

OLGU SUNUMU

BURUN VE PARANAZAL SİNÜSLERİN MALİGN SCHWANNOM'U

MALIGNANT SCHWANNOMA OF THE NOSE AND PARANASAL SINUSES

Dr. Adil ERYILMAZ*, Dr. Cavit ÖZERİ*, Dr. İnci KÖSELİ, Dr. Erdal SAMİM*,
Dr. Halit AKMANSU*, Dr. Hakan GÖÇMEN*, Dr. M. Asım ŞAFAK***

K.B.B. ve Baş Boyun Cerrahisi Dergisi 1 : 79 - 82

ÖZET: Burun ve paranasal sinüslerin malign schwannomu çok nadir izlenir. Literatürde bugüne kadar 10 olgu rapor edilmiştir. Baş boyun bölgesinde genellikle son dört kafa çiftinden gelişirler ve agresif seyrederek. Olgumuz sol burun ve paranasal sinüslerde "malign schwannom" tanısı alan 65 yaşında erkek hastadır. Sol lateral rinotomiyle parsiyel maksillektomi ve postoperatif radyoterapi şeklinde tedavi uygulanan hastamız, tedavi sonrası 8. ayında halen sağ ve hastaliksız olarak takiptedir. Olgumuz, literatür bilgileri gözden geçirilerek tartışıldı.

Anahtar Sözcükler: Malign schwannom, Burun, Sinüs

SUMMARY: Malignant schwannoma of the nose and paranasal sinuses is an uncommon entity. Only about ten cases have been reported in the literature to date. Malignant schwannomas in head and neck region usually arise from last 4 cranial nerves and show an aggressive progress. Our case is a 65 yeis old male patient diagnosed as malignant schwannoma of the left nasal cavity and paranasal sinuses. Left partial maxillectomy with lateral rhinotomy approach followed by a postoperative course of radiotherapy was performed as the treatment. The patients is alive without disease in his postoperative eighth month and in follow-up. in this study, the case is reviewed by the light of the literature.

Key Words : Malignant schwannoma, Nose, Paranasal Sinuses.

GİRİŞ

Malign nörolemmom, nörofibrosarkom veya nörojenik sarkom olarak da bilinen ve sinir kılıfından köken alan oldukça agresif seyirli olan malign schwannom, baş boyun bölgesinde oldukça nadir izlenen bir amitedir. Bu neoplasm izole bir lezyon olarak görülebilse de, daha çok (%30-50) Von Recklinghausen nörofibromatozisi ile birlikte bulunur (4,9). En sık olarak ekstremitelerde, ikinci sıklıkta toraks ve abdomenin paravertebral bölgelerinde rastlanır. Tümör, %10'dan az oranda baş-boyun bölgesinde yerleşir (3,9). Benign schwannomalarda ise baş-

boyun tutulumu %25-35 oranındadır. (9,11) Ancak paranasal sinüslerin doğrudan tutulumu çok nadirdir ve %4'den daha az oranda görülür (7).

Baş boyun bölgesinin malign schwannomları, sıklıkla brankial pleksusun proksimalinde son 4 kafa çiftinin biri veya birkaçından kaynaklanan, büyüyen bir boyun kitlesi şeklinde ortaya çıkarlar (3,6,9). Burun ve paranasal sinüslerin tutulumu bildirilse de çok nadirdir ve çoğunda trigeminal sinirin oftalmik veya maksiller dalları ile bunların terminal ve intranasal kısımlarından gelişmeleri söz konusudur. (6,8,9) Batsakis, Schwann hücreleri içermediğinden, olfaktör sinirden gelişmenin söz konusu olmayacağı belirtilmiştir (2,9).

* Sağlık Bakanlığı Ankara Hastanesi K.B.B. Kliniği

** S.B. Ankara Hastanesi Patoloji Kliniği, ANKARA

Robitaille ve ark. 1810'lara dek yaptıkları literatür taramasından dünyada sadece 1 hastada Von Recklinghausen nörofibromatozisi ile birlikte seyreden maksiller sinüs malign schwannomu bildirdiler (9,10). Goepfert ve ark. daha sonra maksiller sinüs tutulumu olan iki olgu rapor ettiler (5,9). Hoffman ve ark. nazal kaviteden malign sinir kılıfı tümörü tanımladılar (8,9).

Nazal kavite veya paranasal sinüsleri tutan yaklaşık 10 olgu bildirilmiştir. Bizim olgumuzda Von Recklinghausen nörofibromatozisine uygun bulgular ve aile hikayesi yoktu.

OLGU

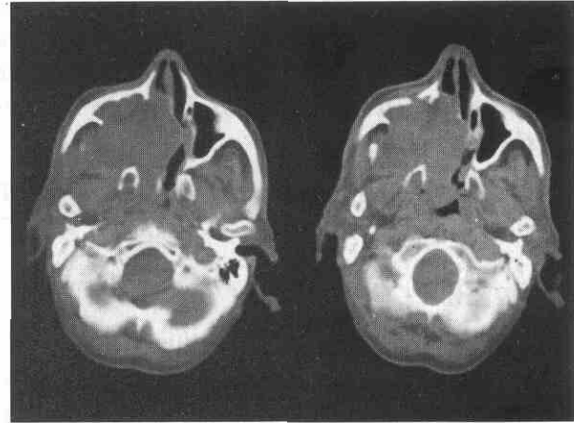
65 yaşındaki M.K. isimli erkek hasta, burundan nefes alma güçlüğü ve burun kanaması şikayeti ile S.B. Ankara Hastanesi KBB Kliniğinde görüldü. Dört ay önce başlayan şikayetlerinin giderek arttığı, 2-3 günde bir şiddetli burun kanamaları olduğu öğrenildi. Öz geçmişinde 1 yıl önce sol nazal polipektomi geçirmişti.

Anterior rinoskopide sol nazal pasajda hemorajik-pürülan sekresyon, sol nazal kaviteyi dolduran orta sertlikte, ağrısız kitle ile sağda konkadan kaynaklanan ve adrenalin-pantokain tampon ile küçülmeyen polipoid kitle tespit edildi. Oral kavite muayenesinde sert damakta sol tarafta 2x2 cm çaplı, ağrısız, kemiği erode etmiş izlenimi veren kitle izleniyordu. Posterior rinoskopide, solda koanayı dolduran 2x2 cm çaplı lobule vejetan kitle vardı. Otoskopik bulgular normaldi. Boyunda palpabl lenfadenopati yoktu. Koronal ve aksiyel kesitli komputere tomografisinde, sol maksiller kemik ile sfenoid kemiğin sol majör kanadında destrüksiyon meydana getiren, sol maksiller sinüsü ve nazal kaviteyi işgal edip sol etmoid ve sfenoid sinüsü tahrip eden, nazofarengeal lümeneye uzanan kitle mevcuttu. Orbital, retrobulber ve intraserebral yayılım yoktu (Şekil 1).

Sol nazal kaviteden yapılan punch biyopsi ile tanı konulamayınca, insizyonel biyopsi yapıldı ve "indiferansiye malign tümör" olarak rapor edildi (S.B. Ankara Hastanesi Patoloji Lab. No: 6072/91).

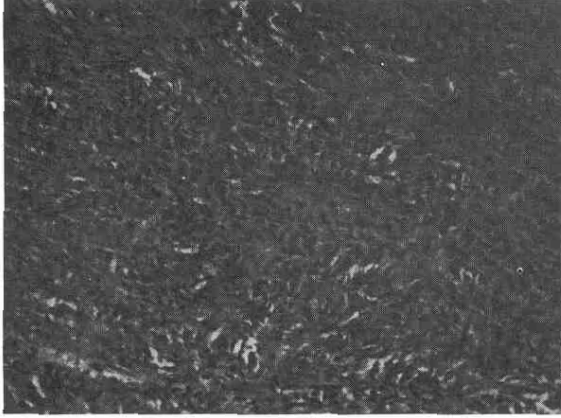
Genel anestezi altında sol Weber-Moore-

Ferguson insizyonu ve lateral rinotomi yaklaşımı ile sol parsiyel maksilla rezeksiyonu yapıldı. Tomografisinde sol antrum ön duvarı eroziv görüldüğünden, flep elevasyonu sırasında buksinatör adale spesmene katıldı. Spesmen incelendiğinde nazal septumda invazyon olmadığı görüldü. Kitlenin maksiller antrum medial duvarındaki defektten sol nazal kaviteye ve koanadan da nazofarenkse doğru 2 cm taşdığı saptandı. Kitlenin komşuluk gösterdiği kribri-form plate, orbital lamina ve orbita alt duvarında defekt yoktu. Sfenoid sinüs ön duvarı tamamen yenik idi ve kitle sfenoid sinüsü dolduruyordu; sfenoid sinüs mukoperiostu ile birlikte temizlendi. Sfenoid sinüs septalı idi, arka bölümden pü geliyordu,- kültür alındı. Pterigopalatin fossa invazyonu vardı; pterigoid proçes ile birlikte pterigopalatin fossa oluşumları spesmene katıldı. Sol uyluk ön yüzünden alman split-thickness cilt grafi ön yüz flebinin arka yüzüne sütüre edildi. Sağ nazal kaviteden nazogastrik sonda yerleştirildikten sonra her iki nazal kaviteye anterior ekstrafor tampon kondu, komplikasyon olmadı. Tamponları boşaltıldıktan sonra hasta 14. günde taburcu edildi.



Şekil 1 : Olgunun preoperatif görünümü

Histopatolojik tetkikte "malign schwannoma" tanısı konuldu (S.B. Ankara Hastanesi Patoloji Lab. no: 149/92). Tümör hücreleri anizotroz, anizokaryoz gösteren hiperkromatik nükleuslu pleomorfik hücreler olup geniş alanlarda fassiküler dizilim ve hipersellülarite göstermektedir (Hematoksilen-eozin boyası, orijinal büyütme), (Şekil 2).



Şekil 2 : Kitlenin histopatolojik görünümü.

TARTIŞMA

Kranial ve spinal sinir köklerinin olduğu kadar periferik sinirlerin malign tümörleri de oldukça nadir görülürler. En sık olarak ekstremitelerde daha sonra ise şurası ile gövde ve baş-boyunda ortaya çıkarlar (4).

Bu tümörün histogenezi hala tartışmalıdır. Fisher ve Vuzevki belirgin elekronmikroskopik morfolojilerine dayanarak bu neoplazmların Schwarzi hücreleri orijinli olduklarını ileri sürdüler. Ancak ultrastrüktürel analiz yöntemlerindeki gelişmelere rağmen malign schwannomların kaynaklandıkları primer hücrenin hangisi olduğu yolundaki fikir ayrılıkları hala devam etmektedir; zira bu tümörlerde değişen kombinasyonlarda Schwann hücreleri, fibroblastlar ve perinöral hücreler bulunmaktadır (1).

Malign bir neoplazmın sinir kılıfından geliştiğinin anlaşılması ve sınıflandırılması zor olabilir. Gelişimi sırasında tümör kitlesi kaynaklandığı sinirden dışarıya doğru büyüyerek altta yatan sinir trunkusunu intakt bırakabilir. Daha sıklıkla görülen ise tümör kitlesinin sinir fasiküllerinin arasına girip dallanması ile onları birbirinden ayırıp yaymasıdır. Rutin histolojik analizde, malign fibröz histiyositoma, leiomyosarkom veya fibrosarkom gibi iğ (spindle) hücreli sarkomlar ile olan ayırıcı tanısını yapmak imkansız olabilir (1). Batsakis "Birnörojenik sarkomu fibrosarkomdan ayıran tek özelliğın, bir sinir trunkusundan kaynaklandığıının görülmesidir" demiştir (1,2). Ancak büyük neoplazmlarda veya çıkarılan dokunun parçalı

olduğu lezyonlarda hangisinden kaynaklandığı ayırdedilemeyebilir. Bu olgularda aynı kitle içinde önceden bulunan bir nörofibromun histolojik olarak gösterilmesi, malign tümörün bu nörofibromdan geliştiğine dair yeterli delil teşkil eder ve dolayısı ile malign schwannoma tanısı konabilir. Işık mikroskopisindeki özelliklere dayanarak malignitenin saptanması bizim olgumuzda olduğu gibi iğ (spindle) hücrelerin yoğun bir şekilde çoğalması veya birbirine içine giren fasiküler patem oluşturması sayesinde mümkün olur (1). Mitozlarla birlikte nükleer pleomorfizm bulunmalıdır. Genellikle önceden mevcut pleksiform nörofibrom alanları bulmak ve bazı durumlarda da (%3-30) nörofibromdan malign schwannomaya tedrici bir geçiş göstermek mümkündür (1,7).

Malign schwannomların ultrastrüktürel incelemelerin myelini andıran osmofilik girdaplar ile beraber schwann hücre çoğalmasını ve uzun, birbiri içine giren sitoplazmik mikrofilamentleri göstermektedir. Mezakson benzeri oluşumlar ile devamlılık arzeden bir membranın bulunması schwann hücrelerinin tanınması için şarttır. Ancak, bu bulgular tek başına periferik sinir kılıfı tümörü tanısını koymak veya doğrulamak için yeterli değildir; histolojik ve klinik bulgular mutlaka uyumlu olmalıdır (1,7).

Son zamanlarda, klasik morfolojik özellikleri ile periferik sinir kılıfı tümörlerine tanı konmadığı durumlarda S-100 ve Leu-7 antijenlerinden faydalandığı immünohistokimyasal teknikler tanıya yardımcı olmaktadır. Nöral orijinli hücrelere özgü olmamakla birlikte, periferik ve merkezi sinir sistemlerinin destek hücrelerinde S-100 proteini sıklıkla bulunmakla ve malign periferik sinir kılıfı tümörü olgularının yaklaşık yarısında reaksiyon vermektedir (1,7). Kesin belirleyici olmamakla birlikte, immünohistokimyasal değerlendirme, ince iğne aspirasyon sitolojisinde olduğu gibi özellikle ultrastrüktürel analiz için yeterli doku bulunmadığı durumlarda malign schwannom tanısı destekleyebilir (1).

Malign schwannomlu hastaların %33'ünde akciğer ve kemikte hematogen metastazlar bildirilmiştir (1,3,6). Regional lenfatik metastazlar nadiren bildirilmiştir (1,3). Bizim olgumuzda boyunda lenfadenopati ve sistemik taramada

uzak metastaz saptanmamıştır. Bu tümörde esas tedavi olabildiğince geniş en-blok cerrahi ekstirpasyondur (1,5,7) lenfatik yayılım olasılığı düşük olduğu için elektif Boyun diseksiyonu önerilmemektedir. (1) Bizde olgumuza elektif boyun diseksiyonu uygulamadık.

Eskiden malign schwannomların radyorestan oldukları kabul edilirdi (1,3). Bu sınırlı cevap tümörün biyolojik davranışından çok eski radyoterapi tekniklerinin yetersizliğinden olabilir. Çevre dokulara infiltrasyon ve perinöral invazyon nedeni ile malign schwannomların lokal nüks etme eğilimleri vardır. Adjuvan radyoterapi ve negatif cerrahi sınırlara rağmen tümörlerin %50'si birçok kez lokal nüks gösterirler (1,3). Son zamanlarda bazı yazarlar lokal nükslerin görülme oranını azaltmak, izole nüksleri tedavi etmek veya rezeksiyon uygulamayacak lezyonlar için primer tedavi amacı ile postoperatif radyoterapi tavsiye etmişlerdir (1,5,8). Bu yazarların tecrübelerini göz önüne alarak hastalığın lokal kontrolünü sağlamak amacı ile biz de olgumuza adjuvan radyoterapi uyguladık.

Bu neoplazmlarda adjuvan kemoterapinin rolü kesinleşmemiştir. Ekstremitelere sınırlı tümörlerde Storm ve arkadaşları preoperatif intraarteriyel kemoterapi ile tedavi edilen hastalarda daha düşük lokal nüks oranları bildirdiler. Bu ajanların sistemik tatbikinin baş boyun tümörlerinde iyi bir kontrol sağlayıp sağlayamayacağı bilinmemektedir. Yeni ilaç kombinasyonlarının yer aldığı yeni denemelerin yapılması gerekmektedir (1).

Literatürde, cerrahi olarak tedavi edilen hastaların %85'i hastalıkları nedeni ile ölmektedirler; 5 yıldan uzun sağ kalım hastaların sadece % 15'inde söz konusudur. Hastamız cerrahi + radyoterapi kombinasyonu sonrası sekizinci ayında halen sağ ve hastaliksız olarak takiptedir.

SONUÇ

1. Malign schwannom tanısı histopatolojik olarak zor bir tam olabilir.

2. Ultrastrüktürel ve immonohisto kimyasal tekniklerdeki gelişmeler tümörlerin tanısını kolaylaştırmıştır.

3. Bilgisayarlı tomografi ve daha ziyade manyetik rezonans görüntülemesi tümör sınırlarının tayininden önemlidir.

4. Bu tümörlerin tedavilerindeki esas, geniş cerrahi rezeksiyondur.

5. Radyoterapi lokal nükslerin kontrolü ve tedavisinde rol oynar ve rezeksiyon uygulanamayan lezyonlarda yüksek dozda faydalıdır.

6. Tedavinin cinsine bakılmaksızın bu neoplazmların uzun süreli prognozları kötüdür.

Yazışma Adresi : Dr. Adil Eryılmaz
S.B. Ankara Hastanesi
KBB Kliniği ANKARA

KAYNAKLAR

1. Bailer JW, et all. Malignant nerve sheath tumors of the head and neck: A combined experience from two university hospitals. *Laryngoscope*, 101, 1044-9, 1991.
2. Batsakis JG. Tumors of the head and neck. 2nd ed. Baltimore: Williams & Wilkins Co., 1979:313-33.
3. Das Gupta TK, Brasfield RD. Solitary malignant schwannoma. *Ann Surg*, 171:419-28, 1970.
4. Ghosh BC, et. ali. Malignant schwannoma: A clinicopathologic study. *Cancer*, 31:184-90, 1972.
5. Goepfert H, et. all. Soft tissue sarcoma of the head and neck after sheath tumors of the head and neck after puberty. *Arch Otolaryngol*, 103:365-8, 1977.
6. Gullane PJ, et. all. Malignant schwannoma in the head and neck. *J Otolaryngol*, 14:171-5, 1985.
7. Hillstrom RP, et. all. Nerve sheath tumors of the paranasal sinuses: Electron microscopy and histopathologic diagnosis. *Otolaryngol Head and Neck Surg*, 102:257-63, 1990.
8. Hoffman DF, et. all. Malignant nerve sheath tumors of the head and neck. *Otolaryngol Head and Neck Surg*, 99:309-14, 1988.
9. Marvel JB, Parke RB. Malignant schwannoma of the nasal cavity. *Otolaryngol Head and Neck Surg*. 102:409-12, 1990.
10. Robitaille y, et. ali. Peripheral nerve tumors involving paranasal sinuses: A case report and review of the literature. *Cancer*, 35:1254-8, 1985.
11. Shugar MA, et. all. Management of paranasal sinus Schwannomas. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 91-65-9, 1982.