

Glomus Karotikum Tümörünü Taklit Eden Servikal Vagal Schwannom: Olgu Sunumu

Cervical Vagal Schwannoma Masquerading as a Glomus Caroticum Tumor: Case Report

Dr. Mustafa YALÇINKAYA,¹ Dr. Seda TÜRKÖĞLU BABAKURBAN,¹ Dr. Evren HIZAL,¹
Dr. Fatih BOYVAT,² Dr. Erdiñ AYDIN¹

¹ Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz AD,

² Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji AD, Ankara

ÖZET

Schwannomlar sinir kılıfının myelin üreten Schwann hücrelerinden köken alan benign neoplazmlardır. 34 yaşında erkek hasta 15 gündür olan boyun sol tarafında ağrısız şişlik şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Manyetik Rezonans Görüntüleme sol karotid bifürkasyon düzeyinde içerisinde tuz-biber görünümü bulunan 3,9x2,7x4,6 cm çaplı hipervasküler glomus karotikum tümörü olarak rapor edilmiştir. Manyetik Rezonans Anjiyografi ise solda karotid bifürkasyon düzeyinde daha çok eksternal karotid arterden beslendiği düşünülen, eksternal ve internal karotid arterlerde deplasmana neden olan (lir belirtisi), hipervasküler glomus karotikum tümörü olarak rapor edilmiştir. Hasta glomus karotikum ön tanısı ile embolizasyondan 24 saat sonra opere edildi. Operasyon sırasında kitlenin vagal sinirden köken aldığı görüldü. Eksize edilen kitlenin histopatolojik değerlendirmesi sonucu vagal sinir schwannomu olarak rapor edildi. Görüntüleme yöntemlerinde saptanan lir belirtisi ve tuz biber manzarası glomus tümörleri için karakteristiktir fakat spesifik değildir. Servikal vagal schwannom radyolojik görüntüleri ile, glomus karotikum tümörünü taklit edebilen nadir görülen bir nörojenik tümördür. Glomus karotikum tümörü ile schwannomlar tanı aşamasında karışabilmektedir. Vagal sinir schwannomları doğru tanı için servikal kitlelerin ayrıntılı tanısında düşünülmelidir.

Anahtar Sözcükler

Glomus karotikum; vagus siniri; schwannom

ABSTRACT

Schwannomas are benign neoplasms originating in the myelin-producing Schwann cells of the nerve sheath. A 34 year old male presented with a 15 days history of a painless swelling in the left side of his neck. Magnetic Resonance Imaging reported as a 3.9x2.7x4.6 cm hypervascular glomus caroticum tumor at left carotid bifurcation with salt and pepper pattern. Magnetic Resonance Angiography reported as a hypervascular glomus caroticum tumor that was mostly supplied by external carotid artery and the mass was extending internal and external carotid arteries (lyre sign). With a provisional diagnosis of glomus caroticum tumor, the patient underwent the exploration of the neck within 24 hours of embolization and it was seen that the mass was arising from the vagal nerve. Histopathologic examination of the specimen showed a schwannoma of vagal nerve. Lyre sign and salt-and-pepper appearance that achieved at imaging modalities are characteristic but not specific for glomus tumors. Cervical vagal schwannoma is a rare neurogenic tumor that can mimic a glomus caroticum tumor at imaging modalities. Glomus caroticum tumors and schwannomas could be confused at diagnosis process. Schwannomas of the vagus nerve should be included in the differential diagnosis of cervical masses for a correct diagnosis.

Keywords

Glomus caroticum; vagus nerve; schwannoma

Bu çalışma 34. Türk Ulusal Kulak Burun Boğaz ve Baş Boyun Cerrahisi Kongresi (10-14 Ekim 2012, Antalya)'nde poster olarak sunulmuştur.

Çalışmanın Dergiye Ulaştığı Tarih: 21.09.2014

Çalışmanın Basıma Kabul Edildiği Tarih: 24.11.2014

≈

Yazışma Adresi

Dr. Mustafa YALÇINKAYA

Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi,

Kulak Burun Boğaz AD,

06490 Ankara, Turkey

Tel +90 312 2126868

Tel 0505 3008728

E-posta: musti4891@hotmail.com

GİRİŞ

Nörilemmoma olarak da adlandırılan schwannomlar, schwann hücrelerinden oluşan benign, soliter ve kapsüllü sinir kılıfı tümörleridir. Myelin, santral sinir sisteminde oligodendrositler tarafından yapılırken, periferik sinirlerin miyelasyonu schwann hücreleri tarafından gerçekleştirilir. Schwannomlar periferik motor ve duyu sinirlerinin etrafını saran prolifer Schwann hücrelerinden oluşur.¹

Schwannomlar kraniyel sinirler, servikal ve braikiyel plexus, sempatik ve parasempatik zincirleri içeren nörojenik servikal yapılardan kaynaklanabilir.² Primer lokalizasyon olarak servikal vagal sinirden kaynaklanması nadir bir durumdur.³ Bu ekstrakraniyel lezyonların çoğu benigndir. Malign transformasyon çok nadirdir.²

Servikal vagal schwannomlar sıklıkla 30 ve 50 yaşlar arasındaki hastalarda görülür. Cinsiyet ile ilişkili yatkınlık saptanmamıştır.⁴ Servikal vagal schwannomlar sıklıkla asemptomatik, yavaş büyüyen, sternokleidomastoid kasın medial kenarı boyunca görülen lateral servikal kitlelerdir. Sadece az miktarda hastada operasyon öncesi ses kısıklığı, disfaji ve senkop atakları görülmektedir.⁵

Paragangliomalar (glomus tümörleri) genellikle karotid cisim, vagal sinir ve juguler bulbustan kaynaklanan nöral krest orijinli tümörlerdir. Paragangliomaların zengin vasküler yapısı nedeni ile preoperatif embolizasyon cerrahi öncesi yararlı bir adjuvan olarak tanımlanmıştır.⁶

Karotid cisim tümörünü taklit eden servikal schwannom çok az sayıda vakada bildirilmiştir. Bu ya-

zıda glomus karotikum tümörünü taklit eden, preoperatif embolizasyon uygulanan bir servikal vagal schwannom olgusu bildirilmiştir.

OLGU SUNUMU

Otuz dört yaşında erkek hasta 15 gündür olan boyun sol tarafında ağrısız şişlik şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Solunum sıkıntısı, yutma güçlüğü, ses değişikliği ve ağrı gibi şikayetleri yoktu. Fizik muayenede boyunda sol karotid bifurkasyon bölgesinde 3x4 cm boyutlarında kitle palpe edildi.

Boyun ultrasonografisinde solda internal ve eksternal karotisi yaylandıran 3x3x4 cm boyutlarında, glomus karotikum ile uyumlu heterojen kitle olarak rapor edildi.

Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG) sol karotid bifurkasyon bölgesinde internal ve eksternal karotisi yaylandıran içerisinde tuz-biber görünümü bulunan yoğun kontrast madde tutulumu gösteren 3,9x2,7x4,6 cm boyutlarında hipervasküler glomus karotikum tümörü olarak rapor edildi (Resim 1A, B).

Manyetik Rezonans Anjiyografi (MRA) incelemesinde solda karotid bifurkasyon düzeyinde daha çok eksternal karotid arterden beslendiği düşünülen hipervasküler glomus karotikuma ait lezyon olarak rapor edildi (Resim 1C).

Sedoanaljezi altında PVA (polivinil alkol) ile transarteryel embolizasyon yapılması planlandı. Floroskopi ve ultrasonografi kılavuzluğunda sağ ana femoral artere girilerek femoral artere 4F vasküler sheath yerleştirildi. Yapılan internal karotid arter enjeksiyonunda internal karotid arter tümör ilişkisi izlenmedi. Yapılan eksternal



Resim 1. Manyetik Rezonans Görüntüleme, Aksiyel (A) ve Koronal (B) kesitler. Manyetik Rezonans Anjiyografi: Arks aortadan ana karotis arterin çıkışı ve kitlenin internal ve eksternal karotis arterlerde deplasmana neden olduğu izlenmekte (Iir belirtisi) (C).



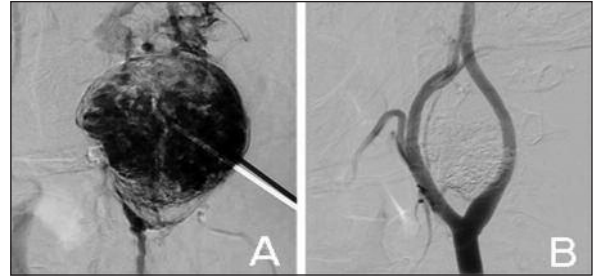
Resim 2. Anjiyografi: selektif anjiyogramda kitlenin preoperatif boyutları (A). Kitlenin eksternal karotis arterden beslendiği görülmekte (B). PVA (polivinil alkol) ile transarteryel embolizasyon sonrası embolizasyonun tam olmadığı görülmekte (C)

karotid arter enjeksiyonlarında özellikle asendan farengeal arterden kitlenin beslendiği görüldü, bu nedenle mikro kateter ve guide waire ile selektif olarak bu dala girildi ve 300-500 mikron PVA ile embolizasyon işlemi uygulandı (Resim 2A, B). Transarteryel embolizasyondan sonra yapılan görüntüleme ve ultrasonografi incelemesinde kitlenin parsiyel olarak bu daldan beslendiği ve embolizasyonun tam olmadığı görüldü (Resim 2C).

Total devaskularizasyon sağlamak için floroskopi ve ultrasonografi eşliğinde perkütan olarak kitle içerisine girildi ve N-bütül cyenoakrilat (Histoacryl; Braun, Aesculap AG, Almanya) perkütan enjeksiyonu ile tümör embolize edildi (Resim 3A). Perkütan embolizasyon sonrası tümörün tamamen devaskularize edildiği ve total embolizasyonun sağlandığı görüldü (Resim 3B). Kontrol anjiyogramda anterior kominikan arter, her iki anterior serebral ve orta serebral arterin patent olduğu görüldü.

Kollateral kan akımını oluşumunu engellemek ve inflamatuvar reaksiyonu azaltmak için embolizasyondan 24 saat sonra operasyon planlandı. Transvers servikal insizyonu takiben karotid arterler ortaya kondu, hipoglossal ve vagal sinir tanındı. Eksternal karotid arterin tümörü besleyen dalları selektif olarak bağlandı. Karotid bifurkasyonunda bulunan tümör periadventisyal diseksiyon ile inferior sınırından başlanarak rezeke edildi. Kitle internal ve eksternal karotid arterlerden diseke edildiğinde, kitlenin vagal sinirden köken aldığı görüldü. Kitle vagal sinirden diseke edildi ve total eksize edildi. Spesmenin histopatolojik değerlendirmesi vagal sinir schwannomu olarak rapor edildi. İmmünohistokimyasal çalışmada S100 pozitif neoplastik hücreler görüldü. Hastada postoperatif dönemde Horner sendromu gelişti.

Hastadan “Bilgilendirilmiş Olur” alınmıştır.



Resim 3. Perkütan embolizasyon: floroskopi eşliğinde N-bütül cyenoakrilat perkütan enjeksiyonu (A). Kontrol anjiyogram; perkütan embolizasyon sonrası kontrol anjiyogramda kitlenin total devaskularize edildiği izlenmekte (B).

TARTIŞMA

Schwannomun ilk patolojik tanımlanması Verocay tarafından yapılmıştır. Servikal vagal schwannom ise nadir görülen bir tümördür.⁷ Histolojik olarak, schwannomlar 2 formdadır: Antoni tip A ve Antoni tip B. Antoni tip A (fasiküllü) formu; iğ şeklindeki hücrelerin çekirdeklerinin dizilimiyle oluşan palizat paternle karakterizedir. Antoni tip B (retiküler tip) miksoid alanlar içeren daha gevşek bir yapısı vardır.⁸ Schwannomlar gerçek fibröz kapsül ile çevrilidir.⁹

En sık görülen semptom ses kısıklığıdır. Kitle palpe edildiğinde paroksizmal öksürük ortaya çıkabilir. Bu vagal schwannoma özgü bir klinik belirtidir. Sternokleidomastoid kasın medial sınırında lokalize bir kitle ile ilişkili olarak bu belirtinin varlığı, klinisyenleri vagal sinir kılıfı tümörlerinden şüphelendirmelidir.⁴ Olgumuz kliniğimize sadece boyun sol tarafında ağrısız şişlik şikayeti ile başvurdu.

Sinir kılıfı tümörleri için birçok görüntüleme yöntemi preoperatif bilgi sağlamaktadır. Yüksek çözünürlük

lülklü ultrasonografinin büyük normal sinir trunkuslarını ve ekstremitelerdeki sinir kitlelerinin görüntülenmesinde etkin olduğu bilinmektedir. Doppler ultrasonografi sinir tümörünü tromboze anevrizma veya boyutları artmış bir lenf nodundan ayırt etmede yardımcı olabilir.⁹ Vagal sinirden köken alan schwannomlar doppler ultrasonografide ana karotis arter ile internal juguler ven arasında ya da internal karotis arter ve internal juguler ven arasında ayrılmaya sebep olur.¹⁰ Olgumuzda boyun ultrasonografisi, ilk planda glomus tümörü düşündürülen iç yapısı heterojen kitle olarak rapor edildi.

Literatürde schwannomlar farklı yapıları (heterojen ve homojen) ile bilgisayarlı tomografide hipo-, izo-, hiperintens olarak tanımlanmıştır. Heterojenite kistik dejenerasyon, ksantamatöz değişiklik ile sellüler veya kollajenöz bölgelere komşu rölatif hiposellüleriteye bağlanmaktadır.¹¹

Schwannomların tipik olarak iyi betimlenmiş sınırları mevcuttur.¹⁰ Manyetik rezonans görüntülemeye T1 ağırlıklı görüntülerde düşük sinyal intensitesi ve T2 ağırlıklı görüntülerde yüksek sinyal intensitesine sahiptir.¹² Schwannomların target belirtisi tipik olarak ekstremitelerde tanımlanmasına rağmen her yerde görülebilir. Periferde hiposellüler Antoni tip B hücreleri ve santralde hipersellüler Antoni tip A cisimcikleri birikimi nedeniyle oluşan target belirtisi, santralde hipointensite ve onu çevreleyen hiperintensite alanları içeren tümörler tarafından taklit edilebilir.¹¹

Anjiyografi pulsatil boyun tümörlerinin değerlendirilmesinde önemini korumaya devam etmektedir. Bifurkasyon seviyesinde internal ve eksternal karotid arterlerde dışa doğru deplasman (lir belirtisi) görülmesi karotid cisim tümörü için tipik belirti olarak kabul edilmesine karşın, benzer fenomen servikal schwannomlarda da görülebilir.¹⁰ Olgumuzda manyetik rezonans anjiyografide kitlenin, karotid cisim tümörü için tipik belirti olarak kabul edilen lir belirtisine neden olduğu saptandı.

Hipervaskülarize tümörlerin preoperatif embolizasyonun önemi literatürde iyi tanımlanmıştır. Besleyici damarların süperselektif kateterizasyonu yoluyla partiküllü ajanlar ya da kalıcı likid polimerizan ajanlar kullanılarak transarteryel embolizasyon tekniği ve kalıcı likid polimerizan ajanların intratümöral enjeksiyonu olmak üzere bu amaç için iki teknik kullanılmaktadır.¹³ Olgumuzda da glomus karotikum ön tanısı ile transarteryel embolizasyon yapıldı fakat tümör yatağının tam embolizasyonu sağlamadı ve takiben N-bütül cyeno-

akrilat ile perkütan embolizasyon uygulanarak kitle total devaskülarize edildi. Olgumuzda perkütanöz embolizasyon enjektörün tümöre daha iyi yerleştirilmesi ve potansiyel vasküler hasarın önlenmesinde yardımcı olması için floroskopi ve ultrasonografi rehberliğinde yapıldı.

Paragangliomalar tüm baş boyun tümörlerinin %0,6'sını oluşturan nadir tümörlerdir. %80'i karotid cisim ve jugulotimpanik glomus tümörleridir.¹⁴ Paragangliomaların klasik anjiyografik görünümü güçlü besleyici arterleri ile hipervasküler bir kitledir. En sık görülen besleyici arter ise asendan faringeal arterdir.⁶ Olgumuzda yapılan selektif karotid anjiyografide kitlenin özellikle asendan faringeal arterden beslendiği saptanmıştır.

Bilgisayarlı tomografi (BT) görüntülemeye, karotid cisim paragangliomasının tipik görünümü infrahyoid bölgede karotid alanda yumuşak doku kitlesidir.¹⁴ Paraganglioma klasik olarak pre-kontrast BT'de kas dokusuna göre izodensitir.¹²

Gadolinyumlu MRG'de paraganglioma damarların yavaş akımı veya hemoraji nedeniyle oluşan karakteristik tuz-biber görünümüne sahiptir. Tuz biber manzarası paragangliomalar için karakteristiktir fakat spesifik değildir ve metastatik hipernefroma, tiroid karsinomu veya servikal schwannom gibi diğer hipervasküler lezyonlarda da görülebilir.^{12,14} Vasküler schwannomlar BT ve MRG'de kontrast tutabilir, bu onun karotid cisim tümöründen ayırt edilmesini zorlaştırır.¹⁵ Olgumuzda da boyun manyetik rezonans görüntüleme, karotid bifurkasyon düzeyinde içerisinde tuz-biber görünümü bulunan yoğun kontrast madde tutulumu gösteren hipervasküler glomus karotikum tümörü olarak rapor edildi.

Vagal schwannomlar genellikle asemptomatiktir bu nedenle preoperatif tanısı zordur. Diğer nörojenik tümörler (nörofibroma, paraganglioma, nörosarkoma), brankiyel yarı kisti, malign lenfoma, tiroid veya paratiroid nodülü, metastatik servikal lenfadenopati ve lipoma gibi birçok farklı tanı tümörün ayırıcı tanısında göz önünde bulundurulmalıdır.⁴

Servikal vagal schwannom, karotid cisim tümörünü taklit edebilen nadir görülen bir nörojenik tümördür. Servikal vagal schwannomlar görüntüleme yöntemlerinde glomus karotikum tümörü ile karıştırılabilir ve tanı öncesinde yanılgılara neden olabilir. Çok nadir görülmesine rağmen, vagal sinir schwannomları da servikal kitlelerin ayırıcı tanısında düşünülmelidir.

KAYNAKLAR

1. Philip R, Chong AW, Rosalind S, Gurdeep S, Kalyani S. Three cases of head and neck schwannomas: Varied Clinical Presentation. *Med J Malaysia* 2007;62(2):175-6.
2. Mevio E, Gorini E, Sbrocca M, Artesi L, Mullace M, Castelli A, Migliorini L. Unusual cases of cervical nerves schwannomas: phrenic and vagus nerve involvement. *Auris Nasus Larynx* 2003;30(2):209-13.
3. Szyfter W, Pabiszczak M, Wierzbicka M, Kaczmarek J, Zurawski J. Rare case of the cervical vagal neurinoma. *Otolaryngol Pol* 2007;61(5):740-3.
4. Chiofalo MG, Longo F, Marone U, Franco R, Petrillo A, Pezzullo L. Cervical vagal schwannoma. A case report. *Acta Otorhinolaryngol Italica* 2009;29(1):33-5.
5. Roh JL. Resection of cervical vagal schwannoma via a post-auricular approach. *Acta Oto-Laryngologica* 2006;126(3):318-20.
6. White JB, Link MJ, Cloft HJ. Endovascular embolization of paragangliomas: A safe adjuvant to treatment. *J Vasc Interv Neurol* 2008;1(2):37-41.
7. Morrissey MSC, Sellars SL. Vagal nerve schwannoma - a new diagnostic sign. *Postgrad Med J* 1990;66(771):42-3.
8. Singh D, Pinjala RK. Schwannoma of the cervical vagus nerve: A case report and review of the literature. *The Internet Journal of Surgery* 2006;7(2):27.
9. Corroller TL, Sebag F, Vidal V, Jacquier A, Champsaur P, Bartoli JM, Moulin G. Sonographic diagnosis of a cervical vagal schwannoma. *J Clin Ultrasound* 2009;37(1):57-60.
10. Ozluedik S, Ozcan M, Unal T, Unal A, Tezer MS, Seckin S. Cervical sympathetic chain schwannoma: two different clinical presentations. *Tumori* 2007;93(3):305-7.
11. Anil G, Tan TY. Imaging characteristics of schwannoma of the cervical sympathetic chain: a review of 12 cases. *Am J Neuroradiol* 2010;31(8):1408-12.
12. Bocciolini C, Dall'olio D, Cavazza S, Laudadio P. Schwannoma of cervical sympathetic chain: assessment and management. *Acta Otorhinolaryngol Ital* 2005;25(3):191-4.
13. Quadros RS, Gallas S, Delcourt C, Dehoux E, Scherperel B, Pierot L. Preoperative embolization of a cervicodorsal paraganglioma by direct percutaneous injection of onyx and endovascular delivery of particles. *Am J Neuroradiol* 2006;27(9):1907-9.
14. Rodríguez AMC, Delgado GH, Caballo MRB, Guelbenzu S. Head and neck paragangliomas: imaging diagnosis and embolization. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2007;58(3):83-93.
15. Bhandary SK, Vaidyanathan V, Bhat V, Biniyam K, Shenoy S. Neck schwannoma masquerading as a carotid body tumour. *Journal of Clinical and Diagnostic Research* 2011;5(3):654-6.