

Karotis cisim tümörü benzeri Schwannoma olgusu: Nadir bir lokalizasyonda Schwannoma

A case of a carotid body tumor-like Schwannoma: A rare localization of Schwannoma

Burak Erden¹, Ahmet Doblan², Ahmet Yükkaldıran³

¹Mersin Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Kliniği, Mersin, Türkiye

²SBÜ Şanlıurfa Mehmet Akif İnan Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Kliniği, Şanlıurfa, Türkiye

³Şanlıurfa Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Kliniği, Şanlıurfa, Türkiye

ÖZ

Benign sinir kılıfı tümörleri grubunda yer alan Schwannomalar, santral veya periferik patolojiler olarak, vücudun birçok yerinde görülebilmektedir. Schwannomaların morfolojik ve radyolojik bulguları, yerleşim yerlerine bağlı farklılıklar gösterebilmektedir. Bu yazıda 21 yaşında bir erkek hastada karotis cisim tümörünü taklit eden Schwannoma olgusu sunuldu. Cerrahi öncesi karotis cisim tümörü olduğu düşünülen hastaya dijital subtraksiyon anjiyografi ile embolizasyon yapıldı. Ancak, cerrahi sonrası patolojik tanı eskimiş Schwannoma olarak rapor edildi. Sonuç olarak, ileri görüntüleme tetkikleri ve detaylı bir cerrahi öncesi planlamaya rağmen, cerrahi sırasında veya sonrasında beklenmedik tanılarla karşılaşma ihtimaline hazırlıklı olunmalıdır.

Anahtar sözcükler: Eskimiş Schwannoma, karotis cisim tümörü, dijital subtraksiyon anjiyografi, embolizasyon.

ABSTRACT

Schwannomas are the benign nerve sheath tumors group, and can be seen in many locations of the body as central or peripheral pathologies. Morphological and radiological findings of Schwannomas may vary depending on the localization. In this article we presented a Schwannoma case, which is mimicking carotid body tumor in 21-year-old male patient. The patient was suspected with a carotid body tumor preoperatively and digital subtraction angiography embolization was performed. However, the postoperative pathological diagnosis was reported as an ancient Schwannoma. In conclusion, despite the advanced imaging tools and a detailed preoperative planning, one should be prepared for the possibility of an unexpected diagnosis during or after the operation.

Keywords: Ancient Schwannoma, carotid body tumor, digital subtraction angiography, embolization.

Baş-boyun bölgesinde nörojenik kökenli tümörler nadir görülür. Bu tümörler nörofibrom, schwannoma, nörojenik nevus, granüler hücreli miyoblastoma, nörojenik sarkoma, malign melanom ve nöroepiteliyomaları içeren heterojen bir grup neoplazmdan oluşur.^[1] Schwannomalar benign, soliter, yavaş büyüyen, değişik boyutlarda karşımıza çıkabilen kitlelerdir.^[2-5] Baş boyun bölgesinde %25-45 oranında görülmektedir.^[2,4-6] Schwann hücre kılıfı bulunan herhangi bir periferik, kraniyal veya

otonomik sinirden köken alabilirler. Boyunda lateral yerleşimli olanlar sıklıkla servikal pleksusun musküler veya kütanöz dallarından veya brakial pleksustan köken alırlar.^[2,7] Özellikle son dört kraniyal sinir çiftinden (en sık N. vagus), daha az olarak da otonom sinirlerden kaynaklanırlar. Çoğunlukla 30-60 yaş arası kadınlarda sık görülmekle birlikte her yaş grubunda ve cinsiyette görülebilmektedir.^[3,6-8] Schwannomaların ayırıcı tanısında parotis tümörleri, lenfadenopatiler, karotis arter

Geliş tarihi: 15 Mart 2019 Kabul tarihi: 06 Temmuz 2019 Published online: 03 Eylül 2019

İletişim adresi: Dr. Burak Erden. Mersin Şehir Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Kliniği, 33240 Toroslar, Mersin, Türkiye. e-posta: burakerden@windowslive.com

Atf:

Erden B, Doblan A, Yükkaldıran A. Karotis cisim tümörü benzeri Schwannoma olgusu: Nadir bir lokalizasyonda Schwannoma. KBB Uygulamaları 2019;7(3):166-169.

lezyonları, paragangliomlar, nörojenik tümörler ve kraniyal sinir kökenli diğer tümörler akla gelmelidir.^[9] Schwannomaların tedavisi tümörün köken aldığı sinirsel yapı olabildiğince korunarak kitlenin total eksize edilmesidir. Tedavide radyoterapi ve kemoterapi etkisi sınırlıdır, ayrıca bu tümörlerin benign karakteri nedeni ile bu tedavi yöntemleri pek önerilmemektedir.

OLGU SUNUMU

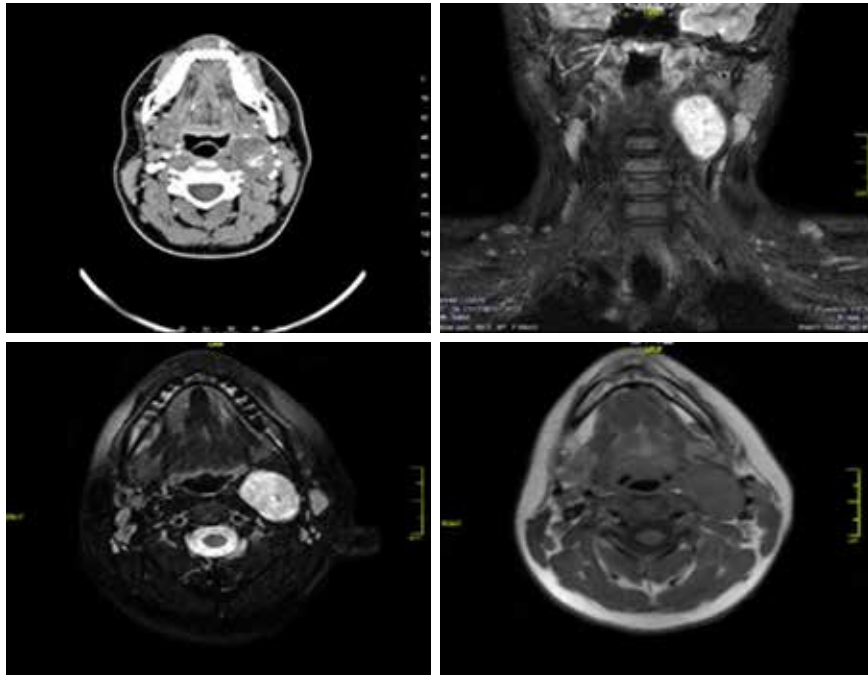
Yirmi bir yaşında erkek hasta boyun sol tarafında bir yıldır var olan ve giderek büyüyen ağrısız kitle yakınması ile kliniğimize başvurdu. Bu nedenle daha önce başvurduğu bir merkezde boyundaki kitleden alınan ince iğne aspirasyon biyopsisi sonucu patoloji raporu glomus karotikum ile uyumlu olarak bildirilmişti. Hastanın eşlik eden sistemik hastalığı ve ilaç kullanım öyküsü yoktu.

Yapılan fizik muayenesinde sol submandibüler alanda yaklaşık 4x2 cm'lik sert, ağrısız kitle palpe edildi. Fluktuasyon veya oskültasyonda üfürüm saptanmadı. Diğer muayene bulguları normaldi. Laboratuvar inceleme sonuçları normal değerlerdeydi. Bilgisayarlı tomografide (BT) boyun sol karotis bifurkasyon komşuluğunda internal karotis arter (İKA) ve eksternal karotis arter (EKA) ilişkisi görülmeyen, jugüler veni laterale yaylandıran, medialde larenks duvarına dayanan düzgün sınırlı hipodens, iv. kontrast madde sonrası santral lineer (vasküler) opaklanma gösteren kitle lezyonu görülmekteydi (Şekil 1). Boyun

manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'sinde solda karotis mesafe medialinde vasküler yapıları mediale ve posteriora iten düzgün sınırlı güçlü kontrastlanan solid kitle (paraganglioma?) izlendi (Şekil 1). Dış merkezde girişimsel radyoloji tarafından yapılan tanısal dijital subtraksiyon anjiyografisi (DSA) ve embolizasyonda ise sol EKA dallarından beslenen yaklaşık 2x3 cm'lik kitle vardı, kitlenin besleyici arterine selektif olarak girilerek partikül embolizasyonu yapıldı. Embolizasyon öncesi yoğun kanlanma gösteren kitleye giden besleyici arterden yapılan embolizasyon sonrasında Şekildeki görünüme ulaştı (Şekil 2). Kontrol anjiyogramda dolun izlenmedi. Cerrahi esnasında kitlenin bifurkasyon hizasından başladığı ancak karotisle ilişkili olmadığı görüldü. Kitle etraf dokulardan dikkatlice diseke edilerek çıkarıldı. Kitlenin patoloji raporunda ise makroskopik olarak 4x3x2 cm boyutlarında düzgün yüzeyli bir kitle olduğu belirtildi. Histopatolojik incelemede kitlenin eski schwannoma ile uyumlu olduğu ve immünohistokimyasal çalışmada S-100 pozitif, NSE, synaptofizin, kromogramin negatif olduğu görüldü. Hasta yapılacak işlemler hakkında bilgilendirildi ve bilgilendirilmiş hasta onamı alındı.

TARTIŞMA

Schwannom ilk olarak Verocay tarafından 1908 yılında tanımlanmıştır. Önce 'nörinoma' adı verilmiş, 1935 yılında ise Stout tümör sinir kılıfından ve



Şekil 1. Hastaya ait bilgisayarlı tomografide ve manyetik rezonans görüntülemelerinde kitle görünümü.



Şekil 2. Dijital subtraksiyon anjiyografisi öncesi ve sonrası kitlenin radyolojik görünümü.

schwann hücrelerinden köken aldığı için 'nörolemmoma' adını önermiştir. Sıklıkla üçüncü ve beşinci dekatta saptanmaktadır. Tümör uzun süre klinik olarak bulgu vermez.^[3,10] En sık görülen semptom boyunda yavaş büyüyen kitledir. Nörolojik bulgular veya ağrı nadirdir.^[6,10] Bu iki semptom varlığı malignensiyi düşündürmelidir ve ileri evrelerde izlenebilmektedir.^[2,8] Görüntüleme yöntemi olarak MRG schwannomu taklit edebilen tümörlerle ayrımı yapmada ve tümörün karotis sistemle olan ilişkisini belirlemede BT'ye üstündür. Özel olgularda anjiyografi gerekebilir ancak sıklıkla MRG tercih edilmektedir.^[3] Manyetik rezonans görüntüleme ve BT incelemelerinde schwannomalar genellikle sferik veya ovoid nonhomojen kontrast tutulumu gösteren, kistik ve yağlı dejenerasyon gösterebilen yumuşak doku kitleleri olarak görülmektedir.^[11] Bu kitlelerin karotis sistemi ile yakın ilişki içinde olanlarında anjiyografi yararlı bilgiler verebilmektedir, fakat bizim olgumuzda olduğu gibi DSA ile selektif embolizasyon gerektirebilecek kadar paragangliomalarla benzer görünüm oluşturmaları sık değildir. Paragangliomaların sadece %3'ü baş-boyun bölgesinde yer almaktadır.^[12] Bu bölgede en sık karotis bifurkasyonunda yer alan karotis cisim tümörleri görülür. Karotis bifurkasyonunun tabanında, postero-medialinde veya İKA dalının ayrıldığı yerde bulunabilirler.^[13] Bu tümörleri, daha sonra sıklık sırasına göre jugüler foramen, orta kulak kavitesi ve vagus sinir paragangliomaları izler.

Karotis cisim tümörleri; genellikle dördüncü veya beşinci dekatta, tek, asemptomatik, fonksiyonel olmayan yer kaplayıcı lezyon olarak karşımıza çıkar. Kadınlarda ve erkeklerde eşit oranda görülür.^[14] Bu tümörler sıklıkla

sporadik formda izlenir ancak hastaların yaklaşık %10'unda aile öyküsü vardır.^[15] Ailesel formda geçiş otozomal dominant olmakla birlikte penetransları farklıdır.^[16] Sporadik formda olan hastaların %5'inden daha azında bu tümörler iki taraflı gözlenirken, ailesel formdaki hastaların yaklaşık üçte birinde bu tümörler iki taraflı görülür.^[17] Tümörün yüksek vasküler yapısı nedeniyle açık biyopsi yapılmamalıdır, tanıda görüntüleme yöntemleri yardımcıdır. İnce iğne aspirasyon biyopsisi ameliyat öncesinde güvenli bir şekilde uygulanabilir.^[18]

Schwannomalar için ince iğne aspirasyon biyopsisinin, ameliyat öncesi dönemde yaklaşık %25 olguda faydalı olduğu belirtilmiştir.^[2,4] Schwannomalar gerçek kapsüle sahiptir ve bu durum cerrahi eksizyonu kolaylaştırmaktadır. Bir boyun kitlesinde, ameliyat öncesi dönemde bu olguda olduğu gibi schwannoma tanısı koymak her zaman mümkün olmayabilir. Özellikle karotis sisteme komşu olan bu kitle glomus tümörü ile ciddi anlamda karışabilmektedir. Kanlanmaları fazla olması bu ayrımı daha da zorlaştırmaktadır. Hatta bizim olgumuzda olduğu gibi ameliyat öncesi yapılan ince iğne aspirasyon biyopsisinde histolojik olarak bile glomus tümörü ile karışabilir. Tüm bu nedenlerden dolayı tanı nadiren de olsa total eksizyon sonrasında histopatolojik olarak kesinleşebilmektedir.

Schwannomalarda tanı histolojik ve immünohistokimyasal bulgularla konmaktadır. Makroskopilerinde, yumuşak, düzgün yüzeyli, kapsüllü, yuvarlak, sıklıkla beyaz-sarı renkli kitle olarak izlenirler. Kistik dejenerasyon ve kalsifikasyon görülebilir. Histolojik incelemede, uzamış palizad şekilde dizilmiş

çekirdekleri olan işçi hücre toplulukları saptanır. Yoğun hücre topluluklarından oluşan alanlara Anthony tip A (Verocay cismi) adı verilir. Gevşek ve düzensiz yerleşmiş hücreler ise Anthony tip B hücrelerdir. S-100 proteini pozitifliği ise kitlenin schwann hücrelerinden köken aldığı yönünde immünohistokimyasal bir indikatördür.^[2,5] Düşük nüks riski, yavaş büyüme özelliği ve invaziv olmayışı nedeniyle, bu tümörlere konservatif yaklaşım önerilmektedir. En uygun tedavi yaklaşımı tümörün total cerrahi rezeksiyonudur. Benign nitelikte olan bu tümörlerin tedavisinde yaklaşım ilkesi öncelikle nöral fonksiyonların korunması olmalıdır.

Sonuç olarak, boyun kitlelerinin ayırıcı tanısını yapmak ameliyat öncesi dönemde her zaman mümkün olamamaktadır. Bu kitleleri değerlendirirken öncelikli olarak malign kitleleri tanımlamak ve dışlamak gerekir. Aynı zamanda boyundaki metastatik lenf nodları da bu kitleler için ayırıcı tanıda akılda bulundurulması gerektiğinden, olası primerlerin belirlenmesi amacıyla tam ve kapsamlı muayene ve tetkikler yapılmalıdır. Hastalara yapılacak olan ameliyat öncesi muayene ve görüntüleme yöntemleri yanında mutlaka ön tanıyı desteklemek amacı ile histopatolojik tanıya yönelik incelemeler yer almalıdır. Ancak bizim olgumuzda da olduğu gibi cerrah tüm bunlara rağmen ameliyat sırasında veya sonrasında beklenmedik durumlarla ve tanımlarla karşılaşma ihtimaline hazırlıklı olmalıdır.

Çıkar çakışması beyanı

Yazarlar bu yazının hazırlanması ve yayınlanması aşamasında herhangi bir çıkar çakışması olmadığını beyan etmişlerdir.

Finansman

Yazarlar bu yazının araştırma ve yazarlık sürecinde herhangi bir finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

KAYNAKLAR

- Moukarbel RV, Sabri AN. Current management of head and neck schwannomas. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2005;13:117-22.
- Colreavy MP, Lacy PD, Hughes J, Bouchier-Hayes D, Brennan P, O'Dwyer AJ, et al. Head and neck schwannomas - a 10 year review. *J Laryngol Otol* 2000;114:119-24.
- Park CS, Suh KW, Kim CK. Neurilemmomas of the cervical vagus nerve. *Head Neck* 1991;13:439-41.
- Longo F, Califano TB. Giant ancient schwannoma of the auricularis major nerve. *Plast Reconstr Surg* 2002;110:362-3.
- Topal O, Erbek SS, Erbek S. Schwannoma of the external auditory canal: a case report. *Head Face Med* 2007;3:6.
- Langner E, Del Negro A, Akashi HK, Araújo PP, Tincani AJ, Martins AS. Schwannomas in the head and neck: retrospective analysis of 21 patients and review of the literature. *Sao Paulo Med J* 2007;125:220-2.
- Leu YS, Chang KC. Extracranial head and neck schwannomas: a review of 8 years experience. *Acta Otolaryngol* 2002;122:435-7.
- Zachariades N, Skoura C, Papageorgiou G, Chrissomali E. Giant ancient neurilemmoma of the cervical region: report of case. *J Oral Maxillofac Surg* 2001;59:668-72.
- Wax MK, Shiley SG, Robinson JL, Weissman JL. Cervical sympathetic chain schwannoma. *Laryngoscope* 2004;114:2210-3.
- Fabrizi AP, Poppi M, Giuliani G, Gambari PI, Gaist G. Benign solitary nerve sheath tumors of the spinal accessory nerve in the posterior triangle of the neck. Report of two cases. *J Neurosurg Sci* 1992;36:247-50.
- Sharma DK, Sohal BS, Parmar TL, Arora H. Schwannomas of head and neck and review of literature. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg* 2012;64:177-80.
- Lack E. Tumors of the adrenal gland and ekstra-adrenal paraganglioma. In: Fechner RE, Mills SE, editors. *Atlas of tumor pathology*. 1st ed. Washington: Amer Registry of Pathology; 1997. p. 303-409.
- Lack EE, Cubilla AL, Woodruff JM, Farr HW. Paragangliomas of the head and neck region: a clinical study of 69 patients. *Cancer* 1977;39:397-409.
- Jansen JC, van den Berg R, Kuiper A, van der Mey AG, Zwinderman AH, Cornelisse CJ. Estimation of growth rate in patients with head and neck paragangliomas influences the treatment proposal. *Cancer* 2000;88:2811-6.
- Ridge BA, Brewster DC, Darling RC, Cambria RP, LaMuraglia GM, Abbott WM. Familial carotid body tumors: incidence and implications. *Ann Vasc Surg* 1993;7:190-4.
- van Gils AP, van der Mey AG, Hoogma RP, Sandkuijl LA, Maaswinkel-Mooy PD, Falke TH, et al. MRI screening of kindred at risk of developing paragangliomas: support for genomic imprinting in hereditary glomus tumours. *Br J Cancer* 1992;65:903-7.
- Grufferman S, Gillman MW, Pasternak LR, Peterson CL, Young WG Jr. Familial carotid body tumors: case report and epidemiologic review. *Cancer* 1980;46:2116-22.
- Das DK, Gupta AK, Chowdhury V, Satsangi DK, Tyagi S, Mohan JC, et al. Fine-needle aspiration diagnosis of carotid body tumor: report of a case and review of experience with cytologic features in four cases. *Diagn Cytopathol* 1997;17:143-7.