recklinghausen hastalığı olan olgular ve intrakranial schwannomlar çalışmaya dahil edilmemiştir. Olguların yaşları 13 ile 44 arasında değişmekte olup, ortalama yaş 32.2'dir. Hastalardan 3'ü erkek, 4'ü kadındır.

Hastaların şikayetleri incelendiğinde, en sık karşılaşılan 3 semptom; boyunda kitle (%57.1), burun tıkanıklığı (%28.6) ve disfajidir (%28.6) (Tablo 1). Hiçbir hastada pre-operatif nörolojik fonksiyon kaybı saptanmamıştır. Baş-boyun schwannomlarının lokalizasyonları, köken aldıkları sinirler, uygulanan cerrahi yaklaşımlar ve bunların komplikasyonları Tablo 2'de gösterilmiştir.

Tablo 1. Hastaların şikayetleri.

Semptom	Kulak	Yüzde
Boyunda kitle	4	57.1
Burun tıkanıklığı	2	28.6
Disfaji	2	28.6
Dispne	1	14.2
Başağrısı	1	14.2
Hiposmi	1	14.2
Postnazal akıntı	1	14.2

Tablo 2. Schwannomların lokalizasyonları, kökenleri, cerrahi yaklaşımları ve komplikasyonları.

Lokalizasyon	Köken	Cerrahi yaklaşım	Komplikasyon
1 Servikal	SSZ	Transservikal	-
2 Parafarengeal bölge	N. vagus	Transmandibüler	-
3 Nazal kavite	?	Transnazal	-
4 Servikal	?	Transservikal	-
5 Maksiller sinüs	N. infraorbitalis	Lateral rinotomi	Yüzde parestezi
6 Servikal	SSZ	Transservikal	Horner sendromu
7 Parafarengeal bölge	?	Transservikal	-

SSZ: Servikal sempatik zincir, N: Nervus

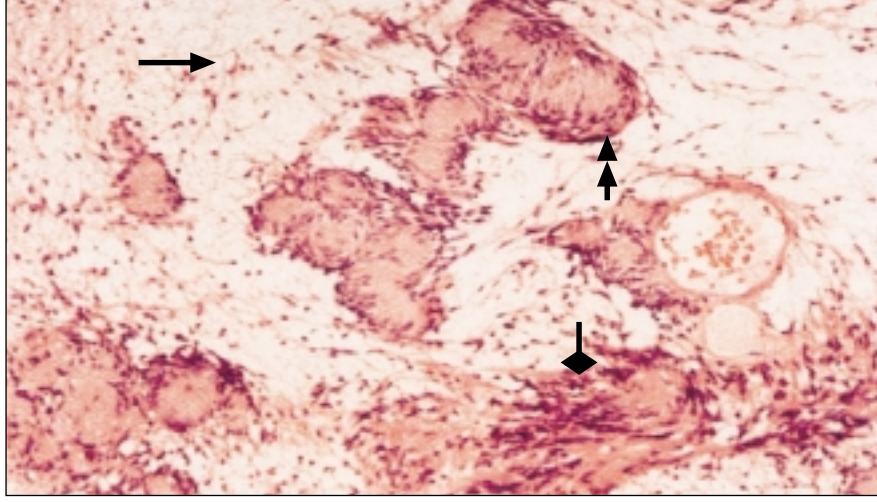
Tüm olgulara kontrastlı bilgisayarlı tomografi (BT) çekilmiştir. Manyetik rezonans görüntüleme (MRG), karotis Doppler ultrasonografi (USG) ve anjiyografi gibi ileri tetkikler de ayırıcı tanıda glomus tümörü veya kemodektoma düşünülen ya da ameliyat sırasında karotid arter rüptür olasılığına sahip hastalara uygulanmıştır. Boyunda ve parafarengeal bölgede kitlesi olan hastaların tümüne ince iğne aspirasyon biyopsisi (İİAB) yapılmıştır.

Cerrahide amaç, tümörün bütün sınırlarına hakim olabilecek en konservatif yolun seçilmesi olmuştur. Boyun ve parafarengeal bölgedeki tümörlere transservikal yolla eksizyonel biyopsi uygulanmıştır. Parafarengeal bölgede lokalize, büyüklüğü 6 cm'nin üzerinde olan bir olguda transservikal yol, intraoral yolla kombine edilmiştir. Ayrıca bu hastaya tek taraflı mandibulotomi de yapılmıştır. Nazal kavitedeki schwannom, transnazal yaklaşımla, maksiller sinüs komşuluğunda lokalize schwannom ise lateral rinotomi yaklaşımı ile çıkartılmıştır.

Bulgular

Schwannom tanısı almış 7 olgu retrospektif olarak analiz edilmiştir. Tümörlerin hepsinin benign karakterde olduğu rapor edilmiştir. Hastalar ortalama 46 (3-72) ay takip edilmişlerdir.

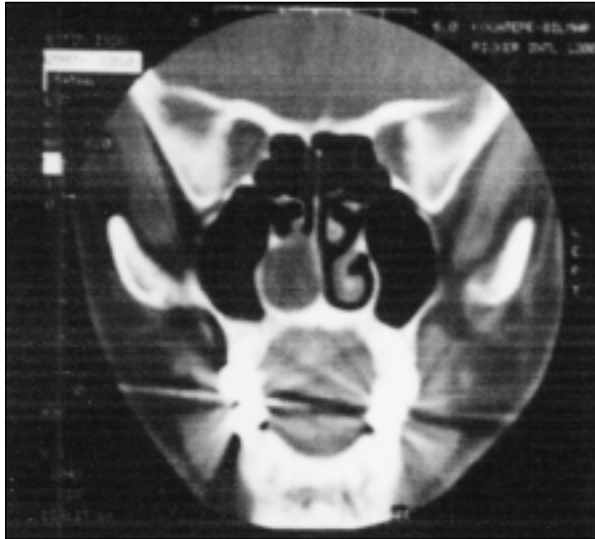
İİAB'si yapılan hastaların hiçbirinde schwannomun sitolojik tanısı için spesifik olan iğsi (spindl) hücrelere rastlanmamıştır. Olguların 3'ünde tanı koymada aspire edilen materyalin yetersiz olduğu rapor edilmiştir. 2 hastada ise tümörün benign karakterde olduğu, patolojik tanının ise ancak cerrahi eksizyondan sonra doğru olarak verilebileceği belirtilmiştir.



Resim 1. Schwannoma'nın tipik histopatolojik görünümü.

↑ Verocay cisimleri → Antoni B dokusu ↓ Antoni A dokusu

Olgulardan sol parafarengeal bölgeyi dolduran, nazofarenks hava pasajını daraltan, sınırlı, kapsüllü izlenimi veren heterojen yapıda, kaslarla izodens kontrastlanan, yer yer hipodens alanlar içeren, yaklaşık 6x3 cm boyutlarındaki tümör kitlesinin aksiyal planda çekilmiş BT'deki görüntüsü Resim 2'de sunulmuştur. Sağ nazal kavitede alt meatusu tamamen, orta meatusun da alt yarısını dolduran, septumda sola doğru yaylanmaya neden olan, sınırları belirgin, polipoid alt konka izlenimi veren 3x2.5 cm boyutla-



Resim 2. Sol parafarengeal bölgenin arka kompartmanından köken alan schwannomanın aksiyal BT'deki görüntüsü.

rındaki tümöral kitlenin koronal planda çekilmiş BT'deki görüntüsü ise Resim 3'te gösterilmiştir.

Eksizyonel biyopsi sonrası çıkan materyaller makroskopik olarak incelendiğinde, tümörlerin sarı-gri veya pembe renkte, kapsüllü, sert kıvamlı, bazı olgularda yer yer kistik alanlar içermekle beraber, sinire yapışık solid kitleler olduğu gözlenmiştir. Mikroskopik özelliklerin ise, hemen her olguda benzer olduğu görülmüştür. Mikroskopik olarak, çoğunlukla hiposelüler ve hiperselüler alanlar içeren oval, veziküler ve yer yer hiperkromatik nükleuslu, uzantılı eozinofilik sitoplazmalı, iğsi şekilli hücrelerin oluşturduğu tümör dokusu izlenmiştir.

Tüm hastalarda tümör hücrelerinin palizatlanma göstererek Verocay cisimlerini oluşturduğu saptanmıştır. Ayrıca iğsi hücrelerin demetler yaptığı Antoni A sahaları ile nisbeten hücresel olarak daha fakir ve miksoid bölgelerin karışımından oluşan Antoni B sahaları olguların hepsinde rapor edilmiştir (Resim 1).

Şüphede kalınan iki olguda S100 proteini ile immünohistokimya çalışması yapılmıştır. Her iki olgunun hücre stoplazmalarında S100 ile pozitive saptanarak, histopatolojik olarak schwannom tanısı konulmuştur.

Nöral doku kökenleri intra-operatif %57.1 hasta da belirlenmiştir. Tümörler iki olguda servikal sempatik zincirden, 1 olguda vagal sinirden, 1 olguda



Resim 3. Sağ nazal kavitede alt meatusu dolduran tümör kitlesinin koronal BT'deki görüntüsü.

ise infraorbital sinirden kaynaklandığı görülmüştür. Diğer 3 (%42,9) olguda tümörün kaynaklandığı sinirler tespit edilememiştir.

Tartışma

Schwannomlar, Schwan hücrelerinden köken alan benign, tipik olarak soliter, kapsüllü ve iyi diferansiyeli tümörlerdir.^{2,5,6} Tümörler sinirin ya yanında ve ona yapışık, ya da sinir tarafından çevrelenmiştir. Batsakis'e göre, tümör sinir aksonlarını laterale iterek, sinirin yanında yer alır.⁷ Bu tümörler her yaşta görülse de, yaşamın 3. ve 5. dekadlarında pik yapar. Her iki cinsiyette de yaklaşık eşit oranda karşılaşılan bu tümörlerde etyolojiden sorumlu faktör henüz tanımlanmamıştır.^{1,4}

Baş ve boyun schwannomlarında en sık görülen semptom yavaş büyüyen boyun kitlesidir.^{6,8,9} Büyük tümörler lokalizasyonlarına göre disfaji, dispne, disfoni gibi bası semptomları da oluşturabilir.^{5,10} Ağrı ve nörolojik defisit semptomları genellikle görülmez. Bu semptomların görülmesi malignensiyi akla getirmelidir. İyi alınmış bir anamnezin yanında tanıda bimanuel palpasyon özellikle de parafarengeal bölge tümörlerinin tanısında oldukça değerlidir.^{5,11} Servikal schwannom palpasyonla genelde sinirin vertikal aksı boyunca değil de, horizontal aksı boyunca hareketlidir. Boyunda kitle tanısı ile gelen her hastada, primer karsinomalar mutlaka ekarte

edilmelidir. Rutin kan testleri ile direkt grafilerin schwannomların tanısında yeri yoktur.

USG ve kontrastlı BT pre-operatif ayırıcı tanıda kitlenin büyüklüğünü, komşu yapılarla olan ilişkisini ve natürünü belirlemede yararlıdır. Parafarengeal bölge lezyonlarına, BT'de kitlenin stiloid süreçsin önünde veya arkasında yerleşimine bağlı olarak, %90'lara kadar tanı koymak mümkündür.^{2,3,11} Son zamanlarda MRG tekniği, BT'den farklı olarak, sinirin kaynağını belirlemedeki üstünlüğü nedeniyle, schwannom gibi yumuşak doku tümörlerinde en değerli görüntüleme yöntemi haline gelmiştir.^{2,4,5} Ancak görüşümüze göre, intraoperatif bulgular ve frozen section incelemesi doğru tanının konmasında ve etkili tedavinin planlanmasında hala en değerli yöntem olarak gözükmektedir. İİAB ise baş ve boyundaki lezyonların pre-operatif tanısında önemli bir teknik olsa da, bu schwannomlar için geçerli değildir. Literatürde çok az pozitif aspirasyon sitolojisi rapor edilmiştir.¹² Kliniğimizde eksizyonel biyopsi sonrası histopatolojik tanısı schwannom gelmiş 5 hastanın pre-operatif İİAB'lerinde schwannom tanısı tespit edilmemiştir. Aspirasyon sitolojisinin boyunda ya da parafarengeal bölgede kitlesi olan olgularda sadece diğer olasılıkların ekarte edilmesinde bize yardımcı olabileceğini düşünüyoruz.

Kemodektoma, anjioma veya anevrizma gibi vasküler lezyonlar ayırıcı tanıda düşünülüyorsa,

Doppler USG, karotis anjiyografi veya digital subtraction venografi gibi görüntüleme yöntemleri yapılmalıdır.^{2,5,10}

Her ne kadar ayırıcı tanı zor olsa da, pre-operatif tanının doğru konulması, tedavinin planlanmasındaki en önemli aşamadır. Hikaye, fizik muayene ve özellikle de görüntüleme yöntemleri sayesinde, preoperatif schwannoma öntanısı 7 hastanın 3'ünde (%42.9) patolojik olarak doğrulanmıştır. Literatürde bu oran %25'tir.⁹ Oranın yüksek olması, hasta sayımızın az olmasından kaynaklanıyor olabilir.

Pre-operatif tanının doğru konulması, tedavinin planlanması dışında hastanın post-operatif dönemde Horner sendromu, vokal kord paralizisi gibi oluşabilmesi muhtemel nörolojik sekellerle ilgili uyarılması ve bilgilendirilmesi açısından da önemlidir. Burada dikkat edilmesi gereken bir nokta, post-operatif bir yıllık süre geçene kadar özellikle de Horner sendromu ile karşılaşıldığında, sinir fonksiyon kayıplarının kalıcı olduğu söylenmemelidir.

Schwannomların tedavisi cerrahi eksizyon şeklinde yapılmalıdır. Radyorezistan tümör olduklarından radyoterapinin tedavide yeri yoktur.^{3,4} Tümörlerin yavaş büyüme hızı, düşük rekürrens oranı ve non-invazif doğası nedeniyle, yaklaşımda geniş eksizyondan ziyade konservatif davranılmalıdır. Lenfatik yayılım ve metastaz çok nadirdir.^{1,3,4} Diseksiyon nisbeten kansız bir bölge olan kapsül ile sinir arasından yapılmalıdır. Bazı yazarlar,^{4,9} intrakapsüller enükleasyonu uygulasa da, kliniğimizde ekstra-kapsüller eksizyonu tercih etmekteyiz. Kullandığımız cerrahi metodun onkolojik açıdan daha güvenli olduğu kanısındayız. Ayrıca bu yaklaşımla, hiçbir olguda kalıcı sinir fonksiyon kayıplarıyla karşılaşmamıştır.

Tümörü eksize ederken, köken aldığı sinirin korunması önemlidir. Sinirin anatomik bütünlüğünün korunmasına yönelik her çaba sarfedilmelidir. Siniiri korumak mümkün olmuyorsa, cerrahın kendini uç-uca anastomoz veya sinir grefti transpozisyonuna hazırlaması gerekir.

Boyun ve parafarengeal bölgedeki schwannomların eksizyonundan sonra en sık karşılaşılan komplikasyon Horner sendromudur.³ Servikal sempatik zincirin total hasarında bu sendrom, anhidrozis, miyozis, pitozis ve enoftalmustan oluşan bulgu-

ları içerir. Bu komplikasyon genellikle asemptomatikdir. Sinirde operasyon sırasında kesi oluşmıyorsa, spontan düzelmeye sık görülür. Servikal schwannom tanısı ile eksizyonel biyopsi uyguladığımız olgulardan birinde post-operatif dönemde parsiyel Horner sendromu gelişmiş, ameliyattan 4 ay sonra kontrole geldiğinde, semptomlarının düzelmiş olduğu gözlenmiştir. Horner sendromunun yanında, tümörlerin lokalizasyon ve kaynaklandıkları sinirlere göre eksizyon sonrası, IX-XII. kranial sinir paralizileri, disfaji, disfoni, aspirasyon, yüzde parestezi ve şekil bozukluğu, omuz düşüklüğü, geçici taşikardi gibi semptom ve bulgular da gelişebilir.^{3,4,9}

Schwannomların cerrahi eksizyonu ile iyi prognosis sağlanır. Fakat tam eksizyondan sonra bile bazı vakaların rekürrens gösterdiği rapor edilmiştir.^{1,4} Nörofibromların aksine schwannomlar çok nadiren malign dejenerasyon gösterirler.^{1,3,4} Olgularımızda rekürrenle karşılaşmamış olmakla birlikte sağlıklı bir fikir edinebilmek için henüz yeterli takip zamanı geçmemiştir.

Sonuç olarak, serimizdeki yedi olgudan beşinde (%71.4) görüldüğü gibi boyun ve parafarengeal bölgede kitle ile karşılaşıldığında, özellikle beraberrinde nörolojik semptomlar da varsa, schwannomlar mutlaka ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Pre-operatif tanının konmasında, lezyonun sınırlarının belirlenmesinde ve komşu yapılarla ilişkisini saptamada BT ve MRG gibi radyolojik yöntemlerin oldukça yarar sağladığı görülmüştür. Ameliyat esnasında sinirin anatomik bütünlüğünün korunmasına özen gösterilmeli, gerekirse mikroskopik diseksiyon yapılmalıdır. Eksizyon sonrası gelişme ihtimali olan nörolojik fonksiyon kayıplarıyla ilgili hasta ameliyattan önce bilgilendirilmelidir.

Kaynaklar

1. **Diaz DD, Kennedy KS, Parker GS, White VJ.** Schwannoma of the submandibular gland. *Head Neck* 1991; 13(3): 239-42.
2. **Bradley N, Bowerman JE.** Parapharyngeal neurilemmomas. *Br J Oral Maxillofac Surg* 1989; 27(2): 139-46.
3. **Colreavy MP, Lacy PD, Hughes J ve ark.** Head and neck schwannomas- a 10 year review. *J Laryngol Otol* 2000; 114(2): 119-24.
4. **Myssiorek DJ, Silver CE, Valdes ME.** Schwannoma of the cervical sympathetic chain. *J Laryngol Otol* 1988; 102(10): 962-5.
5. **Park CS, Suh KW, Kim CK.** Neurilemmomas of the cervical vagus nerve. *Head Neck* 1991; 13(5): 439-41.
6. **Ku HC, Yeh CW.** Cervical schwannoma: a case report and eight years review. *J Laryngol Otol* 2000; 114(6): 414-7.

7. **Hamza A, Fagan JJ, Weissman JL, Myers EN.** Neurilemomas of the parapharyngeal space. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1997; 123(6): 622-6.
8. **Biliciler N, Gülle A, Cevanşir B, Başarer N, Güldiken Y, Oğuz A.** İki olgu nedeniyle parafarengeal bölgedeki nörojenik tümörlerden schwannoma. *Türk Otolarengoloji Arşivi* 1989; 27(2): 82-4.
9. **Çelikkanat S, Pata YS, Turgut S, Dağlı Ş, Doğan H, Özdem C.** Nervus accessorius schwannomu. *KBB Baş Boyun Cerrahisi Dergisi* 1996; 4(2): 184-6.
10. **Batsakis JG.** Tumors of the peripheral nervous system. Tumors of the Head and Neck'de. Ed. Batsakis JG. 4. baskı. Baltimore, Williams & Wilkins, 1974; 231-49.
11. **Hood RJ, Reibel JF, Jensen ME, Levine PA.** Schwannoma of the cervical sympathetic chain. The Virginia experience. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2000; 109(1): 48-51.
12. **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.

İletişim Adresi: Dr. Osman Kürşat Arıkan

Eryaman Toplu Konutlar Altay Mab.

26. Sok. No: 15/6

Etimesgut 06793 ANKARA

Tel: (0312) 280 05 28

Faks: (0312) 440 98 30

e-posta: osman.arikan@gediknet.com