



OLGU SUNUSU

ÜST SERVİKAL SEMPATİK ZİNCİRDEN KAYNAKLANAN PERİFERİK PARAFARENGEAL SCHWANNOMA: OLGU SUNUMU

Dr. Erol KELEŞ¹, Dr. Şinasi YALÇIN¹, Dr. Öner SAKALLIOĞLU¹, Dr. Adile Ferda DAĞLI²

¹Fırat Üniversitesi, KBB, Elazığ, Türkiye
²Fırat Üniversitesi, Patoloji, Elazığ, Türkiye

ÖZET

Schwannoma, nöroektodermden kökenli sert, düzgün sınırlı, kapsüllü ve yavaş büyüyen iyi huylu bir tümördür. En sık baş ve boyun bölgesinde görülmesine rağmen servikal sempatik zincirden kaynaklanan schwannoma nadirdir. Tedavisinde parafarengeal bölgeye çeşitli yaklaşımlarla kitlenin total eksizyon uygulanmaktadır. Bu makalede, 28 yaşında bayan hastada parafarengeal bölgede servikal sempatik zincirden kaynaklanan Schwannoma olgusu sunuldu. Bu vakada schwannomanın semptomatolojisi, tanısı, ayırıcı tanısı ve tedavisi tartışıldı.

Anahtar Sözcükler: Schwannoma, servikal sempatik zincir, parafarengeal bölge

PERIPHERIC PARAPHARYNGEAL SCHWANNOMA ORIGINATED FROM UPPER SERVICAL SYMPHATHETIC CHAIN: A CASE REPORT

SUMMARY

Schwannoma is a stiff, capsulated, slow developing and benign tumour which originated from Schwann cells of nerve sheath and neuroectoderm. Schwannoma which originated from servical symphathetic chain is rare, despite it is most commonly seen in the head and neck region. Total excision with various approach to the parapharyngeal region is performed as treatment. In this article, 28 years old women has Schwannoma which originated from servical symphathetic chain in the parapharyngeal region was presented. The symptomatology, diagnosis and differential diagnosis were discussed.

Keywords: Schwannoma, Servical Symphathetic Chain, Parapharyngeal Region

GİRİŞ

Parafarengeal boşluk, farenksin lateralinde ters dönmüş piramit şeklinde gevşek bağ dokusu içeren potansiyel bir boşluktur¹.

Baş-boyun bölgesinde nörojenik kökenli tümörler nadiren görülürler. Bu tümörler nörofibromlar, Schwannoma'lar, nörojen nevus, granüler hücreli miyoblastomalar, nörojenik sarkomalar, malign melanomalar ve nöroepitelyomaları içeren heterojen bir grup neoplazmlardan oluşurlar².

Schwannoma, sinir kılıfından ya da nöral elementi olmayan Schwann hücrelerinden kaynaklanan benign bir tümördür. Bütün Schwannoma'ların yaklaşık % 30-40'ı baş-boyun bölgesinde görülürler ve periferik, kranial yada otonomik sinirlerden köken alabilirler³. Schwannomalar intratemporal, intrakranial, orbital, intraparotid, nazal/paranasal, parafarengeal veya servikal bölgede, daha nadiren de larenks, trakea, özefagus ve tiroid glandda rastlanabilir.

İntrakranial yerleşimde en sık akustik sinirden köken almaktadırlar⁴⁻⁶. Boyunda ise genellikle nervus vagustan kaynaklanır ve parafarengeal alanda yerleşirler⁷.

Schwannoma'lar en sık 30-60'lı yaşlarda daha çok erkeklerde görülür⁵. Genellikle yavaş büyürler, ağrısızdırlar ve semptomlar kitlenin çevre dokulara yapmış olduğu basıya bağlıdır.

Üst servikal sempatik zincirden kaynaklanan Schwannoma'ların tedavisi tümörün köken aldığı sinirsel yapı olabildiğince korunarak kitlenin total eksize edilmesidir. Eksizyon sonrası kalıcı veya zamanla kısmen düzelme gösterebilen Horner Sendromu gelişebilir.

Bu makalede üst servikal zincirden kaynaklanan bir parafarengeal Schwannoma olgusu nedeniyle Schwannomaların semptomatoloji, ayırıcı tanısı ve tedavisi tartışıldı.

OLGU

28 yaşında bayan hasta, 10 aydan beri boyunun sol tarafının üst kısmında ağrısız şişlik yakınmaları ile kliniğimize müracaat etti. Hastaya yapılan kulak burun boğaz muayenesinde mandibula köşesinin altında 4x3 cm ebatlarında, orta sertlikte, yarı hareketli, basmakla ağrısız, düzgün sınırlı kitle mevcuttu. Orofarenks muayenesinde sol tonsilin hafif

İletişim kurulacak yazar: Dr. Erol Keleş, Fırat Üniversitesi, KBB, Elazığ, Türkiye, Tel: +90 424 2333555 E-mail: ekeles_70@yahoo.com

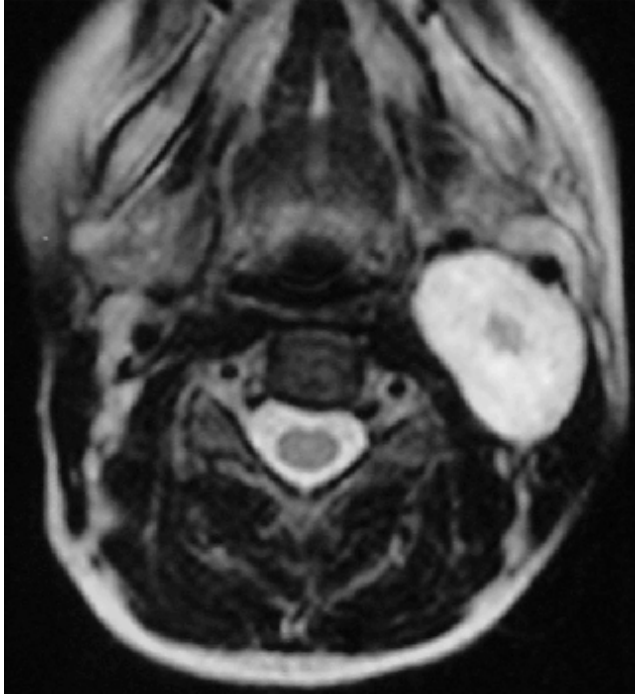
Gönderilme tarihi: 19 Ekim 2005, revizyon gönderme tarihi : 5 Aralık 2005, yayın için kabul edilme tarihi: 7 Aralık 2005



mediale doğru itilmiş olduğu gözlemlendi. Bunların dışında kulak burun boğaz ve kranial sinir muayenelerinde herhangi bir patolojiye rastlanmadı.



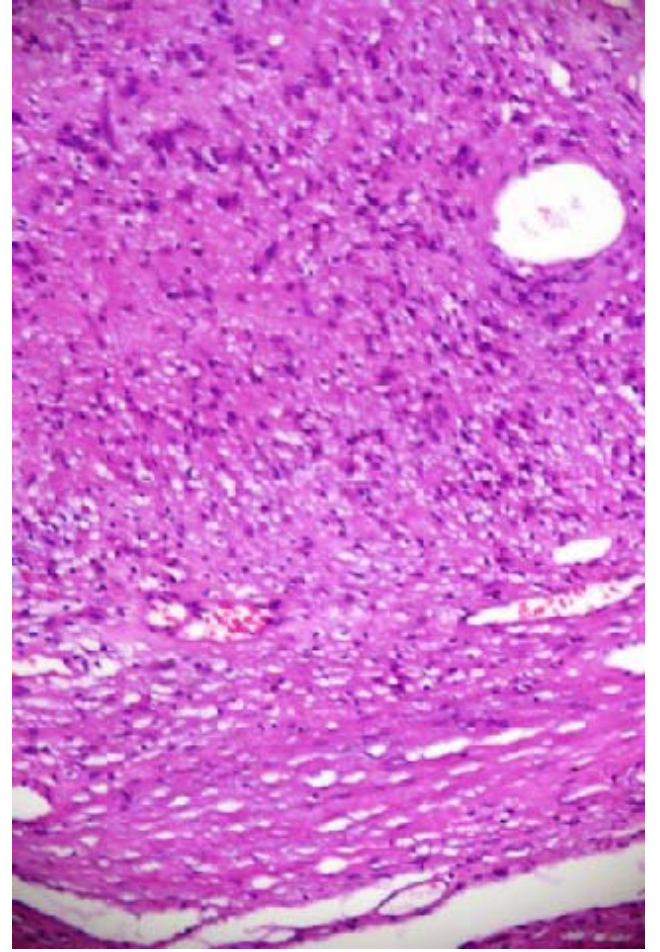
Resim 1. Hastanın sagittal planda servikal MRG görüntüsü.



Resim 2. Hastanın aksiyal planda servikal MRG görüntüsü.

Boyun renkli doppler ultrasonografisinde sol servikal bölgede, karotis komşuluğunda 42x26 mm boyutunda içerisinde kistik (nekroz?) alanlar içeren heterojen hipoekoik düzgün konturlu kitle olduğu görüldü. Boyun manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ise sol juguler fossa düzeyinde vasküler yapıları anteriora deplase eden keskin ve düzgün

konturlu heterojen yoğunlukta solid kitle izlendi (Resim 1, 2). Kitleden yapılan ince iğne aspirasyon biyopsisi sonucu pap class II olarak rapor edildi.



Resim 3. Kısa ve kesişen demetlerden oluşan, değişen oranlarda Antoni A ve Antoni B alanlarının bulunduğu Schwannom'un histopatolojik görünümü (HE X 200)

Kitle genel anestezi altında transservikal yaklaşımla total olarak eksize edildi. Operasyonda sternokleidomastoid kasının ön kenarından derinleşerek damar sinir paketi tanındı. Kitlenin damar sinir paketinin hemen altında, karotis arter bifurkasyonunun alt kısmında yerleştiği, karotis eksternayı anteriora doğru ittiği ve sol tonsiller fossaya uzanımının olduğu gözlemlendi. Kitle düzgün sınırlıydı ve çevre dokulardan kolay ayırt edilebiliyordu. Kitlenin etraf dokulardan ve damar sinir paketinden ayrıldıktan sonra servikal sempatik zincirden kaynaklandığı görüldü. Orta sertlikte, morumsu renkte, düzgün sınırlı, kapsüllü kitle künt disseksiyon ile total olarak çıkarılarak patolojiye gönderildi. Histopatolojik inceleme sonucu Schwannoma olarak rapor edildi (Resim 3, 4).

Postoperatif dönemde sol tarafta ptosis, myozis ve enoftalmus ile karakterize olan Horner Sendromu gelişti. Hastanın 7 aylık takiplerinde

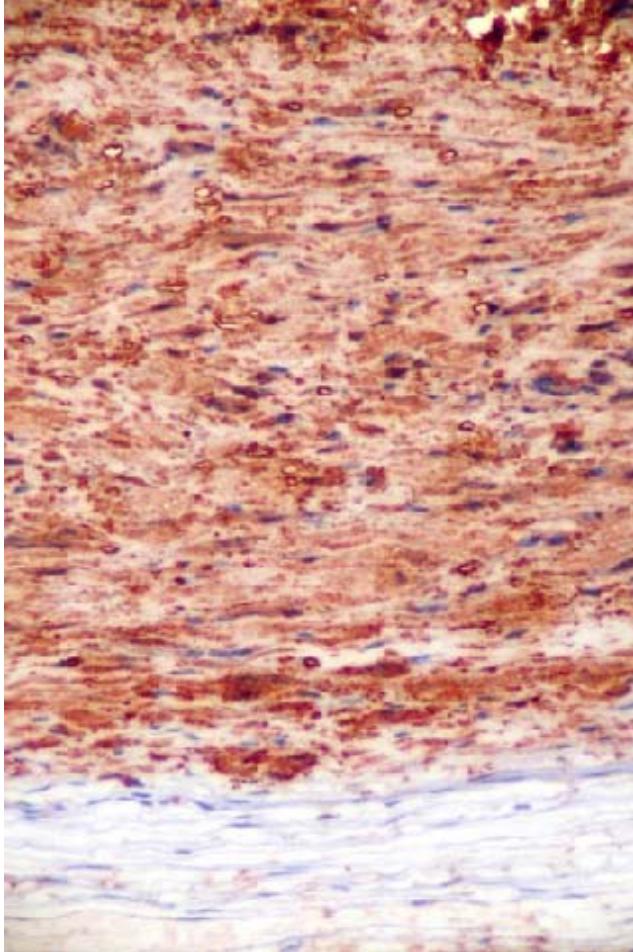


rekürrense rastlanmadığı ve Horner Sendromunun gerilediği görüldü.

TARTIŞMA

Periferik sinir kılıfı tümörleri, Schwann hücrelerinden köken alan benign tümörlerdir ve ilk olarak 1908 yılında Verocay tarafından tanımlanmıştır⁸. Bu tümör, nörolemmoma, soliter sinir kılıfı tümörü veya perinöral fibroblast tümör olarak da isimlendirilmektedir.

Schwannoma'ların yaklaşık %30-40'ı baş-boyun bölgesinde rastlanır². Özellikle son dört kafa çiftinden (en sık nervus vagustan), daha nadir olarak da otonom sinirlerden köken alabilirler². Sakao ve arkadaşları⁹, 35 Schwannoma olgusunun yer aldığı çalışmada tümörün 10 olguda nervus vagus, 5 olguda brankial pleksus, 3 olguda servikal sempatik zincir kökenli olduğunu, 17 olguda ise köken aldığı sinirin bulunmadığını rapor etmişlerdir.



Resim 4. Fibröz bir kapsülle çevrili Schwannom'da S-100 yaygın pozitifliği (İmmünperoksidaz X 400)

Schwannoma'lar genelde ağrısız şişlik olarak semptom verirler. Ancak bazı ilerlemiş olgularda çevre yapılara bası sonucunda öksürük, disfaji, kranial sinir paralizileri, Horner sendromu ve işitme kaybı gibi semptomlara yol açabilirler². Bizim

vakamızda da 10 aydan beri boyunun sol tarafında ağrısız şişlik yakınmaları vardı. Diğer semptomlara rastlanmamıştı.

Schwannomaların ayırıcı tanısında parotis tümörleri, lenfadenopatiler, karotis arter lezyonları, paragangliomalar, nörojenik tümörler ve kranial sinir kökenli diğer tümörler düşünülmelidir¹⁰.

Tanı ve tedavinin planlanmasında MRG uygun bir seçimdir. T1 ve T2 ağırlıklı imajlarda yüksek sinyal yoğunluğu göze çarpmaktadır ve paragangliomaların aksine Schwannoma'larda vasküler akım gözlenmemektedir. Bilgisayarlı tomografi (BT) ise lezyonun anatomik lokalizasyonu ve çevre yapılarla ilişkisini göstermesi bakımından önem taşımaktadır¹¹. Vakamızda çekilen MRG'da sol juguler fossa düzeyinde vasküler yapıları anteriora deplase eden keskin ve düzgün konturlu heterojen yoğunlukta solid kitle lezyonu izlendi.

Özellikle parafarengal bölge civarında yerleşen tümörler için bir çok klinisyen lezyonun damarsal kökenli olabileceğini düşündüğünden relatif bir kontraendikasyon olduğunu varsayar ve biyopsi yapmaktan kaçınır¹⁰. Bizim vakamızın, boyun renkli doppler ultrasonografisinde sol servikal bölgede, karotis komşuluğunda içerisinde kistik (nekroz?) alanlar içeren heterojen hipoekoik düzgün konturlu ve düşük arterial ve venöz kanlanmanın izlendiği kitle lezyonu görülmesi üzerine kitleden ince iğne aspirasyon biyopsisi yapıldı ve bunun sonucu pap class II olarak rapor edildi.

Benign Schwannoma'lar nadiren de olsa malign dönüşüm gösterebileceklerinden yakından izlenmeleri önem taşımaktadır^{12,13}. Ducatman ve arkadaşları¹⁴ çalışmada malign periferik sinir kılıfı tümörü insidansını %0.001 olarak bulmuştur. Fakat bu oran Von Recklinghausen hastalığında %4.6'ya kadar çıkmaktadır¹⁵.

Tedavide altın standart, tümörün köken aldığı sinirsel yapı olabildiğince korunarak bütünüyle eksize edilmesidir¹. Cerrahi yaklaşımlar arasında, transservikal, transparotid, submandibüler-orofarengal yaklaşım ve bunların kombinasyonu sayılabilir¹⁶. Tümörün kapsüllü olması, boyunda ana vasküler yapıları ortaya koyduktan sonra künt disseksiyona olanak tanımakta, bu da morbiditeyi arttıran diğer yaklaşımlar ile karşılaştırıldığında transservikal yaklaşımın daha uygun bir yaklaşım olduğunu düşündürmektedir¹⁷. Bizim vakamızda da transservikal yaklaşım seçilerek, kitlenin total eksizyonu yapıldı. Kitle etraf dokulardan, damar sinir paketinden disseke edildikten sonra künt disseksiyon ile çıkarıldı.



Eksizyon sonrası Horner sendromu gibi kalıcı veya zamanla kısmen düzelmeye gösterebilen sekeler kalabilmektedir¹⁸. Bizim vakamızda da postoperatif Horner sendromu gelişti. Ancak hastanın 7 aylık takibinde Horner sendromunun gerilemiş olduğu gözlemlendi.

Sonuç olarak boyun bölgesinde özellikle MRG' da sol juguler fossa düzeyinde vasküler yapıları anteriora deplase eden keskin ve düzgün kontürlü heterojen yoğunlukta ki solid kitlelerin ayırıcı tanısında Schwannoma da düşünülmelidir.

KAYNAKLAR

1. Batsakis JG, Sneige N. Parapharyngeal and retropharyngeal space diseases. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1989;98:320-321. (PMID: 2650597)
2. Moukarbel RV, Sabri AN. Current management of head and neck schwannomas. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2005; 13; 117-122. (PMID: 15761288)
3. Paparella MM, Shumrick DA. *Otolaryngology*. Lee KJ, Klein TR, editors. Surgery of cysts and tumors of the neck. Vol 3, Philadelphia:WB Saunders Company; 1980. p 2987-97.
4. Baglaj M, Markowska-Woyciechowska A, Sawics-Birkowska K. Primary neurolemmoma of the thyroid gland in a 12-year-old girl. *J Pediatr Surg* 2004; 39; 1418-1420. (PMID: 15359403)
5. Hamoir MF, Minet M, Garin P. Schwannoma of the cervical esophagus. Case report and clinical and pathologic analysis. *Rev Laryngol Otol Rhinol* 1998; 119; 51-54. (PMID: 9770044)
6. Gök Ü, Kaygusuz İ, Yalçın Ş, Keleş E, Karlıdağ T, Susaman N. Schwannoma In Tongue. *İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi* 2001;8:33-35.
7. Hamza A, Fagan JJ, Weissman JL, Myers EN. Neurolemomas of parapharyngeal space. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1997;123:622-626. (PMID: 9193224)
8. Verocay J. Multiple geschwulste als systemerkrank un gam nervosen. In: *Festschrift F. Chiari*. Wien and Leipzig: W. Braunmiller, 1908: 378-415.
9. Sakao T, Noguchi S, Murakami N, Uchino A. Neurolemmoma of the neck: A report of 35 cases. *Nippon Geka Gekai Zasshi* 1990; 91; 407-410. (PMID: 2359397)
10. Wax MK, Shiley SG, Robinson JL, Weismann JL. Cervical sympathetic chain schwannoma. *Laryngoscope* 2004; 114; 2210-2213. (PMID: 15564847)
11. Furukawa M, Furukawa MK, Katoh K. Differentiation between schwannoma of the vagus nerve and schwannoma of the cervical sympathetic chain by imaging diagnosis. *Laryngoscope* 1996; 106; 1548-1552. (PMID: 8948621)
12. al-Otieshan AA, Saleem M, Manohar MB. Malignant schwannoma of the parapharyngeal space. *J Laryngol Otol* 1998; 112; 883-887. (PMID: 9876385)
13. Son EI, Kim SP. Vestibular schwannoma with malignant transformation. A case report. *J Korean Med Sci* 2001; 16; 817-821. (PMID: 11748371)
14. Ducatman BS, Scheithauer BW, Piegras DG, Reiman HM, Ilstrup DM. Malignant peripheral nerve sheath tumours: a clinicopathologic study of 120 cases. *Cancer* 1986; 57; 2006-2021. (PMID: 3082508)
15. Wilkinson JS, Reid H, Armstrong GR. Malignant transformation of a recurrent vestibular schwannoma. *J Clin Pathol* 2004; 57; 109-110. (PMID: 14693854)
16. Doğru H, Gedikli O, Döner F, Aydın G, Yarıktaş A. Aurikülada nörolemmoma. *KBB ve Baş Boyun Cerrahisi Dergisi* 1997;5:91-93.
17. İkinçioğulları A, Arda HN, Barut Y, Seçkin S. Servikal sempatik zincirden kaynaklanan parafarengeal schwannoma: olgu sunumu. *Kulak Burun Boğaz Klinikleri* 2001;3:160-163.
18. Kara CO, Topuz B. Horner's syndrome after excision of cervical sympathetic chain schwannoma. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2002 ;127:127-128. (PMID: 12161744)