

Soliter Trakeal Nörofibrom: Olgu Sunumu ve Literatürün Gözden Geçirilmesi

Nusret AKPOLAT¹, Sultan PEHLİVAN^{1a}, A. Eraslan BALCI²

¹Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı,

²Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, ELAZIĞ

ÖZET

Trakeal nörofibrom (TN), yavaş büyüyen, klinik, radyolojik ve makroskopik olarak trakeanın malign tümörleri ile karışabilen benign bir tümördür. Soliter nörofibromların trakeal yerleşimi oldukça nadir olup bu güne kadar bildirilen olgu sayısı 18' dir. Olgu 65 yaşında erkek hasta, 15 gündür devam eden, efor ve istirahatle gelen nefes darlığı, balgam çıkarma, öksürük yakınmaları ile acil servise başvurdu. Hastada endotrakeal kitle saptandı. Kitle total eksize edilen hastaya "soliter trakeal nörofibrom" tanısı kondu. TN genellikle NF1 ile birlikte olup soliter formları oldukça nadir görülmektedir. Olgunun nadir görülmesi ve ayırıcı tanı problemi oluşturması nedeni ile literatür eşliğinde tartışmayı amaçladık. ©2008, Fırat Üniversitesi, Tıp Fakültesi

Anahtar kelimeler: Trakea, Soliter Nörofibrom

ABSTRACT

Solitary Tracheal Neurofibroma: Case Report and Literature Review

Tracheal neurofibroma (TN) is a slow-growing benign tumor, which can be confused with malignant tumors of the trachea clinically, radiologically and macroscopically. Tracheal location of solitary neurofibromas is extremely rare, with only 18 cases reported hitherto. A 65-year-old male case was admitted to the emergency department in January 2005, complaining of shortness of breath both at rest and on effort, expectorating sputum and cough continuing for 15 days. The patient, whose mass was totally excised, was diagnosed as "solitary tracheal neurofibroma". TN, which is usually accompanied with NF1, has very rare solitary forms. We aimed to discuss this case in the light of literature data, due to its being rare and posing a distinctive diagnosis problem. ©2008, Fırat University, Medical Faculty.

Key words: Trachea, solitary neurofibroma.

Trakeanın primer tümörleri genellikle (%90) maligndir. Benign tümörleri ise nadir (%10) görülür. Malign tümörlerin büyük bir çoğunluğunu (%75-83) adenoid kistik karsinom ile skuamöz hücreli karsinom oluşturur. Benign tümörler arasında fibrom, fibromiksoma, fibröz histiyositom, granüler hücreli tümör, leiomyom, schwannom, paragangliom, nörofibrom, hemanjioperisitom ve hamartom gibi tümörler yer alır (1-3).

Trakeal nörofibrom (TN), yavaş büyüyen, klinik, radyolojik ve makroskopik olarak trakeanın malign tümörleri ile karışabilen benign bir tümördür. Nörofibromlar lokalize, diffüz ve pleksiform olmak üzere üç büyüme paterni gösterirler. Lokalize nörofibromlar yüzeysel ve soliter lezyonlardır ve nörofibromatozis tip 1(NF1) ile ilişkisizdirler. Oysa ki diffüz ve pleksiform NF' lar sıklıkla NF1 ile birlikte dirler (4,5).

Soliter trakeal nörofibromlar (STN), son derece nadir görülür ve şimdiye kadar ulaşılabilen İngilizce literatürde bildirilen olgu sayısı 18' dir (4,5). STN'un ender görülmesi ve trakeal kitle oluşturan neoplazmlar ile ayırıcı tanı problemleri nedeniyle, olguyu literatür bilgileri ışığında tartışmayı amaçladık.

OLGU SUNUMU

65 yaşında erkek hasta 15 gündür devam eden, efor ve istirahatta nefes darlığı, balgam çıkarma, öksürük yakınmaları ile 2005 Ocak ayında acil servise başvurdu. Solunum sıkıntısı nedeniyle göğüs hastalıkları servisinde takip edilen hasta medikal tedavi ile rahatladı. Yapılan solunum fonksiyon testinde VC:1.07 (%51), FEV:1.17 (%40), FVC:2.44 (%65), FEV1\FVC:48 (%64) bulundu.

BT'de trakea distalinde karınaya 1.5cm uzaklıkta 1.5x1cm boyutlarında, lobule kontürlü polipoid yumuşak doku dansitesi gösteren, trakeal tümör saptandı (Resim 1). Bronkoskopi sırasında trakea posteriorda yüzeyi düzgün lobüle kontürlü kitle görüldü (Resim 2). Bilateral tüm bronş ve segmentlerin açık olduğu izlendi. Yapılan punch biopsi sonucu dış merkezde kronik bronşit olarak rapor edildi. Hasta endotrakeal kitle eksizyonu için göğüs cerrahisi kliniğine devredildi. Daha sonra ateşi yükselen ve genel durumu kötüleşen hastanın akciğer radyografisinde akciğer alt zonlarda aspirasyon pnömonisi saptandı.

^a Yazışma Adresi: Dr. Sultan pehlivan, Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, ELAZIĞ

* Tel: +90 424 2333555

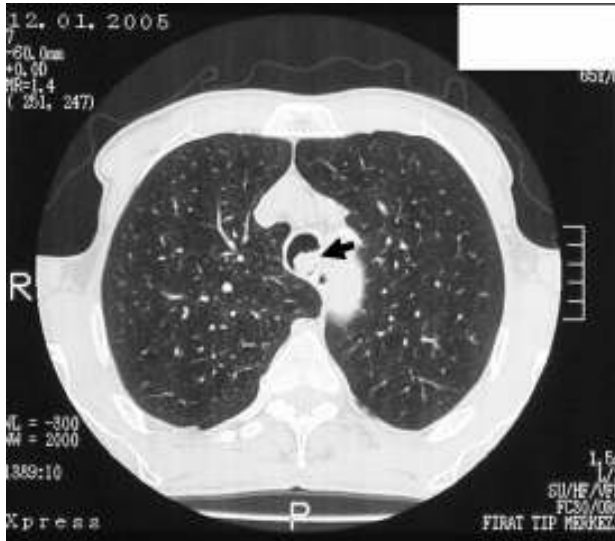
e-mail: drspehlivan@hotmail.com

Tablo 1. Trakeal soliter nörofibrom olguları (5)*

Kaynak	Yaş	Cinsiyet	Lokalizasyon	Klinik Bulgular	Tedavi
Miller DR. (1969)	BY	BY	BY	BY	BY
Dogle et al. (1977)	BY	BY	Alt trakea	BY	BY
Thijs Van et al. (1978)	36	E	Vokal kordun 5cm altında	Hemoptizi, nefes darlığı	BY
Meredith et al. (1978)	60	E	Trakea	Hırıltı, nefes darlığı	Total rezeksiyon
Gaillard et al. (1980)	BY	BY	Trakea	BY	BY
Xu et al. (1982)	11	E	Trakea alt ucu	BY	Trakeal yan duvar rezeksiyonu
Rutledge et al. (1983)	18	K	Trakea alt ucu	Öksürük, hemoptizi	Sternotomi
Pearson et al. (1984)	BY	BY	Trakea	BY	Cerrahi
Goode et al. (1986)	8	E	Trakea alt ucu	Öksürük, stridor	Bronkoskopik rezeksiyon
Lossos et al. (1988)	45	E	Trakea alt ucu	Sık sık nefes alma	Bronkoskopik rezeksiyon
Bagwell et al. (1989)	BY	BY	BY	BY	CO2 laser
Krawczynski et al. (1989)	10	K	BY	BY	BY
Mart Ane et al. 1992	30	E	Trakea	Sık sık nefes alma	Laser, trakeanın segmental rezeksiyonu
Volobuev et al. (1992)	BY	BY	Trakea	BY	BY
Shah et al. (1995)	23	K	Trakea	BY	Laser
Gronaj et al. (1997)	10	E	Trakea alt ucu	Pnömoni, hırıltı, göğüs ağrısı, pnömotoraks	Bronkoskopik rezeksiyon
Özdülger et al. 2000 (1)	51	E	Trakea	Öksürük, nefes darlığı, stridor	Diatermik rezeksiyon
Cranshaw et al. (2001) (12)	BY	BY	İntramural trakea	BY	Stend konuldu
Low SY et al. (2003) (13)	BY	BY	Trakea	BY	Nd:Yag Laser
Chen et al. (2004)(14)	BY	BY	Trakea	Şiddetli hava yolu tıkanması	Cerrahi
Akpolat et al. (2005)	65	E	Trakea	Öksürük, hırıltı, stridor	Cerrahi

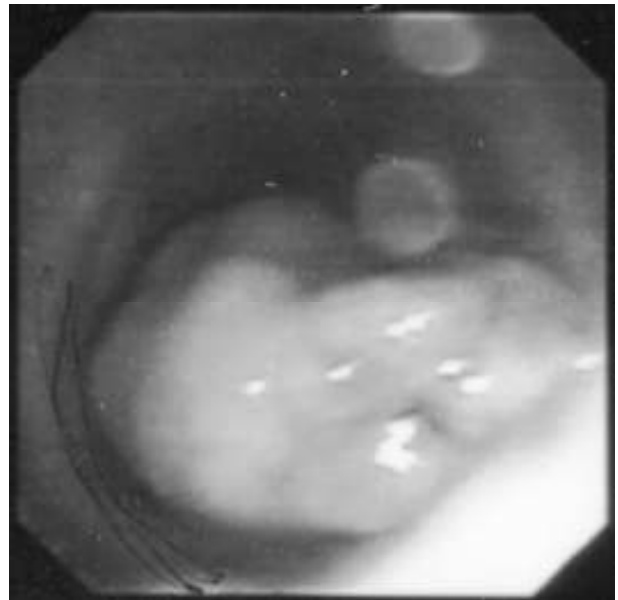
BY=Bilgi elde edilemedi; **Nd: YAG**= neodymium: yttrium minum garnet

*Bu tablo Han- Shui Hsu et al (5) 'dan alınarak modifiye edilmiştir



Resim 1. Toraks BT'de, trakea distalinde 1.5x1cm boyutlarında, lobule kontürlü ve polipoid yapıda, lümeni daraltan trakeal tümör (ok) görülmektedir.

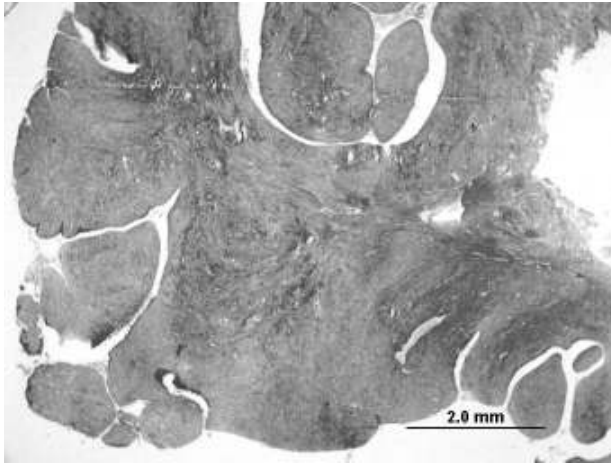
Balgam kültüründe Pseudomonas, 15 gün sonraki balgam kültüründe ise Klebsiella pneumoniae üremesi üzerine sefoperazon 1gr flk 2x1, metronidazol 500mg flk 4x1 tedavisine başlandı. Genel durumu düzelen hastaya operasyon planlandı.



Resim 2. Trakea duvarına geniş bir sapla tutunan ve lümene doğru büyüyerek lümeni daraltan kitlenin bronkoskopik görünümü

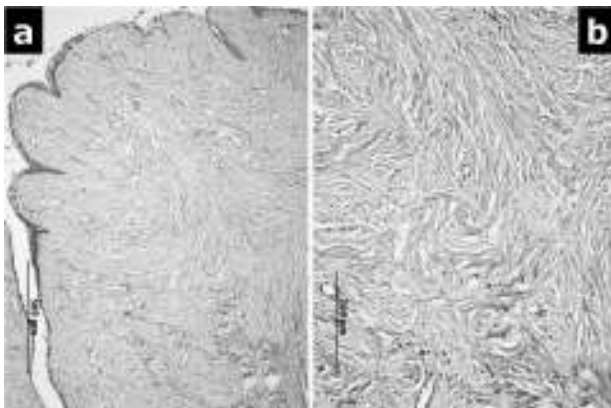
Genel anestezi altında hastaya sol lateral dekübit pozisyonu verildi ve sağ posterolateral torakotomi insizyonu yapıldı. Latissimus dorsi ve serratus anterior kası kesildi ve 4. interkostal aralıktan toraksa girildi. Akciğerin posterior ve

apeksten göğüs duvarına yapışık olduğu görüldü. Künt ve keskin diseksiyonlarla yapışıklıklar giderildi ve akciğer tamamen serbestleştirildi. Diseksiyon yapılarak trakea ortaya kondu. Trakea aşağıya doğru palpe edilerek karinanın 3 cm proksimalinde mobil, yaklaşık 1,5x1cm'lik endotrakeal kitle lezyonu parmakla hissedildi. Kitlenin olduğu yerde tama yakın sirküferansiyel trakeotomi uygulandı. Trakeotomi vasıtasıyla distal trakeaya kateter koyuldu ventilasyon yapıldı. Orotrakeal kateterden ventilasyona ara verildi. Kitle eksize edildi. Eksizyon sırasında belirgin kanama olmadı. Trakeotomi insizyonu 4/0 prolene ile kapatıldı. Kanama ve hava kaçağı kontrolü yapılarak toraksa 1 adet 36 numara dren yerleştirildi. Operasyon sonrası hasta ekstübe edilerek kliniğe alındı. Ameliyat öncesi akciğer alt zonlarında görülen aspirasyon pnömonisi ile uyumlu radyolojik görünüm postoperatif dönemde kayboldu.



Resim 3. Trakeal boşluğa uzanım gösteren lobüle tümöral yapı (H&E, x20)

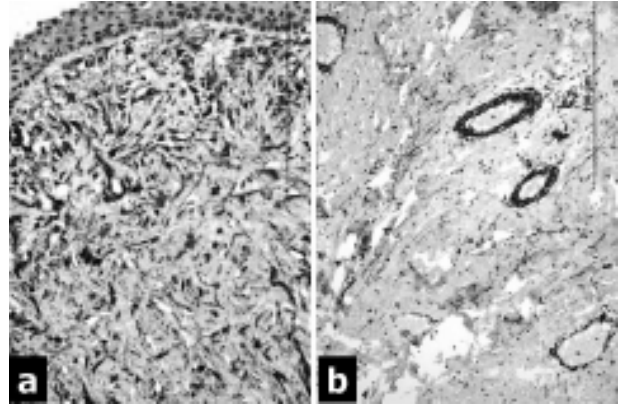
Ameliyat materyali, makroskopik olarak 1.7x1.3x0.8cm ölçülerinde yuvarlak lobüle kontürlü, kirli beyaz renkli, orta sertlikteydi. Seri kesitlerle incelendiğinde kesit yüzeyi solid, kirli beyaz renkliydi.



Resim 4. (a): Tümörün yüzeyini döşeyen titrektüylü yassı epitel, kollojenöz stromada iğsi hücre demetleri (H&E, x100); **(b):** Kısa demetler ve girdapsı yapılar oluşturan hücre grupları (H&E, x400)

Mikroskopik olarak titrektüylü yassı epitel hücreleri ile çevrilmiş polipoid tümöral yapı görüldü (Resim 3). Polipoid yapıyı oluşturan birbirini çaprazlayan, yer yer lif benzeri kollojenöz stromada dalgalı, koyu nükleuslu iğsi şekilli hücreler görüldü. Bu hücrelerin kısa demetler, girdapsı yapılar

oluşturduğu dikkati çekti (Resim 4). Çok sayıda damar, yer yer yoğunlaşan lenfoplazmositer infiltrasyon görüldü. Bu morfoloji ile inflamatuvar myofibroblastik tümör düşünüldü. Ancak yapılan immunohistokimyasal boyamada vimentin ve S100 yaygın (Resim 5a), desmin ve düz kas aktini fokal pozitif (Resim 5b) boyanırken, EMA, CD34 ve sitokeratin negatif bulundu. Olgu bu özellikleri ile nörofibrom olarak rapor edildi.



Resim 5. (a): Schwann hücrelerinin S100 ile diffüz pozitifliği; **(b):** Düz kas aktini ile fokal ince demetler halinde boyanma (İmmünperoksidad, x400)

Postoperatif 29 ay geçmesine rağmen lokal nüks ve uzak metastaz saptanmadı.

TARTIŞMA

Primer benign trakeal tümörler, yavaş büyüyen ve maligniteye dönüşüm potansiyeli olmayan neoplazmlardır. Ancak yerleşim yerleri nedeni ile solunum yolunu tıkayarak ölüme sebebiyet verebilmeleri nedeni ile erken tanı hayati önem taşımaktadır. Ne yazık ki STN' ların klinik belirtileri nonspesifik olduğundan doğru tanı genellikle gecikir. Çoğunlukla pulmoner enfeksiyon ve astım ile karışır. En sık görülen şikayetler dispne, substernal wheezing, stridor, kuru öksürük ve daha az sıklıkta ise hemoptizi ve disfajidir. STN, erkeklerde daha sık görülmekte, E/K= 9/3 şeklindedir. Görülme yaşı 8-63 arasında değişmektedir. Ortalama görülme yaşı 30'dur (1-3,5). Olgumuz ise 65 yaşında olup literatürde bildirilen en yaşlı hasta özelliğine sahiptir (Tablo 1).

Bronkoskopiye yuvarlak, polipoid yapıda bazen hipervasküler kitle görülür. BT' de lezyonun varlığı saptanmakla beraber, bulgular nonspesifik olduğundan tanısal değeri düşüktür. TN' lar genellikle NF1 ile birlikte (5). Olgumuzda ise NF1 mevcut olmayıp STN şeklindedir ve literatürde bildirilen 19. olgu özelliğini taşımaktadır (Tablo 1).

Makroskopik olarak; lezyonlar kubbe ya da polipoid çıkıntı şeklindedir. Genellikle 2 santimetreden küçük, birkaç milimetrelik lezyonlardır. Kesit yüzeyleri lastik kıvamında, ten-beyaz renkli, parlak alanlar içerir.

Nörofibromlar schwann, perinöral, intranöral fibroblastik ve intermediyer hücrelerin proliferasyonundan oluşmaktadır. Histolojik olarak, dalgalı kollojenöz bir zeminde uzamış iğsi şekilli fibroblast ve schwann hücrelerinden oluşmaktadır. Schwann hücreleri küçük, oval-iğsi şekilli, koyu kromatinli, düzensiz şekilli nükleusa sahiptir. Ekstrasellüler alanda mukopolisakkarit, ince duvarlı damarlar, damarlar çevresinde mast hücreleri, lenfositleri, az sayıda fibrositleri içerir (4, 6).

Nörofibromlarda schwann hücrelerinin sitoplazma ve nükleusu S100 proteini ile, fibroblastlar CD34 ile değişen yoğunlukta işaretlenirler. EMA genellikle perinöral intranöral nörofibromlarda olmak üzere perinöral hücrelerde pozitif boyanma gösterir (6). CD34 pozitif hücreler, NF' de %1. 9 ile %48 gibi değişen yoğunlukta bulunabilir (7). NF' larda ara sıra CD34 negatif olabilir (6). Olgumuzda S100 yaygın ve güçlü pozitif iken, CD34 ile negatif boyanma saptandı.

Nörofibromların ayırıcı tanısında schwannom, dermatofibrosarkoma protuberans (DFSP), myofibroblastik ve düz kas tümörleri öncelikle düşünülmelidir. Morfolojik olarak nörofibromlar schwann hücreleri, perinöral fibroblastlar ve aksonlar gibi çeşitli hücrelerin varlığı, fibröz kapsül yokluğu ve diffüz infiltratif yayılma karakteri ile schwannomlardan ayrılır. Ayrıca schwannomlar Antoni A ve B alanları ve palizatik dizilimleri ile de tipiktir. Schwannomlarda S 100 yaygın ve güçlü boyanır, CD34 negatiftir (8, 9). DFSP' de hücreler S100 negatif, ancak CD34 yaygın pozitifdir.

KAYNAKLAR

1. Grillo HC, Mathisen DJ. Primary tracheal tumors: treatment and results. *Ann Thorac Surg* 1990; 49: 69-77.
2. Rosai J. Respiratory tract In: Rosai J, Ackerman LV (Editors). *Ackerman's Surgical Pathology*. 9th ed. St. Louis: Mosby-Year Book, 2004:335-350
3. Gaissert HA, Grillo HC, Shadmehr B et al. Uncommon primary tracheal tumors. *Ann Thorac Surg* 2006; 82: 268-273.
4. Goldblum JR, Weiss SW. Benign tumors of the peripheral nerves. In: Goldblum JR, Weiss SW (Editors). *Soft Tissue Tumors*, 2th edn, St Louis: The CV Mosby Company, 2001: 1122-1146.
5. Han- Shui Hsu, Chien- Ying Wang, Wing – Yin Li et al. Endotracheobronchial neurofibromas. *Ann Thorac Surg* 2002; 74:1704-1706.
6. Miettinen M. Nerve sheath tumors. In: Miettinen M (Editors). *Diagnostic Soft Tissue Pathology*, 1st edn, Philadelphia: Pennsylvania, 2003: 347-353.
7. Ide F, Shimoyama T, Horie N et al. Comparative ultrastructural and immunohistochemical study of perineurioma and neurofibroma of the oral mucosa. *Oral Oncol* 2004; 40: 948-953
8. Yamamoto T, Maruyama S, Mizuno K. Schwannomatosis of the sciatic nerve. *Skeletal Radiol* 2001; 30: 109-113.
9. Ishida T, Kuroda M, Motoi T, et al. Phenotypic diversity of neurofibromatosis 2: association with plexiform schwannoma . *Histopathology* 1998; 32: 264-270.
10. Suzuki H, Sekine Y, Motohashi S et al. Endobronchial neurogenic tumors treated by transbronchial electrical snaring and Nd-YAG laser abrasion: report of three cases. *Surg Today* 2005; 35: 243-246.
11. Refael- Y, Weissberg- D. Surgical management of tracheal tumors. *Ann Thorac Surg* 1997; 64:1429-1432.
12. Cranshaw J.H, Morgan C, Knowles G et al. Intramural neurofibroma of the trachea treated by multiple stents. *Thorax* 2001; 56: 583-584.
13. Low SY, Eng P, Thirugnanam A. Primary endotracheal neurogenic tumors. *Surg Endosc* 2004; 18: 348.
14. Chen PT, Chang WK, Hsu WH et al. Anesthetic management of a patient undergoing segmental resection of trachea with an endotracheal neurofibroma and nearly total occlusion of trachea. *Acta Anaesthesiol Taiwan* 2004; 42: 223-233

Kabul Tarihi:19.10.2007