

Vagal Kistik Schwannoma: Olgu Sunumu

Vagal Cystic Schwannoma: Case Report

*Dr. Sıdıka DENİZ MİCOZKADIOĞLU, *Dr. Alper Nabi ERKAN, **Dr. Tuba CANBOLAT, *Dr. İsmail YILMAZ

*Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, KBB Kliniği,
**Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Kliniği, ADANA

ÖZET

Schwannomlar (nörolemmoma) periferik, kranial ve otonomik sinirleri saran schwann hücrelerinden köken alan benign, kapsüllü, soliter ve yavaş büyüyen kitlelerdir. Bu tümörlerin %25-45'i baş boyun bölgesinde gözlenir. Nervus vagustan köken alan schwannomlara özellikle de kistik varyantına çok nadiren rastlanır. Kistik vagal schwannomların sıklığı bilinmemektedir. Elli üç yaşında bayan hasta boynunun sağ tarafında yaklaşık 2 yıldan beri olan ve son 5 aydır giderek büyüyen ağrısız şişlik şikayetiyle kliniğimize başvurdu. Level II'de yaklaşık 4x4 cm boyutunda olan kitle tamamen çıkarıldı, patolojik inceleme sonucunda kistik schwannom tanısı konuldu. Hastanın postoperatif takibinde aynı tarafta vokal kord paralizisi meydana geldi. Bu olguyu baş boyun schwannomlarının özellikle de kistik vagal schwannomların nadir görülmesi ve boyun kitlelerinin ayırıcı tanısında düşünülmesi nedeniyle sunduk.

Anahtar Sözcükler

Schwannom, nörolemmoma, boyun, vagus, kist

ABSTRACT

Schwannomas are benign, encapsulated, solitary and slow growing masses which surround peripheral, cranial and autonomic nerves. Twenty-five to forty-five percent of these tumors are seen at the head and neck. Cystic vagal schwannomas are very rare. The incidence of cystic vagal schwannomas is not known. Fifty-three year-old woman presented to our clinic with a painless right neck mass which had grown during 5 months. 4x4 cm mass at level II was excised completely and diagnosed schwannoma. Unilateral vocal cord paralysis was occurred during follow-up of the patient. We presented this case since head and neck cystic vagal schwannomas are rare and should be considered in the differential diagnosis of neck masses.

Keywords

Schwannoma, neurilemmoma, neck, vagus, cyst

Çalışmanın Dergiye Ulaştığı Tarih: 16.10.2007 Çalışmanın Basıma Kabul Edildiği Tarih: 16.12.2007

≈

Yazışma Adresi

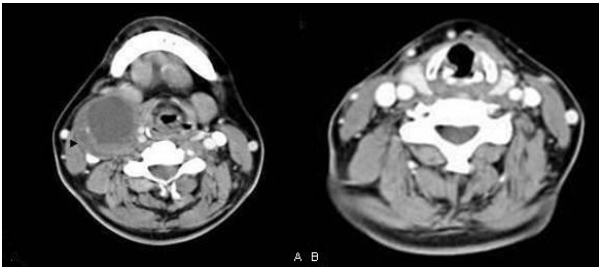
Dr. Sıdıka DENİZ MİCOZKADIOĞLU
Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi KBB Kliniği,
Başkent Üniversitesi Adana Araştırma ve Uygulama Merkezi
Dadaloğlu Mah. 69 Sk. No:6 01250 Yüreğir, ADANA
Tel: 322 3272727- 505 2540497,
E-posta: denizmicozkadioglu@yahoo.com

GİRİŞ

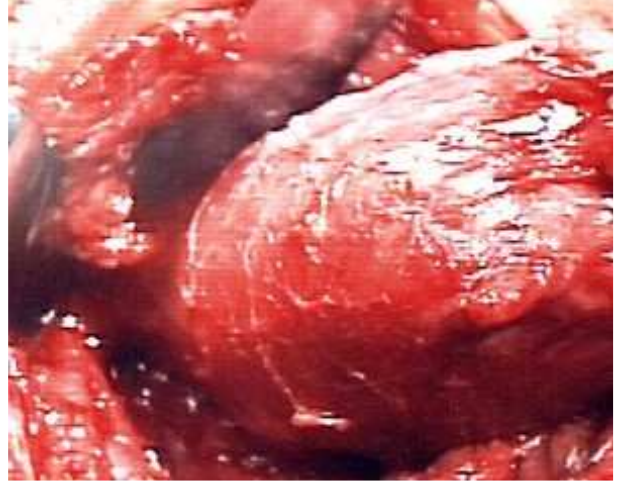
Schwannomlar, periferik sinir kılıfında yer alan schwann hücrelerinden köken alan, nadir, benign, kapsüllü tümörlerdir.¹ Yaklaşık olarak %25-45'i baş boyun bölgesinde özellikle de parafarengeal bölgede gözlenir. Bu bölgede 9,10,11 ve12. kraniyal sinirlerden köken alabilirler.^{2,3} Vagal sinir schwannomlarına oldukça az rastlanır. Schwannomlar genellikle tek görülmelelerine rağmen nörofibromatozisteki gibi çoklu kitleler şeklinde de karşımıza çıkabilirler.⁴ Schwannomlarda kistik dejenerasyon ve nadiren de malign değişim görülebilir.^{5,6} Bu olguda boyunda, vagus sinirinden kaynaklanan kistik schwannom olgusu literatür bilgileri eşliğinde sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

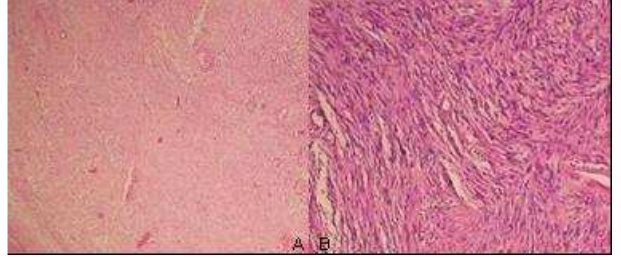
Elli üç yaşında bayan hasta boynunun sağ tarafında yaklaşık 2 yıldır olan, son 5 aydır giderek büyüyen, ağrısız şişlik şikayetiyle kliniğimize başvurdu. Hastanın hikayesinde sistemik hastalık yönünden herhangi bir özellik yoktu. Yapılan kulak burun boğaz muayenesinde boynunun sağ tarafında level II düzeyinde, palpasyonla ağrısız, düzgün yüzeyli, elastik kıvamda, yaklaşık 4x4 cm.lik mobil kitle gözlemlendi. Kitle boyun tomografisinde sağda submandibuler açıda, parafarengeal alanı dolduran, 4.6x4.2 cm boyutunda kistik-nekrotik komponenti bulunan lezyon olarak rapor edildi (Resim 1). Primeri bilinmeyen baş-boyun kitlesi olarak kabul edilen hastaya yapılan ince iğne biyopsisi tanıya yardımcı olmadı. KBB muayenesi ve üçlü endoskopisi normal olan hastanın kitlesinin klinik ve radyolojik olarak benign karakterli olması nedeniyle nazofarenks, dil kökü ve piriform sinüs biyopsisine gerek duyulmadı. İnsizyonel biyopsi yapıldı. Biyopsi sonucunun schwannoma olarak rapor edilmesi üzerine



Resim 1a: Ameliyat öncesi boyun tomografisi görünümü: sağda submandibuler açıda parafarengeal alanı dolduran, 4,6x4,2 cm çapa ulaşan kistik-nekrotik komponenti bulunan kitlele lezyon. **1b:** Ameliyat sonrası 5. aydaki boyun tomografisi görünümü.



Resim 2. Kitlenin ameliyat sırasındaki görünümü.



Resim 3a: Fibröz kapsüle sahip yuvarlak ve iğsi çekirdekli hücrelerin oluşturduğu nodüler lezyon. **3b:** İğsi çekirdekli geniş eozinofilik sitoplazmalı schwann hücrelerinden zengin ve hücreden fakir alanlar (x200 Hematoksilen-Eosin boyaması).

kitlenin tamamen çıkarılması planlandı. Hasta yapılacak ameliyat sonrasında meydana gelebilecek Horner sendromu, yutma güçlüğü, ses kısıklığı gibi komplikasyonlar hakkında bilgilendirildi. Transservikal yaklaşımla tamamı çıkarılan kitlenin vagal sinirden köken aldığı gözlemlendi (Resim 2). Ameliyat sırasında vagus sinirinin bütünlüğü korundu. Çıkarılan kitlenin histopatolojik incelemesinde kapsüllü, yer yer kistik alanlar içeren, hücreden zengin elonge çekirdekli iğsi hücre (Verocay cisimciği) demetlerinden oluşan Antoni A alanları ve hücreden fakir gevşek dokudan oluşan Antoni B alanları olduğu görüldü. İmmunohistokimyasal yöntemle uygulanan S-100 pozitif bulunarak operasyon öncesi tanı doğrulandı (Resim 3). Erken postoperatif dönemde sağ vokal kord paralizisi nedeniyle ses kısıklığı yaşayan hastaya konuşma terapisi önerilerek takibe alındı (Resim 1). Hasta halen postoperatif 6. ayında olup vokal kord paralizisi devam etmekte ve ameliyat bölgesinde herhangi bir sorun bulunmamaktadır.

TARTIŞMA

Schwannomlar benign, kapsüllü, yavaş büyüyen soliter kitlelerdir. Her yaşta görülebilmelerine rağmen en sık 20-50 yaşlar arasında görülürler.² Hastalar genellikle boyunda asemptomatik kitle nedeni ile başvururlar. Bunun yanında ağrı, hassasiyet, üzerine bası ile oluşan öksürük, baş ağrısı, kranial sinir paralizileri (özellikle 5,6,7,12. sinir), Horner sendromu, çınlama, iştme kaybı gibi nörolojik bulgularla da başvuruabilirler.⁷ Bizim olgumuz 53 yaşında idi ve ağrısız giderek büyüyen kitle şikayeti ile başvurmuştu.

Vagus sinirinden köken alan schwannomlara oldukça nadir rastlanır. Whittaker ve Droulas⁸ yayınladıkları 76 nörolemmom olgusundan sadece 4 tanesinin servikal vagal schwannoma olduğunu belirtmişlerdir. Toriumi ve ark.⁹ yayınladıkları 24 olguluk baş boyun schwannomları içinde vagal sinirden köken alan 2 tümör olgusu bildirmişlerdir. Kang ve ark.¹⁰ 21 baş boyun schwannom olgusunu incelemişler ve bunlardan altısının vagus sinirinden köken aldığını bulmuşlardır. Bunların yanında Decrop ve ark.¹¹ ve Saydam ve ark.¹² tarafından yayınlanan vagus kaynaklı schwannom olgu sunumları da mevcuttur.

Kistik schwannomlara daha da nadiren rastlanmaktadır. Charabi ve ark.¹³ vestibuler schwannomların kistik varyantını %4 sıklıkta bulmuşlardır. Vagustan kaynaklanan kistik schwannomların sıklığı ise bilinmemektedir.¹⁴ Kistik schwannomların önemli özelliklerinden biri uzun süre aynı boyutta kalıp son zamanlarda hızlı büyümesidir. Bunun sebebi hücre proliferasyonu olmayıp kistin genişlemesine bağlıdır.⁵ Charabi ve ark.¹⁵ kistik schwannomlardaki proliferatif aktivitenin klasik schwannomlara göre daha az olduğunu bildirmişlerdir ve schwannomların gelişimi esnasında fenotipik ve genotipik değişikliklerin de olabileceğine dikkat çekmişlerdir.

Tümörün palpasyonu ile spazmodik bir öksürük refleksinin meydana gelmesi vagal schwannom için bir klinik işaret bulgusu olabilir. Morissey ve Sellar¹⁶ ince iğne biyopsisi yapılması esnasında öksürük refleksi oluşan bir olgu sunmuşlardır. Yine tümörün palpasyonu bradikardi ataklarına sebep olabilir.^{16,17}

Operasyon öncesi tanıda ince iğne biyopsisinin yeri kısıtlıdır.¹⁷ Bizim olgumuzda da tanıya yardımcı olmamış ve insizyonel biyopsi yapılması gerekmiştir.

Histopatolojik incelemede merkezde sitoplazma etrafında elonge çekirdekli hücre demetlerinden oluşan Antoni A alanları ve etrafında gevşek, belirgin lif ve hücre yapısının olmadığı stromadan oluşan Antoni B alanlarının görülmesi tipiktir. Nekroz, kistik dejeneras-

yon ve fokal tromboz belirgindir. İmmunohistokimyasal boyamada schwannomalara spesifik olarak S-100 proteini (sinir sistemi destek hücrelerinde bulunan nöral krest antijeni) ekspresyonu fazla bulunur. Schwannomalardaki dejeneratif değişiklikler musinöz dejenerasyon, hemoraji, nekroz ve mikrokist formasyonundan dolayı tümör içerisinde kistik değişiklikler meydana gelir.¹⁰

Bilgisayarlı tomografi (BT) ve magnetik rezonans (MR) görüntüleme tümörün yayılımını ve anatomik komşuluklarını belirlemede yardımcıdır.¹⁷ BT'de schwannomlar iyi sınırlanmış ve fusiform izo veya hafif hipointens görünümündedir.¹⁰ Küçük tümörler difüz, büyük lezyonlar heterojen paterne sahiptir.^{2,17} Tümör büyüdükçe, içerisinde kistik değişiklikler meydana gelir. Bu kistik değişiklikler homojen kontrast tutulumu gösterir.¹⁰ Schwannomlar MR'da T₁'de hafif hipointens veya izointens, T₂'de artmış sinyal intensitesi gösterir. Çoğu schwannom kontrast verilmesini takiben heterojen tutulum gösterir.^{2,17} Tümörün vasküler karakterini değerlendirmede ve karotis cisim tümörü ile ayırıcı tanısını yapmada MR anjiyografi kullanılabilir. Pozitron emisyon tomografisinde (PET) schwannomlar yüksek florodeoksiglukoz tutulumu gösterirler.²

Ayırıcı tanıda karotis cisim tümörü, lenfadenomegali, tiroid nodülü ya da tiroid kisti, brankial kist, teratom, dermoid kist, lipom, minör tükrük bezi tümörü, metastatik kitle ve nörofibrom bulunur.^{2,17,18}

Anatomik özelliklere dayanılarak karotis cisim tümörü ile radyolojik ayırıcı tanısı yapılabilir. Karotis cisim tümörleri bifurkasyoda yerleştiğinden arteria karotis eksterna ile arteria karotis interna (AKİ) arasında belirgin ayrılma görülürken, vena jugularis interna (VJİ) ile arteria karotis kommunis (AKK) veya AKİ arasında ayrılma görülmez. Vagal schwannomlar karotis kılıfı içerisinde AKK ile VJİ veya AKİ ile VJİ arasında yerleştiklerinden arter ile ven arasındaki mesafenin artmasına neden olurlar. Bizim vakamızda da vagal schwannom nedeniyle AKK ve VJİ arasında ayrılma mevcuttu. Glomus vagale tümörleri de vagus etrafında yerleştiğinden AKK ile VJİ veya AKİ ile VJİ'yi ayırabileceğinden vagal schwannomlarla karışabilir. Ancak bu tümörler hipervaskülerdir ve kontrastlı MR ve BT'lerde homojen görüntüleri vardır. Fakat vagal schwannomlarda homojen görüntü yoktur.¹⁹

Servikal sempatik zincirden köken alan schwannomlarda ise ayrılma görülmez. Hem vagus hem de servikal sempatiklerden köken alan schwannomlarda AKK ve AKİ'nin anteriora doğru yaylanması karakteristik bir bulgudur ve diğer boyun tümörlerinde görülmemektedir. Bunun nedeni schwannomların kan damarlarının posterioruna doğru büyümesi nedeniyle.¹⁹ USG'de

vagal schwannomlarda tümörün vagustan kaynaklandığı görülür ancak servikal zincir kökenli tümörlerde vagus tümörün yüzeyi üzerinde yer alır.¹⁹ Ses kısıklığı veya Horner sendromuna yol açan çeşitli sinir paralizileri vagal schwannomlar ile servikal sempatiklerden köken alan schwannomların ayırıcı tanısında yardımcı olabilir, ancak çok az hastada operasyon öncesi paralizisi görülür. Bu nedenle hasta olabilecek postoperatif paraliziler hakkında bilgilendirilmelidir.¹⁹ Bizim vakamızda da postoperatif vokal kord paralizisi meydana gelmiştir.

Schwannomlar ile brankiyal kistler renkli doppler ultrasonografi (USG) ile kolayca ayırt edilebilirler. Doppler USG'de brankiyal kistler lezyon içinde vaskülarite göstermezken schwannomlar içlerinde vaskülarite gösterirler. Ayrıca MR spektroskopisi ve diffüzyon ağırlıklı MR ile kolayca ayırt edilebilirler.²⁰ Lenfadenomegaliler ile ayırıcı tanısı daha kolaydır, çünkü lenf düğümlerinin yerleşimi vagus veya servikal sempatik zincirden daha farklıdır.¹⁹

Nörofibromdaki lezyonların schwannomdan farklı olarak kapsülü yoktur ve sinir lifleri içerisinde düzensizlik gösterir.²¹ Ayrıca histopatolojik olarak ayırıcı tanıda boyun bölgesinde kitle oluşturabilen yumuşak doku lezyonları

başta leiomyom, fibröz histiositom, hemanjiom, hamartomlar ve lenfomalar da akla gelmelidir. İmmünohistokimyasal olarak S-100'ün hücrelerdeki ekspresyonun görülmesi lezyonun periferik sinir kaynaklı olduğunu düşündürür. Nörofibrom ayırımında ise S-100 yeterli değildir. Nörofibromda schwannomadan farklı olarak Verokay cisimcikleri, çekirdeklerin palizatik dizilimi, hiyalinize kalın duvarlı damar yapıları görülmez.²²

Vagal schwannomlar radyorezistandır ve önerilen tedavi şekli cerrahi olarak tamamen çıkarılmalarıdır. Bu tümörlerde büyüme eğiliminin olması ve malign dönüşümün nadir de olsa olabileceği akılda tutulmalıdır. Tümörün köken aldığı sinirle yakın ilişkide olduğu bazı olgularda operasyon nedeniyle disfaji, Horner sendromu ve vokal kord paralizisi gibi ciddi morbiditeler ortaya çıkabilir. Bu nedenle bazı cerrahlar tümörün çıkarılması için semptom verene kadar beklenebileceğini belirtmektedirler. Yine radikal cerrahi için uygun olmayan zayıf ve yaşlı hastalarda "bekle ve gör" yaklaşımı tercih edilebilir.² Tümörün cerrahi olarak tamamen çıkarıldığı hastamızda postoperatif vokal kord paralizisi gelişmiş olup, hasta halen morbiditenin seyri ve nüks açısından izlenmektedir.

KAYNAKLAR

1. Myers E, Johnson J. Neoplasms. In: Cummings CW, ed. Otolaryngology Head and Neck Surgery. 4th ed. Philadelphia: Elsevier Mosby; 1998. p.1727-8.
2. Biswas D, Marnane CN, Mal R, Baldwin D. Extracranial head and neck schwannomas-A 10-year review. *Auris Nasus Larynx* 2007;3: 353-9.
3. Bociolini C, Dall'Olio D, Cavazza S, Laudadio P. Schwannoma of cervical sympathetic chain: assessment and management. *Acta Otorhinolaryngol Ital* 2005;25:191-4.
4. Ahn JY, Kwon SO, Shin MS, Shim JY, Kim O. A case of multiple schwannomas of the trigeminal nerves, acoustic nerves, lower cranial nerves, brachial plexuses and spinal canal: Schwannomatosis or neurofibromatosis? *Yonsei Med J* 2002;43:109-13.
5. Sanoğlu S, Özkal S, Güneri A, Ada E, Sis B, Erdağ TK, Pabuççuoğlu HU. Cystic schwannoma of the maxillary sinus. *Auris Nasus Larynx* 2002;29:297-300.
6. Rasbridge SA, Drouse NC, Tighe JR, Fletcher CD. Malignant nerve sheath tumor arising in a benign schwannoma. *Histopathol* 1989;14: 525-8.
7. Cunningham LL, Warner MR. Schwannoma of the vagus nerve first diagnosed as a parotid tumor. *J Oral Maxillofac Surg* 2003; 61:141-4.
8. Whitaker WG, Droulias C. Benign encapsulated neurilemmoma: a report of 76 cases. *Am Surg* 1976;42:675.
9. Toriumi DM, Atiyah RA, Murad T ve ark. Extracranial neurogenic tumors of the head and neck. *Otolaryngol Clin North Am* 1986; 19:609.
10. Kang G, Soo K, Lim D. Extracranial non-vestibular head and neck schwannomas: A ten-year experience. *Ann Acad Med Singapore* 2007;36:233-40.
11. Decrop E, Casselman J, Vandervoort P, ve ark. Vagal nerve schwannoma. *J Belg Radiol* 1994;77:211.
12. Saydam L, Kızılay A, Kalcioğlu T ve ark. Ancient cervical vagal neurilemmoma: a case report. *Am J Otolaryngol* 2000;21:61.
13. Charabi S, Mantoni M, Tos M, Thomsen J. Cystic vestibular schwannomas: neuroimaging and growth rate. *J Laryngol Otol* 1994;108:375-9.
14. Ford LC, Cruz RM, Rumore GJ, Klein J. Cervical cystic schwannoma of the vagus nerve: diagnostic and surgical challenge. *J Otolaryngol* 2003;32:61-3.
15. Charabi S, Klinken L, Tos M, Thomsen J. Histopathology and growth pattern of cystic acoustic neuromas. *Laryngoscope* 1994;104:1348-52.
16. Morrissey MSC, Sellars SL. Vagal nerve schwannoma—a new diagnostic sign. *Postgrad Med J* 1990;66:42-3.
17. 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;117:278-81.
18. Vicente-Rodríguez JC, Junquera-Gutiérrez LM, Fresno-Forcelledo MF, Villalán L, López-Arranz JS. Neck schwannomas. *Med Oral* 2003;8:71-6.
19. Furukawa M, Furukawa MK, Katoh K, Tsukuda M. Differentiation between schwannoma of the vagus nerve and schwannoma of the cervical sympathetic chain by imaging diagnosis. *Am Laryngol Rhinol and Otol Soc* 1996;12:1548-52.
20. Lanham PD, Wushensky C. Second Brachial Cleft Cyst Mimic: Case report. *Am J Neuroradiol* 2005;26:1862-4.
21. Cakmak O, Yavuz H, Yuçel T. Nasal and paranasal sinus schwannomas. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2003;260:195-7.
22. Rosenblum MK, Bilbao JM, Cynang L. Neuromuscular system. In: Houston M, ed. Rozai and Ackerman's Surgical Pathology. 9th ed. Philadelphia: Elsevier Mosby; 2004. p.2264-6.