

Nazal schwannom: İki olgu sunumu

Nasal schwannoma: a report of two cases

Dr. Tanju GÖKÇEER,¹ Dr. Atılay YAYLACI,¹ Dr. A. Çınar AKKAYNAK,¹ Dr. Önder PEKER,²
Dr. Osman KARAASLAN¹

Schwannomlar, periferik, kraniyal ve otonom sinirlerin Schwann hücrelerinden gelişen benign neoplazmlardır. %25-%40'ı baş-boyun bölgesinde görülür. Bu tümörlerin sadece %4'ü nazal kavite ve paranasal sinüslerde saptanır. Bu çalışmamızda nazal kavite yerleşimli iki schwannom olgumuzu sunduk. Olgularımızdan biri 67 yaşında kadın idi ve kitle sağ nazal kaviteyi doldurmakta, maksiller ve etmoid hücrelere yayılım göstermekte idi. Diğer olgu sol burun lateral duvarında tümörü olan on yaşında bir çocuk idi. Yaşı gözönüne alındığında ikinci olgu literatürde oldukça az rastlanan bir durumdu. İlk olgumuzda tümörün yaygınlığı nedeniyle lateral rinosomi girişimi uygulandı. Diğer olguda sınırlı alanda yerleşim gösterdiği için intranasal cerrahi tercih edildi. Hastaların ameliyat sonrası takiplerinde nüks rastlanmadı.

Anahtar Sözcükler: Burun boşluğu; nörolemmoma/radyografi/cerrahi; burun neoplazileri/radyografi/cerrahi.

Schwannomas are benign neoplasms arising from Schwann cells of peripheral, cranial and autonomic nerves. Schwannomas of the head and neck comprise 25 to 45% of all schwannomas, however nasal and paranasal schwannomas account for 4% of these tumors. In this report, we present two cases of nasal schwannoma; one of them is 67 years-old female whose tumor completely fills the right nasal cavity and extends beyond the maxillary and the ethmoid sinuses and the other patient is a 10 years-old child who has a tumor in the left lateral nasal wall. The second patient is a rare case in literature considering her age. We performed lateral rhinotomy approach to the first patient due to the wide extension of the tumor. In the second case we preferred intranasal approach because the tumor had limited extension. No recurrence was seen in postoperative follow-up periods.

Key Words: Nasal cavity; neurilemmoma/radiography/surgery; nose neoplasms/radiography/surgery.

Schwannomlar Schwann hücrelerinden gelişen benign neoplazmlardır.^[1,2] İlk kez 1908 yılında Verocay tarafından ayrı bir klinik durum olarak tanımlanmış, 1942'de Del Rio-Hortega "schwannom" terimini kullanmıştır.^[1,2] Schwannomlar optik sinir ve olfaktor si-

nir dışındaki bütün kraniyal ve periferik sinirlerden gelişebilir.^[3] Bu tümörlerin %25-%40'ı baş ve boyun bölgesinde görülürken, sadece %4'ü nazal kavite ve paranasal sinüslerde bulunur.^[1,2,4,5] Paranasal sinüsler içerisinde en sık etmoid sinüste rastlanır. Bunu mak-

-
- ◆ Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, ¹2. KBB ve Baş-Boyun Cerrahisi Kliniği, ²Patoloji Kliniği (Departments of ¹Otolaryngology (2nd) and ²Pathology Haydarpaşa Training and Research Hospital), İstanbul, Turkey.
 - ◆ Dergiye geliş tarihi - 3 Eylül 2003 (Received - September 3, 2003). Düzeltme isteği - 4 Mart 2004 (Request for revision - March 4, 2004). Yayın için kabul tarihi - 27 Mart 2004 (Accepted for publication - March 27, 2004).
 - ◆ İletişim adresi (Correspondence): Dr. Atılay Yaylacı. Unimed Sağlık Kontrol Merkezi, Rifatbey Sok., Güngören Apt., No: 2, 34728 Caddebostan, İstanbul, Turkey. Tel: +90 216 - 356 74 99 Faks (Fax): +90 216 - 356 18 37 e-posta (e-mail): dratilay@yahoo.com

siller ve sfenoid sinüs izler.^[2] Her iki cinse de eşit oranda rastlanır. En sık 4-6. dekadlar arasında görülür.^[4]

Nazal kavite schwannomlarında en sık karşılaşılan bulgu nazal tıkanıklıktır.^[1] Diğer semptomlar ise epistaksis, mukopürülan rinore, anosmi ve yüzde şişmedir. Maksiller sinüs tutulmuşsa proptozis ve ağrı, sfenoid sinüs tutulmuşsa diplopi gelişebilir.^[2,5] Fizik muayenede yavaş büyüyen, düzgün yüzeyli, sert kıvamda, bazen büyük boyuta ulaşarak lokal fasiyal deformite ve komşu dokularda destrüksiyon yapabilen polipoid kitle olarak görülürler.^[4] Oldukça vasküler yapıdadırlar ve hafif bir dokunma ile kolayca kanayabilirler.^[1,5]

Çalışmamızda kliniğimizde schwannom ön tanısı ile ameliyat ettiğimiz iki olgunun kliniğini, bulgularını ve uyguladığımız tedavi yaklaşımlarını sunduk.

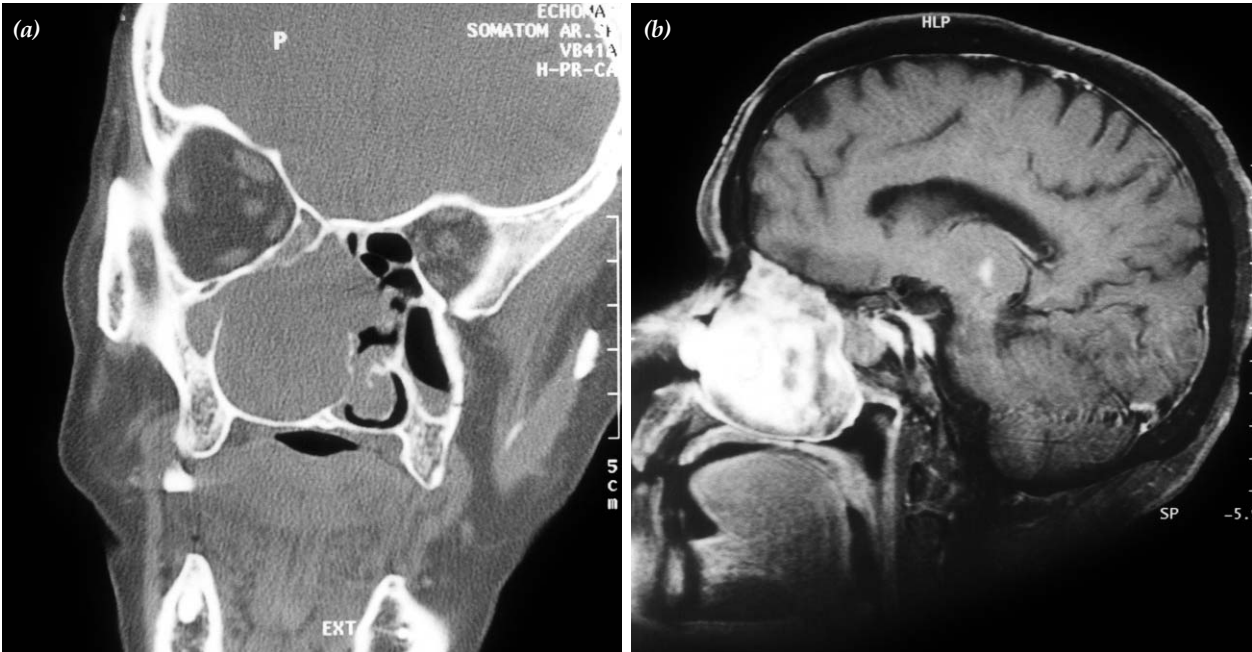
OLGU SUNUMU

Olgu 1- Altmış yedi yaşında kadın hasta, üç yıllık ilerleyici burun tıkanıklığı, koku almada azalma ve görme bulanıklığı şikayetleri ile kliniğimize başvurdu. Rinoskopide sağ nazal kaviteyi dolduran, koanaya kadar uzanan, düzgün yüzeyli, koyu kırmızı renkte polipoid kitle saptandı. Hafif dokunmayla bile kitlede kanama görüldü. Oftalmolojik

muayenede sağ pupil orta derecede dilate ve ışık refleksi yanıtında azalma saptandı.

Punch biyopsi "schwannom ile uyumlu benign fusiform hücreli tümör" olarak geldi. Aksiyel ve koronal planda çekilen paranasal sinüs bilgisayarlı tomografisinde (BT) ve Gadolinyumlu manyetik rezonans görüntüleme (MRG) incelemesinde sağ orta ve alt nazal kaviteyi dolduran, etmoid ve maksiller sinüse yayılan, kemik duvarları incelten, septum proksimal ön bölümde erozyon yapıp sol nazal kaviteye uzanan, non-homojen yoğunlaşma gösteren kitlesel lezyon saptandı (Şekil 1a). Manyetik rezonans görüntüleme, T₁ ağırlıklı incelemelerde heterojen hipointens (Şekil 1b), T₂ ağırlıklı incelemelerde merkezinde hipointens alanların izlendiği heterojen hiperintens olan lezyon en geniş yerinde 4x3 cm boyutunda idi. Kitle sağ orbita inferomedial duvarına hafif bası oluşturmaktaydı. Sağ optik sinir intrakanaliküler ve intrakraniyal segmenti ve kiazmatik düzeyde süperiora doğru yer değiştirmişti.

Lateral rinotomi ile sağ mediyal maksillektomi ve anteroposterior etmoidektomi ile kitle en blok olarak çıkartıldı. Ameliyat bölgesinin rekonstrüksiyonuna gerek duyulmadı. İnsizyon primer olarak kapatıldı.

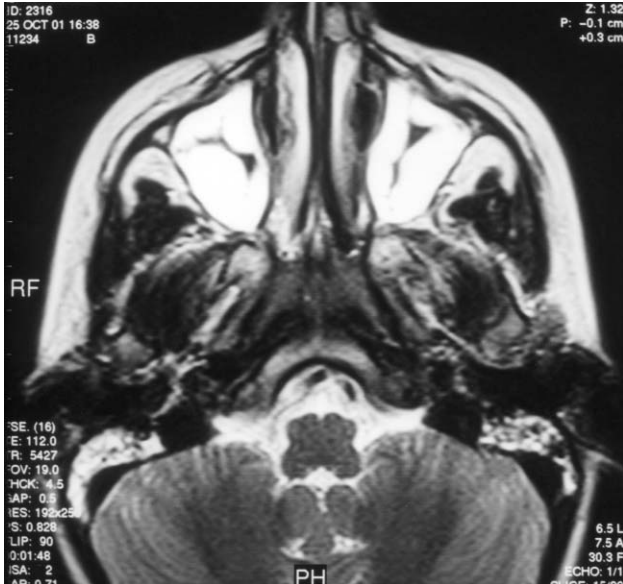


Şekil 1 - Olgu 1'in (a) koronal plandaki paranasal sinüs bilgisayarlı tomografisinde sağ nazal kaviteyi dolduran, etmoid ve maksiller sinüse yayılan, kemik duvarı incelten, septum ön bölümde erozyon yaparak sol nazal kaviteye uzanan kitle (b) T₁ ağırlıklı parasagittal Gd manyetik rezonans görüntüleme incelemesinde heterojen hipointens kitle görülmektedir.

Makroskopik olarak kitle 7x4x1.5 cm boyutlarında yer yer kanamalı alanlar içeren sarı-beyaz renkte, jelatinöz, kapsülsüz polipoid yapıda kitle idi. Mikroskopik incelemede mukoza altında fasiküler yapıda, zengin ve fakir hücreli alanlar içeren, yer yer lenfosit infiltrasyonu gösteren ödemli kısımlar ile ondülan seyirli fuziform hücrelerden oluşan, sınırları belirgin geniş nodüler kitle görüldü. Seri kesitlerde bazı alanlarda karakteristik palizatik dizilimlerin oluşturduğu (verocay) organoid yapılar görüldü. İmmünohistokimyasal incelemede yaygın S-100 sitoplazmik boyanma saptandı. Tanı "sinir kılıfı kökenli neoplazi (schwannom)" olarak kondu.

Ameliyat sonrası dönemde sağ gözdeki pupil dilatasyonunda ve ışık reflekslerinde tama yakın düzelme gözlemlendi. Hiposmi düzeldi. Hastanın beş aylık takibinde nükse rastlanmadı.

Olgu 2- On yaşında bayan hasta, iki yıldan beri sol tarafta ilerleyici burun tıkanıklığı şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Anterior rinoskopik muayenede sol naresden bir cm geride, sol lateral nazal duvara bir sap ile bağlı 1x1.5 cm boyutlarında düzgün yüzeyle polipoid kitle görüldü. T₂ aksiyal planda çekilen MRG incelemesinde sol nazal kavite anterior bölümde lateral nazal duvardan köken alan kapsüllü, düzgün kontürlü hiperintens 1x1 cm ebatlarında kitle görüldü (Şekil 2). Punch biyopsi sonucu "schwannom" ile uyumlu geldi. Kitle intranasal olarak çevre dokuda sağlam sınır bırakılarak çıkarıldı. Oluşan defekt primer kapatıldı.



Şekil 2 - Olgu 2'nin T₂ aksiyal planda çekilen manyetik rezonans görüntüleme incelemesinde sol nazal kavite anterior bölümde, lateral nazal duvardan köken 1x1 cm ebadında kitlesel lezyon izlenmektedir.

Makroskopik olarak üzerindeki deri ile birlikte çıkarılan lezyon 11x8x8 mm olarak ölçüldü. Mikroskopik incelemesinde diğer lezyondan daha farklı olarak bol miktarda "verocay" cisimcikleri, hücrelerden zengin ve fakir alanlar ile arada pleksiform tipte alanlar görüldü. İmmünohistokimyasal incelemede S-100 kuvvetli pozitif sitoplazmik boyanma gösteren lezyon "schwannom" olarak değerlendirildi. Hastanın bir yıllık takibinde nükse rastlanmadı. (Şekil 3).

TARTIŞMA

Higo ve ark.^[6] dünya literatüründeki paranasal ve nazal kavite schwannomlarını toplayarak 160 olgu ile bir derleme yapmışlardır. Bu çalışmada altı yaşından 78 yaşına uzanan bir yaş aralığı tespit edilmiş olup olguların büyük bir kısmının 25-55 yaş aralığında olduğu saptanmıştır. Bu açıdan ikinci olgumuz yaşı itibariyle ender rastlanan bir olgudur.

Nazal kavitede schwannom gelişmesinde üç olası kaynak bulunmaktadır.^[3] Bunlar, nazal kavitedeki kan damarlarına giden sempatik sinirler, mukus bezlerine giden parasempatik sinirler ve bu bölgedeki sensoriyal sinirlerdir. Fakat cerrahi sırasında genellikle kaynak tespit edilememektedir.^[2] Biz de her iki olgumuzda tümörün köken aldığı siniri saptayamadık.

Burun ve paranasal sinüslerdeki benign schwannomalarda kemik erozyon tespit edilmiştir.^[4] Erozyon, yavaş büyüyen bu kitlelerin yaptığı lokal bası nekrozu sonucu gelişir.^[4,5] Anterior ve orta kranial fossaya intrakranial yayılım gösteren, hatta nereden köken aldığı anlaşılacak kadar büyük boyutlara ulaşan bazı nadir olgular da bildirilmiştir.^[4] Birinci olgumuzda kitle anterior kranial fossa tabanındaki osseöz yapıda incelmeye yol açmıştı.

Nazal kitlelerin ayırıcı tanısı zordur. Kitleler neoplastik, gelişimsel, enfeksiyöz ve enflamatuvar olabilir. Nazal kavite epitelinden gelişen çok sayıda benign neoplazm mevcuttur.^[3] İnce iğne aspirasyon biyopsisi (İİAB), punch biyopsi, BT, MRG ve anjiyografi cerrahi öncesi ayırıcı tanıya yardımcı incelemelerdir.^[6]

Manyetik rezonans görüntüleme ve BT schwannom tanısı koydurmaz. Kitlenin lokalizasyonu ve

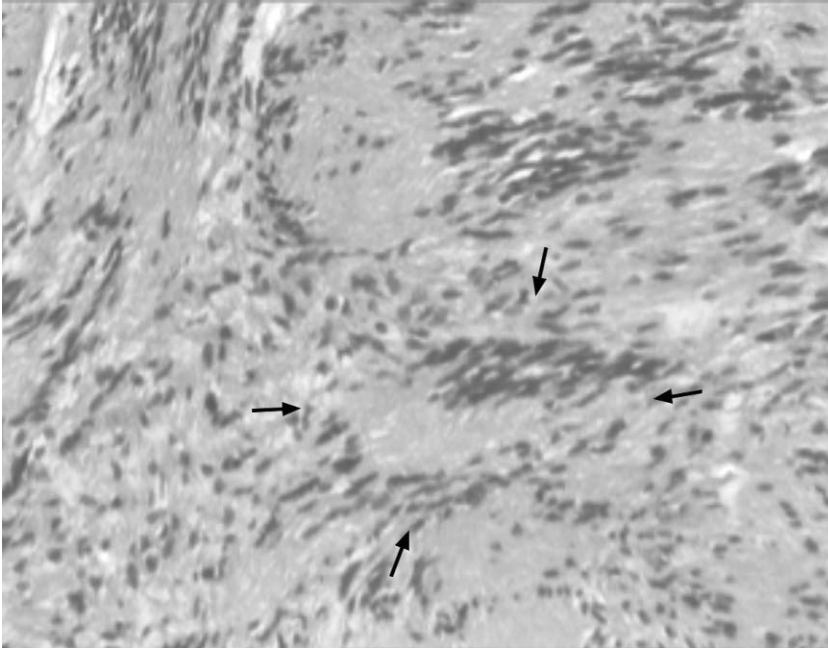
yayılımını göstererek yapılacak cerrahi girişimin seçiminde faydalıdır.^[1] Bilgisayarlı tomografi ile lezyonun çevre kemik dokular ile ayrımı kolaylıkla yapılabilmektedir. Kemik erozyonu daha çok büyük schwannomlarda görülmektedir. Manyetik rezonans görüntüleme tümöral dokuyu enflamatuvar değişikliklerden ve etraf normal dokudan ayırmada, BT'ye göre üstünlük göstermektedir. Bunun yanında intrakraniyal yayılım MRG ile daha iyi değerlendirilmektedir.^[2]

Makroskobik olarak schwannomlar jelatinöz veya kistik, enkapsüle kitlelerdir. Kitlenin büyümesi kistik dejenerasyon bölgeleri oluşmasına yol açar. Diğer sık görülen regresif değişiklikler ise nekroz, lipidizasyon, fokal tromboz odakları içeren anjiomatöz kan damarları kümeleri oluşumudur.^[2] Hasegawa ve ark.^[4] altı sinonazal ve nazofarinks yerleşimli schwannom olgularının hiçbirinde kapsül tespit etmemiş, sinonazal schwannomların trigeminal sinirin oftalmik ve maksiller dallarından geliştiği düşünmüşlerdir. Nazal mukozada karotid pleksustan gelen sempatik lifler ile sfenopalatin gangliyondan gelen parasempatik lifler bulunduğundan, bu çalışmadaki kapsülsüz schwannomların otonomik sinir sistemi kökenli olduğu düşünülmüştür.^[4] Biz de ilk olgumuzda kapsülsüz, jelatinöz kıvamlı bir kitle eksize ettik. Ancak ikinci olgumuzdaki kitle kapsüllü ve fibrotik kıvamda olup sınırları belirgindi.

Tanı, klinik bulguların patolojik inceleme ile desteklenmesiyle yapılmaktadır.^[6] İnce iğne aspirasyon biyopsisi baş ve boyundaki lezyonların ameliyat öncesi tanısında önemli bir inceleme olsa da bu schwannomlar için geçerli değildir. Biz de İİ-AB yerine punch biyopsiyi tercih ettik. Her iki olguda da patolojik ön tanı schwannom ile uyumlu geldi.

Schwannom için sadece cerrahi tedavi küratiftir. Radyoterapiye dirençli, kemoterapi faydasızdır. Malign schwannomlarda radikal eksizyon sonrası radyoterapi önerilmektedir. Schwannomlar enükleasyon ve "shelling-out" ile ana sinir gövdesine zarar vermeden çıkarılabilir. Cerrahi yaklaşım tümörün lokalizasyonu ve yayılımına göre değişir.^[1,7] Nazal schwannom cerrahisinde lateral rinotomi, eksternal etmoidektomi, Caldwell-Luc yaklaşımı, midfasial degloving ve endoskopik rezeksiyon gibi birçok farklı teknik kullanılmaktadır.^[2] İlk olgumuzda lateral rinotomi ile mediyal maksillektomi ve anteroposterior etmoidektomi uygulandı. İkinci olguda ise tümör sınırlı boyutta olduğu için intranazal cerrahi ile yetinildi. Her iki olgumuzda da malignansi bulgusu saptanmadığından ameliyat sonrası radyoterapi uygulanmadı.

Komplet eksizyon ile schwannomlarda rekürrens görülmez.^[3] Hastalarımızın MRG ile yapılan beş ay ve bir yıllık takiplerinde nükse rastlanmadı.



Şekil 3 - Olgu 2'nin, hipersellüler Antoni A bölgesindeki bir Verocay cisimciği (H-E x 100).

Bügüne kadar benign schwannomdan gelişen bir tek malign schwannom olgusu bildirilmiştir^[8] ve ayrıca hiç bir metastaz olgusu da yayınlanmamıştır.^[4] Ancak Von Recklinghausen hastalığında malign dönüşüm oranı %10-15 olarak rapor edilmiştir.^[9]

Nazal kavite neoplazmları içerisinde schwannomlara seyrek rastlanmasına rağmen, her KBB hekiminin nazal kitle ayırıcı tanısında aklında bulunmalıdır. Punch biyopsi ile kolay tanı konması ve intrakraniyal yayılım olmadığı sürece konservatif cerrahinin yeterliliği en önemli özellikleridir.

KAYNAKLAR

1. Wada A, Matsuda H, Matsuoka K, Kawano T, Furukawa S, Tsukuda M. A case of schwannoma on the nasal septum. *Auris Nasus Larynx* 2001;28:173-5.
2. Berlucchi M, Piazza C, Blanzuoli L, Battaglia G, Nicolai P. Schwannoma of the nasal septum: a case report with review of the literature. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2000;257:402-5.
3. Pasic TR, Makielski K. Nasal schwannoma. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1990;103:943-6.
4. Hasegawa SL, Mentzel T, Fletcher CD. Schwannomas of the sinonasal tract and nasopharynx. *Mod Pathol* 1997;10:777-84.
5. Lealos M, Brown DH. Schwannomas of the nasal cavity. *J Otolaryngol* 1993;22:106-7.
6. Higo R, Yamasoba T, Kikuchi S. Nasal neurinoma: case report and review of literature. *Auris Nasus Larynx* 1993;20:297-301.
7. Leu YS, Chang KC. Extracranial head and neck schwannomas: a review of 8 years experience. *Acta Otolaryngol* 2002;122:435-7.
8. Yousem SA, Colby TV, Urich H. Malignant epithelioid schwannoma arising in a benign schwannoma. A case report. *Cancer* 1985;55:2799-803.
9. Butugan O, Grasel SS, de Almeida ER, Miniti A. Schwannoma of the nasal septum. Apropos of 2 cases. *Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord)* 1993;114:33-6.