

Servikal Vagal Schwannom: Olgu Sunumu

Cervical Vagal Schwannom: Case Report

Muhammed Gazi YILDIZ¹, İsrail ORHAN², İrfan KARA³, Nagihan BİLAL⁴

Öz

Schwannomlar (nörolemmoma) periferik, kranial ve otonomik sinirleri saran schwann hücrelerinden köken alan benign, kapsüllü, soliter ve yavaş büyüyen kitlelerdir. Bu tümörlerin %25-45'i baş boyun bölgesinde gözlenir. Vagal sinir kaynaklı schwannomlar ise nadir görülen neoplazmlardandır. Elli yedi yaşında erkek hasta, 6 yıldan beri boyunda şişlik şikâyeti nedeni ile kliniğimize başvurdu. Boyun Manyetik Rezonans görüntülemesinde (MRG), tuz biber görünümü olan yaklaşık 6x8cm boyutlarında kistik kitle olduğu görüldü. İntraoperatif olarak kitlenin vagal sinirden köken aldığı izlendi.

Baş boyun schwannomları, özellikle de kistik vagal schwannomlar nadir görülmekle birlikte boyun kitlelerinin ayırıcı tanısında düşünülmelidir.

Anahtar Kelimeler: schwannoma; vagus; baş ve boyun neoplazileri

ABSTRACT

Schwannomas are benign, encapsulated, solitary and slow growing masses which surround peripheral, cranial and autonomic nerves. Twenty-five to forty-five percent of these tumors are seen at the head and neck. Cystic vagal schwannomas are very rare. Fifty-seven-year-old man presented to our clinic with a painless right neck mass which had grown during 6 years. Neck Magnetic Resonance Imaging reported a mass of approximately 6x8 cm with salt and pepper pattern. The mass was originated from vagal nerve.

Head and neck cystic vagal schwannomas are rare and should be considered in the differential diagnosis of neck masses.

Keywords: schwannoma; vagus nerve; head and neck neoplasm

Atıf İçin: Muhammed Gazi YILDIZ, İsrail ORHAN, İrfan KARA, Nagihan BİLAL, Servikal Vagal Schwannom: Olgu Sunumu, Balıkesir Medical Journal, 2020;4(2): 23-28

Başvuru Tarihi: 11.03.2020

Kabul Tarihi: 09.06.2020

Yayınlanma Tarihi: 23.06.2020

Sorumlu Yazar:

Muhammed Gazi YILDIZ,
Kahramanmaraş Sütçü İmam
Üniversitesi Tıp Fakültesi KBB
Anabilim Dalı, Kahramanmaraş,
Türkiye

e-posta:

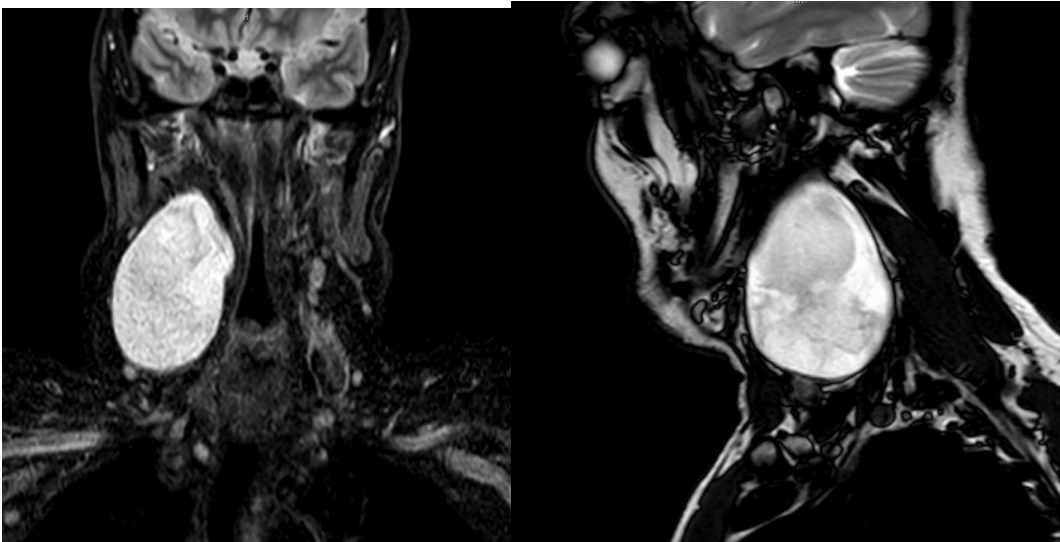
mgycf23@gmail.com

GİRİŞ

Schwannomlar, periferik sinir kılıfı içerisinde bulunan schwann hücrelerinden kaynaklanan, nadir, iyi huylu, kapsülü olan tümörlerdir (1). Schwannomlar kranial sinirler, servikal ve brakial pleksus, sempatik ve parasempatik zincirleri içeren herhangi bir nöral yapıdan gelişebilir (2). Nadir izlenen servikal vagal schwannom genellikle yavaş progresyon gösteren, benign karakterli bir tümör olup yaşamın 3-5. dekatlarında daha sık görülür (3). Schwannomlarda kistik dejenerasyon ve nadiren de malign formasyon izlenebilir (4). Bu olguda boyunda, vagal sinir kaynaklı kistik schwannom olgusu literatür bilgileri eşliğinde sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

Elli yedi yaşında erkek hasta boyun sağ tarafında altı yıl önce başlayan, son beş aydır büyüyen, ağrısız şişlik şikâyeti ile kliniğimize başvurdu. Yapılan fizik muayenesinde sağ juguloomohyoid bölgeyi dolduran, sağ supraklavikuler fossa ve jugulodigastrik bölgeye uzanım gösteren yaklaşık 6x8cm'lik palpasyonla elastik kıvamlı, düzgün yüzeyle, kitlesel lezyon tespit edildi. Endoskopik muayenede nazofarinks, larinks ve vokal kord hareketlerinin doğal olduğu izlendi. Hastanın boyun ultrasonografisinde (USG) karotid kılıfı içine yerleşim gösteren 8x8 cm boyutlarında, semisolid komponenti olan, ovoid, hipoeoik kitlesel lezyon tariflendi. Doppler incelemesinde kitle ile ilişkili belirgin vaskülarite olmadığı raporlandı. Manyetik rezonans (MRG) görüntülemesinde sağ sternokleidomastoid kas medialinde yerleşim gösteren, larengeal yapılara bası yapan, yaklaşık 6x8cm'lik kontrast tutmayan, heterojen, kistik komponenti olan kitlesel lezyon tespit edildi. Kitlenin sağ karotis kılıfı bitişiğinde, düzgün sınırlı ve tuz biber manzarasının olması schwannom ile uyumlu olabileceği rapor edildi (Resim 1). Hastaya iki defa ince iğne aspirasyon biyopsisi (İİAB) yapıldı ancak non-diagnostik materyal olarak raporlandı. MR Anjiyografik görüntülemesinde sağ internal ve eksternal karotid arterler arasındaki deplasman (Lir belirtisi) dışında vasküler yapı kaynaklı kitlesel lezyon izlenmedi (Resim 2).



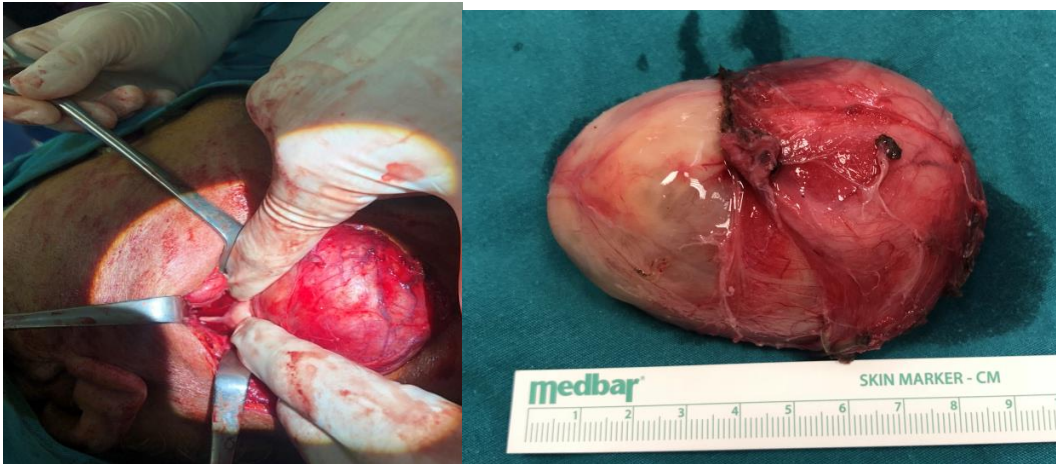
Resim 1. Boyun Manyetik Rezonans görüntülemesinde, koronal ve sagittal planda yaklaşık 6x8 cm boyutlarındaki kitlenin tuz biber manzarası görüntüsü.

Kitlenin total eksizyonuna karar verildi. Hasta yapılacak cerrahi müdahaleyi takiben oluşabilecek Horner sendromu, yutma güçlüğü, ses kısıklığı gibi komplikasyonlar hakkında bilgilendirildi. Boyun

eksplorasyonu yapılarak total eksize edilen kitlenin sarımtırak-beyaz renkli olduğu, kommon karotid arter ve juguler venin bitişiğinde, vagal sinir orjinli olduğu izlendi (Resim 3).



Resim 2. Manyetik Rezonans Anjiografide kitlenin sağ internal ve eksternal karotid arterleri mediale doğru deplase ettiği izlenmekte.



Resim 3. Kitlenin intraoperatif N.Vagus ile ilişkisi ve postoperatif görüntüsü.

İntraoperatif gözlemlerde kitlenin büyük olması, tamamen vagal sinir liflerinden gelişmesi nedeni ile kitle vagus sinirinden disseke edilemedi ve en-blok şeklinde vagal sinir kesilerek çıkarıldı. Materyalin histopatolojik incelemesinde kapsüllü, kısmen kistik alanları ve semisolid komponenti de bulunan, hücreden zengin elonge çekirdekli iğsi hücre (Verocay cisimciği) demetlerinden oluşan Antoni A alanları ve hücreden yoksun gevşek dokudan oluşan Antoni B alanları olduğu izlendi. Immunohistokimyasal yöntemle uygulanan S-100 pozitif bulunarak tanı doğrulandı. Ameliyat sonrası erken dönemde sağ vokal kord paralizisi izlendi ve ses kısıklığı yaşayan hastaya ses terapisi önerilerek takibe alındı. Hasta postoperatif altıncı ayında olup vokal kord paralizisi devam etmekte ve ameliyat bölgesinde herhangi bir sorun bulunmamaktadır.

TARTIŞMA

Schwannomlar iyi huylu, kapsülü olan, yavaş progresyon gösteren soliter kitlelerdir. Her yaşta görülebilmeleri ile birlikte en sık 30-50 yaşlar arasında görülürler (5). Hastalar genellikle boyun bölgesinde ağrısız şişlik şikâyeti ile başvururlar. Bununla birlikte ağrı, hassasiyet, üzerine bası ile oluşan öksürük, baş ağrısı,

kranial sinir paralizileri (özellikle 5,6,7,12. sinir), Horner sendromu, çinlama, işitme kaybı gibi nörolojik bulgularla da başvurabilirler (6). Olgumuz 57 yaşında olup ağrısız ve giderek büyüyen kitle şikâyeti ile başvurmuştu.

Sinir kılıfı tümörleri için birçok görüntüleme yöntemi kitlenin yapısı hakkında bilgi vermektedir. USG schwannomun kaynaklandığı sinirin trasesini ve kitlenin natürü hakkında yeterli bilgi verebilir. Doppler incelemesinde ise tromboze anevrizmadan dev lenfadenomegaliye kadar geniş yelpazedeki ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken lezyonların ekartasyonunda yardımcı olmaktadır (7). Literatürde schwannomlar farklı yapıları (heterojen ve homojen) ile bilgisayarlı tomografide hipodens, izodens ve hiperdens olarak tanımlanmıştır. Heterojenite; kistik dejenerasyon, ksantomatöz değişiklik ile sellüler veya kollajenöz bölgelere komşu rölatif hiposelüleriteye bağlanmaktadır. Manyetik rezonans görüntülemelerde T1 ağırlıklı görüntülemelerde hipointens ve T2 ağırlıklı görüntülemelerde ise hiperintens görüntüler dikkat çekmektedir. Schwannomlara spesifik olmamakla birlikte karakteristik bulgu olarak kabul edilen tuz biber manzarası da MRG bulguları arasındadır (7,8). Servikal vagal schwannomlarda tipik MRG bulgularından biri de kitlenin internal juguler ven ve karotid arter arasında yerleşmesidir. Furuwaka ve ark. ⁹ yapmış olduğu çalışmada servikal vagal schwannom ve sempatik zincir kaynaklı schwannomların MRG bulguları incelenmiş, servikal vagal schwannomlarda kitlenin internal juguler venin mediale, karotid arterin ise laterale doğru yer değiştirdiği tespit edilmiştir. Sempatik zincir kaynaklı schwannomlarda ise internal juguler ven ve karotid arteri ayırmadan deplase ettiği rapor edilmiştir. Olgumuzda kitlenin internal ve eksternal karotisi mediale doğru belirgin şekilde deplase ettiği ayrıca karakteristik bulgu olarak görülen tuz-biber manzarası tespit edildi. Operasyon öncesi tanıda ince iğne biyopsisini düşük duyarlılığına rağmen öneren çalışmalar da mevcuttur (10,11). Bizim olgumuzda ise İİAB'nin tanısız değerinin olmadığı görüldü.

Vagal schwannomlar genellikle radyorezistanstır ve tedavide öncelikli yaklaşım cerrahidir (12). Cerrahide en önemli adım tümörün vagal sinirden disseksiyonu ve vagal sinirin korunmasıdır. Ancak cerrahi sırasında kitlenin sinir gövdesi ile yapışık olması, teknik açıdan sinirin korunmasının mümkün olmadığı durumlarda kitlenin en-blok rezeksiyonu ve sinirin uç uca anastomozu önerilen bir prosedür olarak karşımıza çıkmaktadır. Sinir anastomozu kitlenin sinir ile ilişkisine bağlı olup bu prosedürde klinik açıdan postoperatif vokal kord paralizisi sıklıkla izlenmektedir (11,13,14). Ses kısıklığı preoperatif dönemde az görülmekle birlikte genellikle postoperatif dönemde oluşmaktadır. Bu nedenle preoperatif indirekt laringoskopik muayene ile vokal kordların hareket durumu mutlaka tespit edilmelidir (11,15). Ses kısıklığı gelişen olgularda ses terapisi, vokal kord medializasyonu gibi tedavi seçenekleri gündeme gelmektedir. Olgumuzda preoperatif vokal kord hareketleri doğal iken postoperatif sağ vokal kord lateral pozisyonda paralitik izlendi.

Verocay, schwannomun ilk patolojik tanımlanmasını yapmıştır. Histolojik olarak, schwannomlar 2 tipte izlenir: 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 yapıya sahiptir (16). Schwannomlar, gerçek fibröz kapsül olan tümörlerdir (17). Nekroz, kistik dejenerasyon ve fokal tromboz sıklıkla gözlenen bulgulardandır. Immunohistokimyasal boyamada schwannomlara spesifik olarak S-100 proteini (sinir sistemi destek hücrelerine özgü nöral krest antijeni) ekspresyonu fazla bulunur.

Schwannomlarda musinöz dejenerasyon, hemoraji, nekroz ve mikrokist formasyonundan dolayı tümör içerisinde kistik formasyon gözlenebilir (16).

Ayırıcı tanıda karotid cisim tümörü, lenfadenomegali, tiroid nodülü ya da tiroid kisti, brankial kist, teratom, dermoid kist, lipom, minör tükrük bezi tümörü, metastatik kitle ve nörofibrom göz önünde bulundurulmalıdır (18). Karotid kılıfı tümörü, brankial kleft kisti, dermoid kist gibi kitlelerle radyolojik olarak ayırım yapılabilirken, nörofibrom ile ayırıcı tanıda patolojik bulgular ön plana çıkar (19).

Sonuç olarak benign tümör olarak bilinen vagal schwannomlarda tek tedavi seçeneği cerrahidir. Bu tümörlerin progresyon gösterebileceği ve malign transformasyonun nadir de olsa gerçekleşebileceği dikkate alınmalıdır. Tümörün kaynaklandığı nöral yapı ile yakın ilişkide olduğu bazı olgularda ameliyata sekonder disfaji, Horner sendromu ve vokal kord paralizi gibi ciddi morbiditeler izlenebilir. Bu sebeple bazı otörler tümör eksizyonu açısından semptom verene kadar beklenebileceğini belirtmektedirler.

KAYNAKLAR

1. Myers E, Johnson J. Neoplasms. In: Cummings CW, ed. Otolaryngology Head and Neck Surgery. 4th ed. Philadelphia: ElsevierMosby; 1998;25(8):1727-1728.
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):209-213.
3. Colreavy MP, Lacy PD, Hughes J, Bouchier-Hayes D, Brennan P, O'Dwyer AJ, Donnelly MJ, Gaffney R, Maguire A, O'Dwyer TP, Timon CV, Walsh MA. Head and neck schwannomas – a10-year review. *J LaryngolOtol* 2000;114:119-124. (PMID:10748827)
4. Sarıoğlu S, Özkal S, Güneri A, Ada E, Sis B, Erdağ TK, Pabuççuoğlu HU. Cystic schwannoma of the maxillary sinus. *AurisNasus Larynx* 2002;29:297-300.
5. Mierzwiński J, Wrukowska I, Tyra J, Paczkowski D, Szcześniak T, Haber K. Diagnosis and management of pediatric cervical vagal schwannoma. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2018 Nov;114:9-14.
6. Cunningham LL, Warner MR. Schwannoma of thevagus nevre first diagnosed as a parotid tumor. *J Oral Maxillofac Surg* 2003; 61:141-144.
7. Beggs I. Sonographic appearances of nerve tumors. *JClinUltrasound* 1999;27:363.
8. 8-)Anil G, Tan TY. Imaging characteristics of schwannoma of the cervical sympathetic chain: a review of 12 cases. *Am J Neuroradiol* 2010;31(8):1408-1412. (PMID:20616174)
9. Furukawa M, Furukawa MK, Katoh K, Tsukuda M. Differentiation between schwannoma of the vagus nerve and schwannoma of the cervical sympathetic chain by imaging diagnosis. *Laryngoscope* 1996;106:1548-1552. (PMID:8948621)
10. Zhang H, Cai C, Wang S, Liu H, Ye Y, Chen X. Extra cranial head and neck schwannomas: A clinical analysis of 33 patients. *Laryngoscope* 2007;117:278-281.
11. Liu HL, Yu SY, Li GK, Wei WI. Extracranial head and neck Schwannomas: a study o the nerve of origin. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2011; 268:1343-1347
12. Elsharkawy M, Xu Z, Schlesinger D, Sheehan JP. Gamma Knife surgery for nonvestibular schwannomas: radiological and clinical outcomes.*J Neurosurg* 2012;116:66-72.

13. Sandler ML, Sims JR, Sinclair C, Sharif KF, Ho R, Yue LE, Téllez MJ, Ulkatan S, Khorsandi AS, Brandwein-Weber M, Urken ML. Vagal schwannomas of the head and neck: A comprehensive review and a novel approach to preserving vocal cord innervation and function. *Head Neck*. 2019 Jul;41(7):2450-2466.
14. Balci MK, Ciger E, İşlek A, Arslanoglu S, Onal HK, Eren E. Baş Boyun Schwannomlarında Klinik Tanı ve Total Cerrahi Rezeksiyon ile Tedavi Sonuçları. *KBB-Forum* 2020;19(1):039-046
15. Schwam ZG, Kaul VZ, Shrivastava R, Wanna GB. Purely intracranial vagal schwannoma: A case report of a rare lesion. *Am J Otolaryngol*. 2019 May – Jun;40(3):443-444.
16. Morrissey MSC, Sellars SL. Vagal nerve schwannoma - a new diagnostic sign. *Postgrad Med J* 1990;66(771):42-43.
17. 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. (PMID:18386823)
18. Cavallaro G, Pattaro G, Iorio O, et al. A literature review on surgery for cervical vagal schwannomas. *World J Surg Oncol*. 2015;13:130.
19. Cakmak O, Yavuz H, Yucel T. Nasal and paranasal sinus schwannomas. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2003;260:195-197. (PMID:12709802)