



ODÜ Tıp Dergisi / *ODU Journal of Medicine*
http://otd.odu.edu.tr

Olgu Sunumu

Odu Tıp Derg
(2015) 2: 91-95

Case Report

Odu J Med
(2015) 2: 91-95

Yaşlı Hastada Larengeal Nonpleksiform Nörofibrom
Larengeal Nörofibrom

Abdulkadir Bucak¹, Şahin Ulu¹, Hasan İlyas Özardal², Mustafa Said Tekin¹, Abdullah Aycicek¹

¹ Afyon Kocatepe Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz AD

² Afyon Kocatepe Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Patoloji AD

Yazının geliş tarihi / Received: 28 Mart 2014 / March 28, 2014

Düzeltilme / Revised: 14 Ağustos 2014 / Aug 14, 2014

Kabul tarihi / Accepted: 2 Ekim 2014 / Oct 2, 2014

Özet

Larenksin nörojenik tümörleri, çoğunlukla terminal sinir pleksuslarından zengin olan supraglottik bölgeden kaynaklanıp; hastalar yaş, tümörün yerleşim yeri ve boyutuna bağlı olarak, nefes darlığı, ses kısıklığı, yutma zorluğu, ağrılı yutma veya yutma esnasında hissedilen takılma hissi ile başvurabilirler. Nörofibromların net bir kapsülü olmadığından, infiltratif özelliğinden ve normal doku ile cerrahi sınır ayırımı zor olmasından dolayı cerrahi sınır pozitifliği ile karşılaşılabılır veya total olarak eksizyonlarını takiben rekürrens görülebilir. Cerrahi yaklaşım olarak, lezyonun yerleşim yeri ve büyüklüğüne göre direkt laringoskopi veya eksternal cerrahi yöntemler tanımlanmıştır. Bu olgu sunumunda, direkt laringoskopi ile sağ aritenoid üzerinden nörofibrom eksizyonu yapılan 67 yaşında erkek hasta sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Nörofibrom, Larenks tümörleri, Laringoskopi

Abstract

Neurogenic tumors of the larynx usually arise from the supraglottic region, as this region of the larynx is the richest in point of terminal nerve plexus. Its presenting symptoms are variable depending on patient's age, size and location of the lesions, including dyspnea, hoarseness, dysphagia, odynophagia or globus sensation. Neurofibromas are unencapsulated, invasive and surgically difficult to separate from normal tissue. As a result, it is likely to recur after surgery. Neurofibromas can be removed with direct laryngoscopy or external approach, depending on size and location of the tumor. We reported a case neurofibroma of larynx on right arytenoid in a 67-year-old male patient that was excised using direct laryngoscopy.

Keywords: Neurofibroma, Laryngeal Neoplasms, Laryngoscopy

Giriş

Larenksin nörojenik tümörleri oldukça nadir olup, benign karakterde larenks tümörlerinin % 0.03-0.1'ini oluştururlar (1). Schwannomlar (nöroilemmoma veya nöroma) ve nörofibromlar bu grup tümörlerdir (2). Larengeal nörofibromlar, schwannomlardan daha da nadir gözüküp, tek başına olabileceği gibi, çoğunlukla tip 1 nörofibromatoziste (von Recklinghausen hastalığı) olduğu gibi multipl nörofibromatozisin parçası olarak da görülebilirler. Periferik sinirlerin kılıfından kaynaklanan bu tümörler ilk olarak Verocay tarafından 1910 yılında tanımlanmış ve 1925 yılında da Suchanek ilk larenks nörofibromu olgusunu sunmuştur (3). Bu lezyonlar çoğunlukla supraglottik bölgeden kaynaklanıp, hastalar tümörün yerleşim yeri ve boyutuna bağlı olarak, nefes darlığı, ses kısıklığı, ağırlı yutma veya yutma esnasında hissedilen takılma hissi ile başvurabilirler. Bu olgu sunumunda, direkt laringoskopik yaklaşım ile sağ aritenoid üzerinden kitle eksizyonu yapılan ve patoloji sonucu nörofibrom gelen 67 yaşında erkek hasta sunulmuştur.

Olgu

Altmışyedi yaşında erkek hasta, yaklaşık 6 aydır olan boğazda yutkunurken oluşan takılma hissi şikayetleri ile polikliniğimize başvurdu. Hastanın yapılan endoskopik muayenesinde sağ aritenoid üzerinde submukozal yerleşimli yaklaşık 1x1 cm'lik düzgün yüzeyle kitle saptandı (resim 1). Bilateral vokal kord hareketleri ve diğer larengeal oluşumlar doğal olarak izlendi. Boyun muayenesinde ele gelen kitle saptanmadı. Hastanın özgeçmişinde belirgin bir özellik yoktu. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Hastada genel anestezi altında direkt laringoskopik yaklaşım ile sağ aritenoid üzerinden kitlenin total eksizyonu yapıldı. Kitlenin patoloji bölümünce yapılan makroskopik incelemesinde gri beyaz renkli, düzgün yüzeyle, nodüler görünümde doku parçası izlendi. Bu doku parçasından elde edilen kesitlerin incelenmesinde, çok katlı yassı epitel altında stroma içinde yerleşmiş kapsülsüz, tümöral oluşum görüldü. Tümör gevşek stroma içinde yerleşmiş ve kısa demet yapıları oluşturan iğsi biçimli hücrelerden oluşmaktaydı. Bu hücrelerde hafif derecede nükleer pleomorfizm mevcuttu. Tümörde nekroz ve mitoz izlenmedi (Resim 2). Yapılan immünohistokimyasal incelemede tümör hücreleri vimentin ve S-100 ile pozitif, desmin ve aktin ile negatif boyanma gösterdiler (Resim 3). Bu bulgularla olguya nonpleksiform nörofibrom tanısı kondu. Patoloji raporunda alt cerrahi sınırdan sınır pozitifliği belirtildi.

Postoperatif komplikasyon görülmeyen hastanın 8. ayda yapılan kontrol muayenesinde nüks bulgusuna rastlanmadı.

Tartışma

Larenksin nörojenik tümörleri oldukça nadir olup, benign karakterde larenks tümörlerinin % 0.03-0.1'ini oluştururlar (1). Larengeal nörofibromlar, 2-60 yaş aralığında tanımlansalar da çoğu pediatrik popülasyonda ve tip 1 nörofibromatoziste (von Recklinghausen hastalığı) ile birlikte sunulmuşlardır (4). Nörofibrom Schwann hücreleri, perinöral hücreler ve fibroblastların benign proliferasyonudur (5). Pleksiform ve nonpleksiform olmak üzere iki alt tipi mevcuttur (6). Pleksiform nörofibrom, tip 1 nörofibromatoziste için patognomonik olup yüksek oranda malign transformasyon özelliği taşır. Tip 1 nörofibromatoziste sütlü kahve (cafe-au-lait) lekeleri, nörofibrom, optik gliom, aksiller ve/veya inguinal çillenme, Lisch nodülleri (benign melanositik iris hamartomları) ve kemik lezyonları (sfenoid kemik displazisi veya uzun kemik korteksinde inceleme) ile karakterize otozomal dominant geçişli bir hastalıktır (3,5). Bizim hastamız olağan profilin dışında ileri yaşta olup (67 yaş), tip 1 nörofibromatoziste ile ilgili muayene veya soygeçmiş bulgusu mevcut değildi.

Larengeal nörofibromlarda cinsiyet baskınlığı saptanmamıştır (4). Genellikle yavaş büyüme gösterdiklerinden yıllarca semptom vermeden kalabildikleri gibi doğumdan itibaren semptomatik de olabilirler (7). Hastaların başvuru şikayetleri lezyonun yerleşim yeri, büyüklüğü ve yaşa göre değişiklik gösterip, larengeal muayenelerinde düzgün yüzeyle, submukozal kitle şeklinde gözükür. Çocuklarda daha çok solunum yolu obstrüksiyonu bulguları ön plandayken, erişkin hastalar ses problemleri, dispne veya yutkunmakla boğazda oluşan rahatsızlık hissi ile başvurabilirler. Bizim hastamızda sağ aritenoid üzerinde yerleşik larengeal nörofibrom olup başlıca şikayeti boğazda yutkunurken oluşan takılma hissiydi.

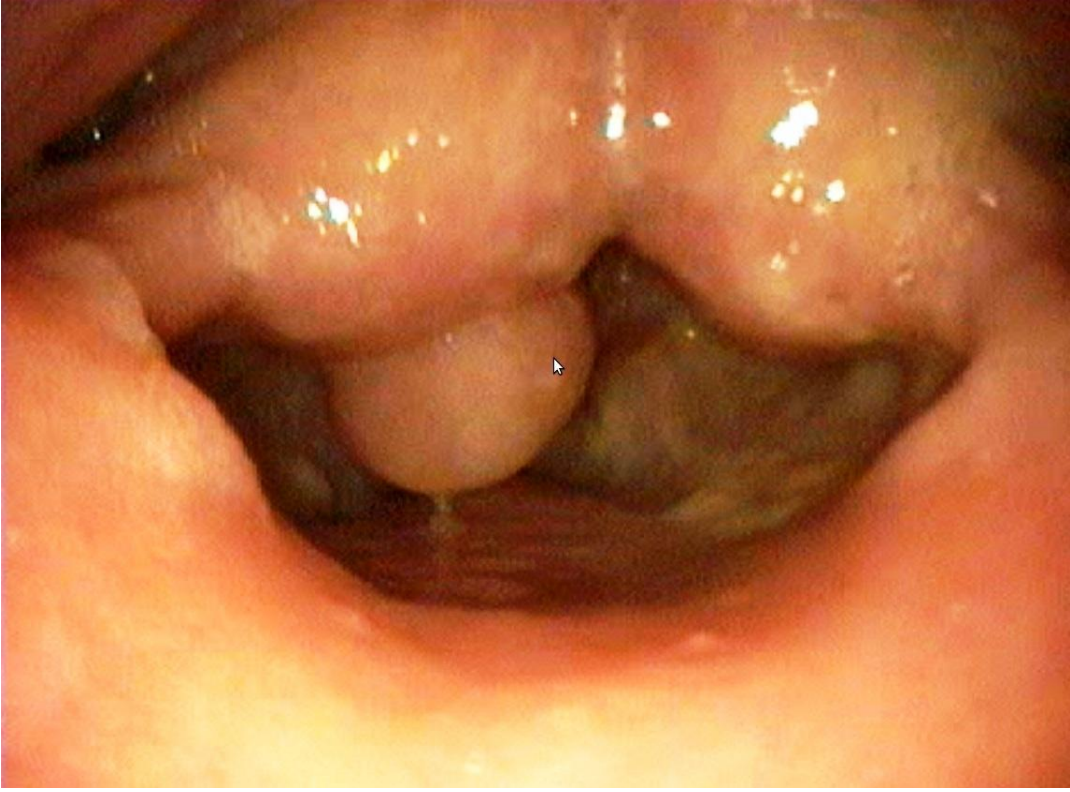
Larengeal nörofibromlar genellikle supraglottik bölge yerleşimli olup başlıca aritenoid ve ariepiglottik foldda görülür (1,2). Bu bölgeler submukozal terminal sinir pleksuslarından zengin olup, nörofibromların superior larengeal sinirin internal dalından kaynaklandığına inanılmaktadır. Subglottik yerleşim nadir olmakla birlikte rekürren larengeal sinir dallarından ortaya çıkar (1,2,5). Larengeal nörofibromda tedavi yönteminin seçimi lezyonun yerleşim yeri, boyutu ve semptomların yoğunluğuna göre değişir. Nörofibromlar

kapsülsüzdürler, destrüksiyona sebep olmadan infiltratif tarzda ilerlerler. Önerilen tedavi yöntemi cerrahi eksizyondur. Lokalize ufak lezyonlarda komplet eksizyon seçilecek tedavi yöntemi olmalıdır. Bu tedavinin 2 ana amacı vardır: Rekürrensi önlemek ve larengeal fonksiyonları korumak (3). Nörofibromların net bir kapsülü olmadığından, infiltratif özelliğinden ve normal doku ile cerrahi sınır ayırımı zor olmasından dolayı cerrahi sınır pozitifliği ile karşılaşabilir veya total olarak eksizyonlarını takiben aylar ya da yıllar sonra rekürrens görülebilir. Total çıkarmak mümkün olmadığında ve hasta semptomları minimum olduğunda konservatif yaklaşım olarak subtotal eksizyon önerilebilir (5). Cerrahi yaklaşım olarak direkt laringoskopi veya eksternal cerrahi yöntemler tanımlanmıştır. Ufak boyutta supraglottik yerleşimli lezyonları direkt laringoskopi ile çıkarmak mümkün iken, subglottik yerleşimli lezyonlar veya büyük boyutta supraglottik yerleşimli lezyonlar için geçici trakeotomi ile birlikte lateral farengotomi, larengotomi veya lateral tirotonomi gerekebilir (2). Bizim hastamızda supraglottik nispeten ufak boyutta bir lezyon olduğu için total çıkarmak mümkün oldu. Cerrahi sınır pozitifliği açısından hastanın postoperatif izleminde makroskobik görünen bir lezyon veya nüks saptanmadı. Hastamızın yakın takibine devam ediyoruz. Önemli bir hususta larengeal nörofibromlarla alakalı olarak bu hastalar tanılarını postoperatif olarak almaktadırlar. Bu hastalar nüks veya rezidü hastalık açısından çok yakından izlenmelidir. Nörofibrosarkom ve malign schwannoma gibi malign dönüşüm tip 1 nörofibromatozisli hastalarda rapor edilmiş fakat non-pleksiform nörofibrom ile alakalı rapor edilmemiştir (8,9,10). Teorik olarak non-pleksiform nörofibromun multipl nörofibromatozise ilerlemesi takiben malign dönüşüme uğraması mümkündür. Non-pleksiform nörofibromlu hastada subkütanöz nörofibromlar veya ciltte cafe au lait lekelerinin

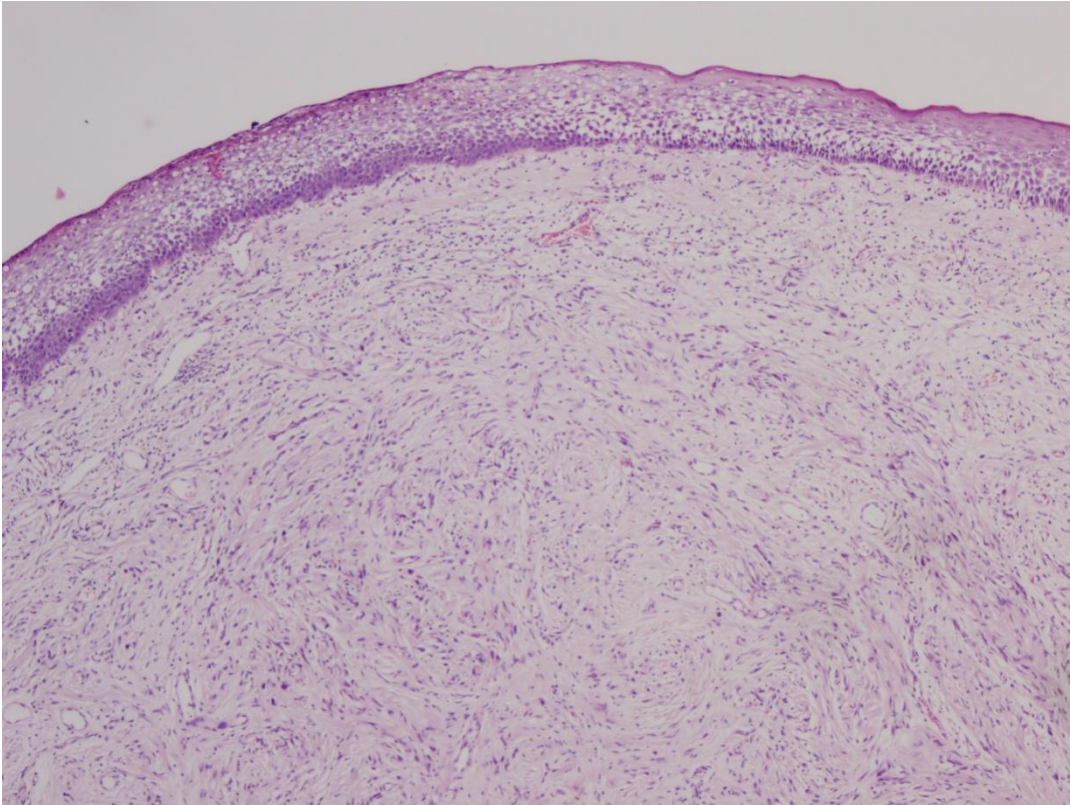
saptanması hastalığın multipl nörofibromatozise ilerleyebileceği anlamı taşır (6,8). Hastada ani gelişen bir ağrı veya tümör boyutunda hızlı bir artış malign dejenerasyon lehine yorumlanmalıdır (2). Beş yıllık izlemede malign dönüşüm oranı %20-50 arasında bildirilmiştir (5,11).

Kaynaklar

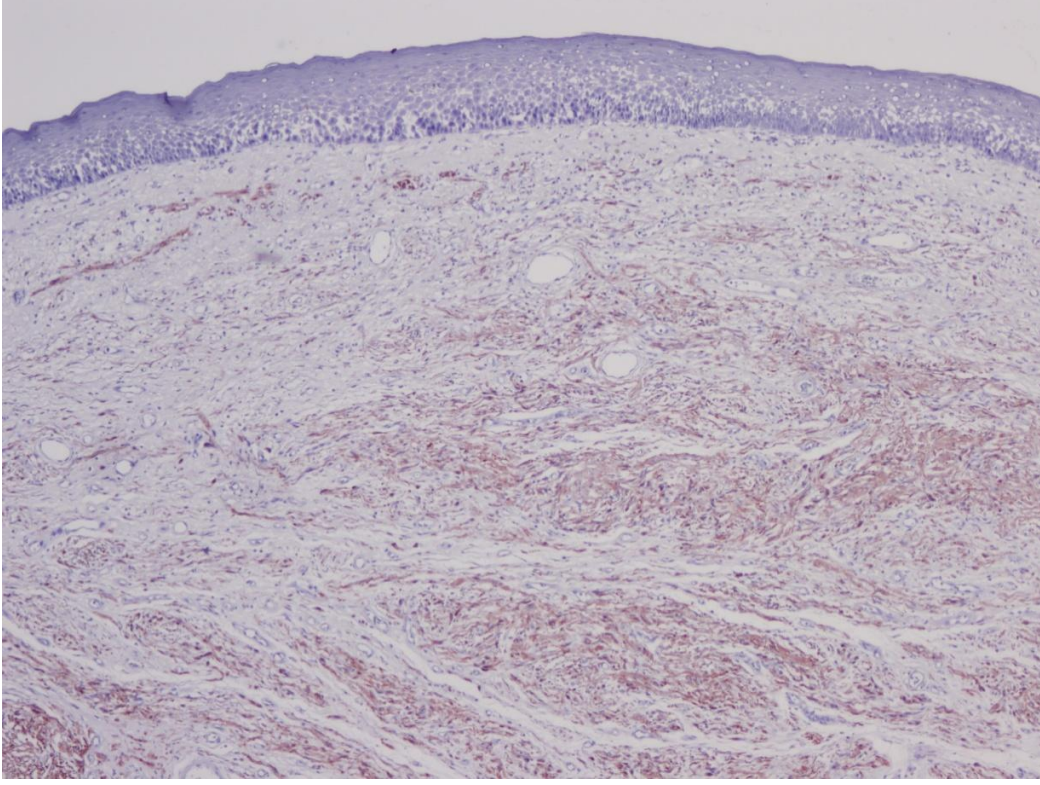
1. Liu J, Wong CF, Lim F, Kanagalingam J. Glottic Neurofibroma in an Elderly Patient: A Case Report. *J Voice* 2013;27(5):644-6.
2. Dave SP, Farooq U, Civantos FJ. Management of advanced laryngeal and hypopharyngeal plexiform neurofibroma in adults. *Am J Otolaryngol* 2008;29(4):279-83.
3. Gstöttner M, Galvan O, Gschwendtner A, Neher A. Solitary subglottic neurofibroma: a report of an unusual manifestation. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2005;262(9):705-7.
4. Tanaka H, Patel U, Coniglio JU, Rubio A. Solitary subglottic neurofibroma: MR findings. *Am J Neuroradiol* 1997;18(9):1726-8.
5. Rahbar R, Litrovnik BG, Vargas SO, Robson CD, Nuss RC, Irons MB, et al. The biology and management of laryngeal neurofibroma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2004;130(12):1400-6.
6. Son HY, Shim HS, Kim JP, Woo SH. Synchronous plexiform neurofibroma in the arytenoids and neurofibroma in the parapharynx in a patient with non-neurofibromatosis: a case report. *J Med Case Rep* 2013;7(1):15.
7. Chen YC, Lee KS, Yang CC, Chang KC. Laryngeal neurofibroma: case report of a child. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2002;65(2):167-70.
8. Chen YW, Fang TJ, Li HY. A solitary laryngeal neurofibroma in a pediatric patient. *Chang Gung Med J* 2004;27(12):930-3.
9. Holt GR. Von Recklinghausen's neurofibromatosis. *Otolaryngol Clin N Am* 1987;20(1):179-93.
10. Stines J, Rodde A, Carolus JM, Perrin C, Becker S. CT findings of laryngeal involvement in von Recklinghausen disease. *J Comput Assist Tomogr* 1987;11(1):141-3.
11. White AK, Smith RJH, Bigler CRR, Schauer PR. Head and neck manifestation of neurofibromatosis. *Laryngoscope* 1986;96(7):732-737.



Resim 1: Sağ aritenoid üzerinde submukozal yerleşimli yaklaşık 1x1 cm'lik düzgün yüzeyle kitle



Resim 2: Stroma içinde yerleşmiş, iğsi hücrelerden meydana gelen tümöral oluşum (H&E x40)



Resim 3: Tümör hücrelerinde S-100 pozitifliği (S-100 x40)