

Servikal Sempatik Zincir Schwannomu ve Postoperatif Gelişen Horner Sendromu: Olgu Sunumu

Cervical Sympathetic Chain Schwannoma and Postoperative Horner's Syndrome: A Case Report

İsrafil ORHAN^a,
Nagihan BİLAL^a,
Saime SAĞIROĞLU^a,
Ömer Faruk ÇINAR^a

^aKulak Burun Boğaz Hastalıkları AD,
Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi
Tıp Fakültesi,
Kahramanmaraş, TÜRKİYE

Received: 10.12.2018
Received in revised form: 15.01.2019
Accepted: 16.01.2019
Available online: 28.01.2019

Correspondence:
Nagihan BİLAL
Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi
Tıp Fakültesi,
Kulak Burun Boğaz Hastalıkları AD,
Kahramanmaraş, TÜRKİYE
nagihanyazan@gmail.com

ÖZET Schwannomlar; kapsüllü, soliter, benign ve yavaş büyüyen kitlelerdir. Tüm schwannomaların %30-40'ı baş ve boyun bölgesinde görülmektedir. Servikal sempatik zincir schwannomaları nadir görülmekle birlikte, boyunda asemptomatik bir kitle şeklinde ortaya çıkmaktadırlar. Ekstrakraniyal baş ve boyun schwannomalarının tanısında bilgisayarlı tomografi, manyetik rezonans görüntüleme ve anjiyografi yardımcı olabilmektedir. İnce iğne aspirasyon sitolojisinin tanıdaki değeri sınırlıdır. Kesin tanı ancak tümör spesmeninin histopatolojik incelenmesiyle mümkündür. Tedavide altın standart, tümörün köken aldığı sinirsel yapı olabildiğince korunarak bütünüyle eksize edilmesidir. Eksizyon sonrası kalıcı veya zamanla kısmen düzelme gösterebilen Horner sendromu gelişebilmektedir. Operasyon sırasında sinirde kesi oluşmıyorsa spontan düzelme ihtimali yüksektir. Bu çalışmada, postoperatif Horner sendromuna yol açan servikal sempatik zincir schwannoma olgusunun sunulması amaçlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Servikal sempatik zincir; ekstrakraniyal Schwannoma; Horner sendromu

ABSTRACT Schwannomas are encapsulated, solitary, benign and slowly growing masses. 30-40% of all schwannomas occur in the head and neck region. Although cervical sympathetic chain schwannomas are rare, they appear as an asymptomatic mass in the neck. Computerized tomography, magnetic resonance imaging and angiography can help in diagnosis. The value of fine needle aspiration cytology is limited in diagnosis. The definitive diagnosis is only possible by histopathological examination of the tumor specimen. The gold standard in therapy should be fully excluded, as long as the nervous structure from which the tumor originates is preserved as much as possible. After excision, Horner's syndrome may develop in a permanent or time course. In this article; a case of cervical sympathetic chain schwannoma leading to postoperative Horner's syndrome is presented.

Keywords: Cervical sympathetic chain, extracranial Schwannoma, Horner's syndrome

Baş-boyun bölgesinde nörojenik kökenli tümörler nadiren görülmektedirler. Bu tümörler nörofibromlar, schwannomalar, nörojen nevüs, granüler hücreli miyoblastomalar, nörojenik sarkomalar, malign melanomalar ve nöroepitelyomaları içeren heterojen bir grup neoplazmlardan oluşurlar.^{1,2}

Schwannomlar kraniyal, periferik ve otonom sinirleri saran Schwann hücrelerinden kaynaklanan, nadir görülen, kapsüllü, soliter, benign ve yavaş büyüyen kitlelerdir.^{3,4} İntrakraniyal yerleşimde en sık akustik sinirden köken almaktadırlar.⁵ Ekstrakraniyal schwannomların %30-40'ı baş ve boyun bölgesinde görülmektedirler. Schwannomalara intratemporal, intrakraniyal, orbital, intraparotid, nazal/paranasal, parafaringeal veya servikal bölgede, daha nadiren de larenks, trakea, özofagus ve tiroid glandda rastlanabilmektedir.²

Baş ve boyun schwannomları genellikle kraniyal sinirler (V, VII, IX, X, XI, XII), sempatik zincir, brakial veya servikal pleksustan kaynaklanmaktadır.⁶ Sempatik zincirden kaynaklanan schwannomlar nadir bir alt gruptur.¹ Genellikle ağrısız şişlik olarak semptom vermektedir. Malign dönüşüm nadirdir. Ayırıcı tanısında; parotis tümörleri, lenfadenopatiler, karotis arter anevrizmaları, paragangliomalar ve diğer nörojenik tümörler düşünülmalıdır. Bilgisayarlı tomografi (BT), manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ve anjiyografi tanıda yardımcı olabilmektedir. Tanı klinik şüpheye dayanmakta ve cerrahi sonrası patoloji ile konulmaktadır. Üst servikal sempatik zincirden kaynaklanan schwannomaların tedavisi tümörün köken aldığı sinirsel yapı olabildiğince korunarak kitlenin total eksize edilmesidir. Eksizyon sonrası kalıcı veya zamanla kısmen düzelme gösterebilen Horner sendromu gelişebilmektedir.^{4,7}

Bu çalışmada, üst servikal zincirden kaynaklanan schwannomanın total eksizyonu sonrası Horner sendromu gelişen, ancak postoperatif takiplerinde düzelen bir olgunun sunulması amaçlanmıştır.

OLGU SUNUMU

Otuz dört yaşındaki kadın olgu, boyun sağ tarafında bir yıldan beri olan ağrısız şişlik nedeni ile kliniğimize başvurdu. Olgunun muayenesinde; boyun sağda orta servikalde yerleşik, ağrısız, orta sertlikte, yaklaşık 4x5 cm boyutlarında kitle mevcuttu. Kitle yarı hareketli olup, çevre dokulara fikse olmasa da özellikle kitlenin kraniyokaudal ekseninde hareketi sınırlı idi. Bu bulguların dışında kulak burun boğaz ve kraniyal sinir muayenelerinde herhangi bir patoloji saptanmadı. Laringeal endoskopide bilateral vokal kordların hareketli olduğu görüldü. Patolojik oküler bulguya rastlanmadı.

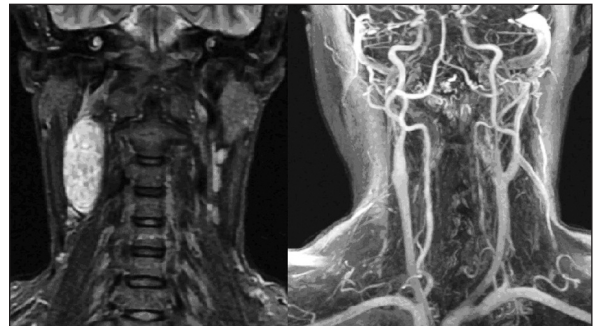
Olguya dış merkezde çekilen BT'de; sağ karotis bifurkasyonu lokalizasyonunda 4x5 cm boyutlarında, kontrastlanan kitle mevcuttu. Çekilen MRG'de sağda karotis parafaringeal alanda 34x42x54 mm boyutunda düzgün konturlu, yuvarlak, T1'de kasa göre hafif intens, T2'de belirgin hiperintens, kontrast sonrası yoğun kontrastlanma gösteren, komşuluğundaki karotis vasküler yapıları

anteriora doğru deplase etmiş solid kitle lezyonu izlendi. Olguya vasküler patolojiyi ekarte etmek amacıyla MRG anjiyografi yapıldı. İnternal ve eksternal karotid arter bifurkasyonu lokalizasyonunda hafif mediyale doğru uzanan, ince arteriyel beslenmesi olan kitle lezyonu saptandı (Resim 1). Yapılan ince iğne aspirasyon biyopsisi sonucu yetersiz materyal olarak rapor edildi. Olgu schwannom ön tanısıyla operasyona alındı. Genel anestezi altında boynun sağ tarafında cilt pililerine paralel, yaklaşık 8 cm'lik insizyonla girildi. Cilt, cilt altı ve platizma geçildi. Sağda karotis bifurkasyonuna yerleşik, internal-eksternal karotid arter, vena jugularis interna, nervus vagus mediyaline yerleşik ve bu yapıları laterale itmiş olan, fuziform görünümde, yaklaşık 4x5 cm'lik kapsüllü kitle mevcuttu. Kitlenin sempatik zincirden kaynaklandığı görüldü ve schwannom-nörofibrom düşünülerek kitle tamamen eksize edildi (Resim 2).

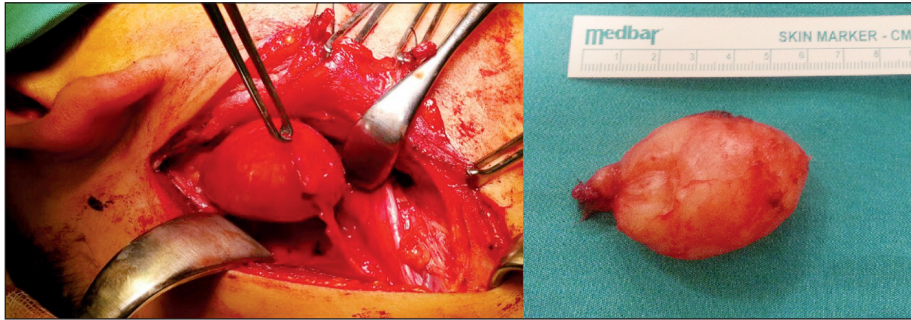
Postoperatif dönemde sağ tarafta ptozis, miyozis ve enoftalmus ile karakterize olan Horner Sendromu gelişti. Başka bir nörolojik defisit saptanmadı. Histopatolojik inceleme sonucunda schwannoma tanısı alan olgunun üç yıllık izlemlelerinde nükse rastlanmadığı ve Horner sendromunun tamamen düzeldiği görüldü (Resim 3).

TARTIŞMA

Periferik sinir kılıfı tümörleri, Schwann hücrelerinden köken alan benign tümörlerdir ve ilk kez 1908 yılında Verocay tarafından tanımlanmıştır.⁸ Bu tümör; nörolemmoma, soliter sinir kılıfı tümörü veya perinöral fibroblast tümör olarak da adlandırılmaktadır.



RESİM 1: Olgunun koronal servikal mantetik rezonans ve mantetik rezonans anjiyografi görüntüsü.



RESİM 2: Kitlenin intraoperatif ve makroskopik görüntüsü.

Schwannomaların yaklaşık %30-40'ına baş boyun bölgesinde rastlanmaktadır. Schwannomalar kranial, periferik veya otonom sinirler gibi farklı anatomik yerlerden kaynaklanabilmektedir.^{2,9} Baş ve boyun schwannomalarında en sık görülen semptom yavaş büyüyen boyun kitlesidir.^{9,10} Büyük tümörler lokalizasyonlarına göre disfaji, dispne, disfoni gibi bası semptomları da oluşturabilmektedir. Ağrı ve nörolojik defisit semptomları genellikle görülmemektedir. Bu semptomların görülmesi malignensiyi akla getirmelidir. İyi alınmış bir anamnezin yanında, tanıda bimanuel palpasyon özellikle de parafaringeal bölge tümörlerinin tanısında oldukça değerlidir. Servikal schwannom palpasyonla genelde sinirin vertikal aksı boyunca değil de horizontal aksı boyunca hareketlidir.^{7,10}

Olgumuzda da bir yıldan beri boynun sağ tarafında ağrısız şişlik yakınmaları mevcuttu. Kitlenin palpasyonla horizontal planda olan hareketi, vertikal planda çok sınırlı idi. Diğer semptomlara ve Horner sendromuna rastlanmamıştır.

Schwannomaların ayırıcı tanısında parotis tümörleri, lenfadenopatiler, karotis arter lezyonları, paragangliomalar, nörojenik tümörler ve kranial sinir kökenli diğer tümörler düşünülmelidir.^{2,7,9} Her ne kadar ayırıcı tanı zor olsa da preoperatif tanının doğru konulması, tedavinin planlanmasındaki en önemli aşamadır. Ekstrakraniyal baş ve boyun schwannomalarının tanısında BT %35,7, MRG %33,3, ultrasonografi (USG) ise daha düşük sensitiviteye sahiptir.^{3,7} İnce iğne aspirasyon sitolojisi ile yalnızca %20 vakada tanı konulabilmektedir. Kesin tanı ise ancak tümör spesmeninin histopatolojik incelenmesiyle mümkündür.¹¹ Kemodektoma, anjiyoma veya anevrizma gibi vaskü-



RESİM 3: Hastanın postoperatif 1. hafta ve postoperatif 3. yıl görüntüsü.

ler lezyonlar ayırıcı tanıda düşünülüyorsa, Doppler USG, karotis anjiyografi veya dijital subtraction gibi görüntüleme yöntemleri yapılmalıdır.^{7,10} Tanıda MRG'de T1 ve T2 ağırlıklı imajlarda yüksek sinyal yoğunluğu göze çarpmaktadır ve paragangliomaların aksine schwannomalarda vasküler akım gözlenmemektedir. Olgumuzda çekilen MRG'de sağda vasküler yapıları anteriora deplase eden keskin ve düzgün konturlu heterojen yoğunlukta solid kitle lezyonu izlenmiştir. MRG anjiyografide ise kitlede vasküler akım izlenmemiştir. Sonrasında yapılan ince iğne aspirasyon biyopsisi ise yetersiz materyal olarak rapor edilmiştir.

Tedavide altın standart, tümörün köken aldığı sinirsel yapı olabildiğince korunarak bütünüyle eksize edilmesidir. Diseksiyon nispeten kansız bir bölge olan kapsül ile sinir arasından yapılmalıdır. İntrakapsüler enükleasyonla postoperatif sinir fonksiyonlarının korunduğu rapor edilmiştir.¹ Ancak, bu şekilde diseksiyon tümörün yerleşimi ve büyüklüğü nedeni ile her hastada mümkün olmayabilmektedir. Olgumuzda da transservikal yakla-

şım seçilerek, kitlenin total eksizyonu yapılmıştır. Kitle etraf dokulardan, damar sinir paketinden di-seke edildikten sonra künt diseksiyon ile çıkarılmıştır.

Eksizyon sonrası Horner sendromu gibi kalıcı veya zamanla kısmen düzelme gösterebilen sekel-ler kalabilmektedir. Servikal sempatik zincirin total hasarında bu sendrom, anhidrozis, miyozis, pitozis ve enoftalmustan oluşan bulguları içermektedir. Bu komplikasyon genellikle asemptomatiktir. Olgumuzda da postoperatif Horner sendromu gelişmiştir. Ancak, olgunun üç yıllık izleminde Horner sendromunun tamamen gerilemiş olduğu gözlenmiştir. Hastaların postoperatif dönemde oluşabilecek sinir parazileri yönünden bilgilendirilmeleri

gereklidir. Operasyon sırasında sinirin korunarak kitlenin rezeksiyonu önemlidir. Ayrıca, operasyon sırasında elektrofizyolojik sinir monitörizasyonunun yapılması da sinir parezilerini azaltmaktadır. Çalışmamızda operasyon sırasında bu önlemler alınmıştır.

Sonuç olarak, preoperatif tanının doğru konulması, tedavi planlaması dışında hastanın postoperatif dönemde Horner sendromu, vokal kord paralizisi gibi oluşabilmesi muhtemel nörolojik se-kellerle ilgili uyarılması ve bilgilendirilmesi açısından da önemlidir. Dikkat edilmesi gereken bir diğer nokta ise postoperatif dönemde Horner sendromu ile karşılaşıldığında bu durumun kalıcı olduğunun hastaya söylenmemesidir.

KAYNAKLAR

1. Sato Y, Imanishi Y, Tomita T, Ozawa H, Sakamoto K, Fujii R, et al. Clinical diagnosis and treatment outcomes for parapharyngeal space schwannomas: a single-institution review of 21 cases. *Head Neck*. 2018;40(3):569-76. [Crossref] [PubMed]
2. Keleş E, Yalçın Ş, Sakallıoğlu Ö, Dağlı AF. [Peripheral parapharyngeal schwannoma originated from upper servical symphathetic chain: a case report]. *KBB-Forum*. 2006; 5(1).
3. Zhang H, Cai C, Wang S, Liu H, Ye Y, Chen X. Extracranial head and neck schwannomas: a clinical analysis of 33 patients. *Laryngoscope*. 2007;117(2):278-81. [Crossref] [PubMed]
4. Ünal R, Çeçen A. [Cervical sympathetic chain schwannoma: 2 case reports]. *ENTCase*. 2017;4:316.
5. Ziadi A, Saliba I. Malignant peripheral nerve sheath tumor of intracranial nerve: a case series review. *Auris Nasus Larynx*. 2010;37(5): 539-45. [Crossref] [PubMed]
6. de Araujo CE, Ramos DM, Moyses RA, Durazzo MD, Cernea CR, Ferraz AR. Neck nerve trunks schwannomas: clinical features and postoperative neurologic outcome. *Laryngoscope*. 2008;118(9):1579-82. [Crossref] [PubMed]
7. Yafit D, Horowitz G, Vital I, Locketz G, Fliss DM. An algorithm for treating extracranial head and neck schwannomas. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2015;272(8):2035-8. [Crossref] [PubMed]
8. Verocay J. Multiple geschwulste als systemkrank un gam nervosen. In: Chiari FF, ed. Wien and Leipzig: W. Braunmiller; 1908. p.378-415.
9. Langerman A, Rangarajan SV, Athavale SM, Pham MQ, Sinard RJ, Netterville JL. Tumors of the cervical sympathetic chain--diagnosis and management. *Head Neck*. 2013;35(7): 930-3. [Crossref] [PubMed]
10. Arıkan OK, Tuna EÜ, Koç C, Özdem C. [Head and neck schwannomas]. *Turk Arch Otolaryngol*. 2002;40(1):30-5.
11. Yasumatsu R, Nakashima T, Miyazaki R, Segawa Y, Komune S. Diagnosis and management of extracranial head and neck schwannomas: a review of 27 cases. *Int J Otolaryngol*. 2013;2013:973045. [Crossref] [PubMed] [PMC]