

Boyunda Dev Schwannom

Giant Schwannoma of the Neck

Özgül Topal, Kübra Akman, Seyra Erbek

Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı

Özet

Schwannom, benign, soliter, yavaş büyüyen kapsüllü bir tümördür ve myelinli sinir fibrilleri kılıfından köken alır. Periferik, spinal veya kranial sinirlerden gelişebilen bu tümör baş-boyun bölgesinde sıklıkla görülür. Otuzüç yaşında erkek hasta, kliniğimize sağ boyunda lokalize 10x6x6 cm boyutlarında dev kitleyle başvurdu. Kitlenin cerrahi rezeksiyonu sonrası yapılan histopatolojik inceleme 'Schwannom' olarak rapor edildi. Burada literatürde çok nadir rastlanan dev boyutlu schwannom olgusu ve tedavi yaklaşımları tartışılmıştır.

Anahtar kelimeler: boyun, schwannom, tedavi

Abstract

Schwannoma is a benign, solitary, and slowly progressive encapsulated tumor originating from the sheath of myelinated nerve fibers. The neoplasm should arise from all the peripheric, spinal or cranial nerves and frequently seen in the head and neck region. A 33 years-old male presented with a 10x10x6 cms giant mass of the right neck. A surgical resection was performed and the histopathologic examination of the mass was reported to be "schwannoma". Here, a case of giant schwannoma, which is very rare in the literature, and treatment modalities are discussed.

Key words: neck, schwannoma, treatment

GİRİŞ

Schwannom benign, soliter, yavaş büyüyen, değişik boyutlarda karşımıza çıkabilen kitlelerdir (1-7). %25-45 oranında baş boyun bölgesinde görülmektedir(1, 5, 6, 7). Schwann hücre kılıfı bulunan herhangi bir periferik, kranial veya otonom sinirden köken alabilmektedirler. Boyunda genellikle medial veya lateralde yerleşirler. Lateral yerleşimli olanlar sıklıkla servikal pleksusun müsküler veya kütanöz dallarından veya brakial pleksustan köken almaktadırlar (1,3). Çoğunlukla 30-60 yaş arası kadınlarda sık görülmekle birlikte her yaş grubunda izlenebilirler (2,3,5). Lagner ve ark. (8) tümörün görülme sıklığının her iki cinsiyette eşit olduğunu ve en sık 3. ve 5. dekadlarda görüldüğünü bildirmişlerdir.

OLGU

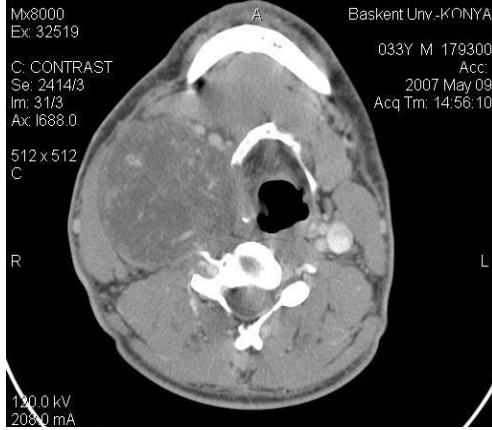
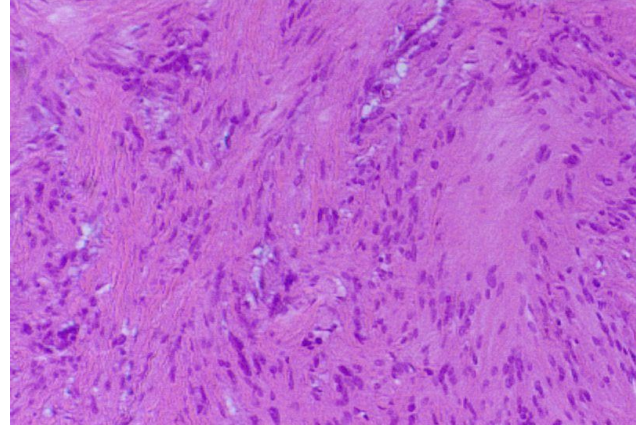
33 yaşında erkek hasta kliniğimize boyun sağ tarafında 3 yıldır var olan ve giderek büyüyen ağrısız dev kitleyle başvurdu. Bu şikayete daha önce başvurduğu bir merkezde boyundaki kitleden biyopsi yapıldığını ve patoloji sonucunun 'iyi huylu' olarak geldiğini sözel olarak ifade etti. Hastanın ileri tetkik ve tedavi amaçlı tersiyer bir kliniğe yönlendirildiği öğrenildi. Hastanın eşlik eden sistemik hastalığı, ilaç kullanımı öyküsü bulunmuyordu. Yapılan fizik muayenede sternokleidomastoid adale derin ve ön sınırı boyunca uzanan üst ve orta jügüler bölgeyi dolduran sert kitle palpe edildi. Fluktuasyon veya oskültasyonda üfürüm saptanmadı. Kitle yüzeyindeki ciltte horizontal 3 cm uzunluğunda insizyon skarı mevcuttu. Diğer kulak burun boğaz muayene bulguları normaldi. Laboratuvar inceleme sonuçları normal değerlerdeydi. Bilgisayarlı

tomografide (BT) boyun sağ tarafında, tiroid lobuna uzanan, sağ sternokleidomastoid kası laterale, submandibular bezi ve karotid arteri anteriora iten, 10x6x6 cm boyutlarında dev kitle saptandı (Resim 1). Cerrahi esnasında kitlenin süperiorda mastoid apeks, inferiorda krikoid kartilaj seviyeleri arasında yerleştiği, anteromedialinde karotid arter ve bifurkasyonu ile yakın komşuluğu olduğu görüldü. Nörovasküler yapılar korunarak kitle çevre dokulardan disseke edilerek en-blok çıkarıldı. Makroskopik olarak 10x6x6 cm boyutlarında düzgün yüzeyle bir kitle olduğu görüldü. Histopatolojik incelemede (Resim 2), kitlenin fibröz bir kapsül olduğu, sayısız hyalin damarlardan ve S-100 pozitif iğsi hücrelerden oluştuğu belirlendi. Kesitlerde belirgin histiyositik infiltrasyon, Verocay cisimleri ile dejeneratif ve kistik reaksiyonlar mevcuttu. Kitle patoloji bölümünce 'schwannom' olarak rapor edildi. Cerrahi sonrası 2 yıllık takibinde rezidue ya da rekürrense rastlanmadı.

TARTIŞMA

Schwannom ilk olarak Verocay tarafından 1908 yılında tanımlanmıştır. İlk olarak 'nörinoma' adı verilmiş, 1935 yılında Stout tümör sinir kılıfından ve schwann hücrelerinden köken aldığı için 'nörolemmoma' ismini önermiştir (9). Sıklıkla 3. ve 5. dekadta saptanmaktadır. Tümör uzun süre klinik olarak bulgu vermez (1,5). En sık görülen semptom yavaş büyüyen kitledir. Nörolojik bulgular veya ağrı nadirdir (1,3). Bu iki semptom varlığı malignansiyi düşündürmelidir ve ileri evrelerde izlenebilmektedir (1,8).

BT ve magnetik rezonans görüntüleme (MRG) tanıda

Resim 1. Kontrastlı CT'de 10x6x6 cm boyutlarında yumuşak doku kitlesi**Resim 2. Histopatolojik incelemede Antony A iğsi hücre toplulukları (H&E boyama, x10)**

yardımcı görüntüleme yöntemleridir. MRG schwannomu taklit edebilen tümörlerle ayırımı yapmada ve tümörün karotid sistemle olan ilişkisini belirlemede BT 'ye üstündür. Özel vakalarda anjiyografi gerekebilmektedir ancak MRG sıklıkla tercih edilmektedir (5). İnce iğne aspirasyon biyopsisinin, preoperatif dönemde yaklaşık %25 vakada faydalı olduğu belirtilmiştir (1,6).

Schwannomlar gerçek kapsüle sahiptirler ve bu durum cerrahi eksizyonu kolaylaştırmaktadır. Düzgün yüzeyli, infiltratif olmayan kitlelerdir (7). Tanı histolojik ve immünohistokimyasal bulgularla konulmaktadır. Makroskopilerinde, yumuşak, düzgün yüzeyli, kapsüllü, yuvarlak, sıklıkla beyaz- sarı renkli kitle olarak izlenirler (9). Kistik dejenerasyon ve kalsifikasyon görülebilir (9). Histolojik incelemede, uzamış palizad paternde dizilmiş nükleusları olan iğsi hücre toplulukları saptanır. Yoğun hücre topluluklarından oluşan alanlara Anthony tip A (Verocay cismi) adı verilir. Gevşek ve düzensiz yerleşmiş hücreler ise Anthony tip B hücrelerdir. S-100 proteini pozitifliği ise kitlenin schwann hücrelerinden köken aldığı yönünde immünohistokimyasal bir indikatördür (1,7,9).

Düşük rekürrens riski, yavaş büyüme özelliği ve invaziv olmayışı nedeniyle, bu tümörlere konservatif yaklaşım önerilmektedir. En uygun tedavi yaklaşımı tümörün, uygun koşullarda cerrahi rezeksiyonudur. Ancak gerekli görüldüğü takdirde nöral fonksiyonları korumak amaçlı enükleasyon ya da bası semptomlarını giderecek kitle hacmini azaltmaya yönelik (debulking) cerrahiler yapılabilir (1-5,7,8). Tümörün köken aldığı sinirin korunduğu vakaların %64'ünde kalıcı, %29'unda geçici nöronal hasar bildirilmiştir (8). Bizim hastamızda cerrahi eksizyon sonrası kranial motor nöropati veya servikal sempatiklerin hasarına ilişkin Horner sendromu benzeri nörolojik defisit saptanmamıştır. Bu durum kitlenin servikal sensitif sinir kökenli olabileceği ihtimalini düşündürmektedir. Schwannomların tedavisinde kemoterapi ve radyoterapinin etkinliği sınırlıdır (8). Ayrıca lezyonun benign nitelikte olmasından ötürü önerilmemektedir.

Schwannomların büyük boyutlarda olabileceği bilinmekle birlikte literatürde çok az sayıda dev boyutlarda vaka bildirilmiştir. Bu vakada olduğu gibi yavaş büyüyen boyun lateral veya mediyal yerleşimli dev kitlelerde schwannom ayırıcı tanıda akılda tutulmalıdır. Benign nitelikte olan bu tümörlerin tedavisinde yaklaşım ilkesi öncelikle nöral fonksiyonların korunması olmalıdır.

KAYNAKLAR

- 1- Colreavy MP, Lacy PD, Hughes J, Bouchier-Hayes D, Brennan P, O'Dwyer AJ ve ark. Head and neck schwannomas- -a 10 year review. J Laryngol Otol. 2000;114(2):119-24.
- 2- Zachariades N, Skoura C, Papageorgiou G, Chrissomali E. Giant ancient neurilemmoma of the cervical region: report of case. J Oral Maxillofac Surg. 2001;59(6):668-72.
- 3- Leu YS, Chang KC. Extracranial head and neck schwannomas: a review of 8 years experience. Acta Otolaryngol. 2002;122(4):435-7.
- 4- Fabrizi AP, Poppi M, Giuliani G, Gambari PI, Gaist G. Benign solitary nerve sheath tumors of the spinal accessory nerve in the posterior triangle of the neck. Report of two cases. J Neurosurg Sci. 1992;36(4):247-50.
- 5- Park CS, Suh KW, Kim CK. Neurilemmomas of the cervical vagus nerve. Head Neck. 1991;13(5):439-41.
- 6- Longo F, Califano TB. Giant ancient schwannoma of the auricularis major nerve. Plast Reconstr Surg. 2002;110(1):362-3.
- 7- Topal O, Erbek SS, Erbek S. Schwannoma of the external auditory canal: a case report. Head Face Med. 2007;15;3:6.
- 8- Langner E, Del Negro A, Akashi HK, Araújo PP, Tincani AJ, Martins AS. Schwannomas in the head and neck: retrospective analysis of 21 patients and review of the literature. Sao Paulo Med J. 2007;125(4):220-2.
- 9- Erbek HS, Erbek SS, Tosun E, Çakmak Ö. Intraparotid Facial Nerve Schwannoma: A Case Report. KBB ve BBC Dergisi. 2005;13(1):39-43.