

Üst Mediastinal Uzanımlı Servikal Schwannomun Transservikal Yolla Çıkarılması: Olgu Sunumu

Resection of Cervical Schwannomas Extending to the Superior Mediastinum by Transcervical Approach: Case Report

İbrahim Aladağ¹, Abdulkadir İmre², Ercan Pınar¹, Murat Songu², Hale Arslan¹

¹İzmir Katip Çelebi Üniversitesi, Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kulak Burun Boğaz ve Baş Boyun Cerrahisi Anabilim Dalı

²İzmir Katip Çelebi Üniversitesi, Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kulak Burun Boğaz ve Baş Boyun Cerrahisi Kliniği

Sorumlu Yazar

Doç. Dr. İbrahim Aladağ

Adres: İzmir Katip Çelebi Üniversitesi, Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kulak Burun Boğaz ve Baş Boyun Cerrahisi Anabilim Dalı

İzmir

Tel: 05327232553

E-mail:

ibrahimal@hotmail.com

Özet

Schwannomlar benign lezyonlar olmasına rağmen, üst mediasten yerleşimli olanlarında, hayati yapılara yakınlığı ve tümöre ulaşımın zor olması nedeniyle cerrahi tedavide sıkıntılar yaşanabilir. Bu lokalizasyondaki schwannomlarda komşu damarsal ve sinirsel yapıların ortaya konmasında farklı kombine cerrahi teknikler tarif edilmiştir, ancak çoğunun transservikal yolla çıkarılması mümkündür. Cerrahin tecrübesi ve bu bölgenin anatomisine olan hâkimiyeti vazgeçilmezdir.

Anahtar Kelimeler: Schwannom, tedavi, transservikal

Abstract

Schwannomas extending to the superior mediastinum, even when benign, present technical problems for the surgeon because of their inaccessibility and localization near to vital structures. Even though, several combined techniques which offer suboptimal access to the vascular and neural structures, were described, most of the schwannomas in this localization can be resected by transcervical approach alone. Surgical experience and domination to anatomy of this region is crucial.

Keywords:Schwannoma, treatment, transcervical

Giriş

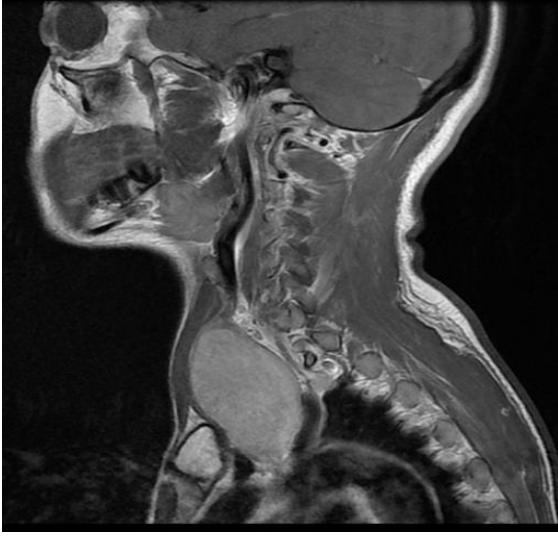
Schwannomlar (nörolemmoma) periferik, kranial ve otonomik sinirleri saran schwann hücrelerinden köken alan, benign, kapsüllü veyavaş büyüyen soliter kitlelerdir. Olfaktor ve optik sinir haricinde tüm kranial sinirler, sempatik ve periferik sinirlerden köken alabilirler (1). Baş-boyun bölgesinde görülen tümörlerin %1'inden az bir kısmını schwannomlar oluşturmaktadır. Bununla birlikte, vücutta görülen tüm schwannomların %25-45'i baş boyun bölgesinde tespit edilmektedir (2). Nervusvagus kökenli schwannomlar, olgularının küçük bir bölümünü oluştururken genellikle sinirin servikal parçasında kaynaklanmakta ve boyun bölgesinde yerleşim göstermektedirler (3).

Schwannomlarda tedavi, lokalizasyonundan bağımsız olarak tümörün total cerrahi eksizyonudur (4). Ancak, mediastinal veya kafa tabanı gibi lokalizasyonlarda tümöre ulaşmada güçlükler yaşanabileceği gibi, tam olarak çıkarılması için farklı cerrahi yaklaşımlar gerekebilir. Mediastinal yerleşimli schwannomlar için literatürde 4 cerrahi teknik tarif edilmiştir: Supraklavikuler yaklaşım, serviko-transsternal yaklaşım, thorakoskopik cerrahi (VATS) ve VATS ile kombine olarak kullanılabilen supraklavikuler yaklaşım (5). Bununla birlikte, önemli komşu anatomik yapılarla yakın komşuluğu nedeniyle, schwannomların çıkarılmasında çoğunlukla torakotomi içeren tekniklerin kullanıldığı görülmektedir. Ancak sinir kılıfında köken alan tüm benign tümörler gibi schwannomlar iyi sınırlı, kapsüllüdürler ve sınırlı vasküler bağlantı gösterirler. Bu nedenle komşu

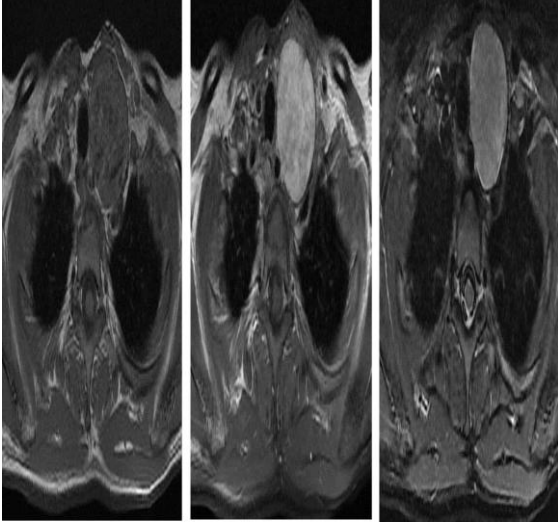
anatomik yapılardan kolayca disseke edilebilirler. Bu makalede, transservikal yolla çıkardığımız üst mediastinal uzanımlı bir schwannom olgusu sunulmaktadır.

Olgu Sunumu

Otuzyedi yaşında kadın hasta, 3 ay önce fark ettiği ve giderek büyüme gösteren, boyun sol tarafında şişlik ve ağrı şikâyetiyle kliniğimize başvurdu. Hastanın fizik muayenesinde, sol boyun alt yarısında, yaklaşık 3x4cm boyutlarında, sert, palpasyonla hassas, alt sınırı palpeedilemeyen, sınırlı hareketli kitle tespit edildi. Boyun USG'sinde solda karotit kılıf çevresinde üst mediastene doğru devamlılığı olan yaklaşık olarak 65x41x36 mm boyutlarda iyi sınırlı, kapsüllü, çevre vasküler yapılarda belirgin yer değişikliğine yol açan belirgin infiltratif davranış özelliği göstermeyen içinde solid komponentler barındıran orta derecede vasküler doğada kitlesel lezyon saptandı. Çekilen boyun MR'ında (Resim 1,2); S6-Th4 arasında 75 mm kranio-kaudal uzanım gösteren, 40x45 mm aksiyal çapa ulaşan, sol CCA'yı mediale ve posteriora, sol subklavian arteri laterale ve posteriora iten düzgün konturlu, belirgin kontrastlanma gösteren kitle saptandı. MR Anjiyografi'sinde arterial oluşumların akımında herhangi bir patoloji saptanmadı. Toraks BT (Resim 3); Solda tiroid gland posterior komşuluğundan, inferiora superior mediasten boyunca arkus aorta düzeyine kadar uzanan, trakeayı hafif sağa, sol CCA'yı posteromediale ve sol subklavian arteri laterale deplase eden, ekstraplevral yerleşimli, 39x48x68 mm (APxMLxKK) boyutlarında, yumuşak doku dansitesinde, düzgün konturlu kitle lezyonu göstermekteydi.



Resim 1- SET1 A kontrastlı sagittal plan görüntülerde; kitlenin fasiyal planlara paralel füziiform konumlanmış, büyük komponenti servikal alanda lokalize ancak üst mediastene de uzanmış (C6-T4) kitle çevre yapılarda yer değişikliği ve bası oluşturmaktadır.



Resim 2- Aksiyal plan SE T1A kesitlerde, A: kontrast öncesi görüntülerde; heterojen hipointens, B: kontrast sonrası heterojen iyi derecede kontrastlanan, C: yağ baskılı T2A aksiyal plan görüntülerde hafif hiperintens iyi sınırlı, karotit kılıf lokalizasyonlu çevre yağ dokuda yer değişikliğine neden olan kitlesel lezyon.

Preoperatif yapılan İİAB'sinde, bulguların "Mezenkimal İğ Hücreli Tümör" lehine olabileceği yönünde yorumlandı.



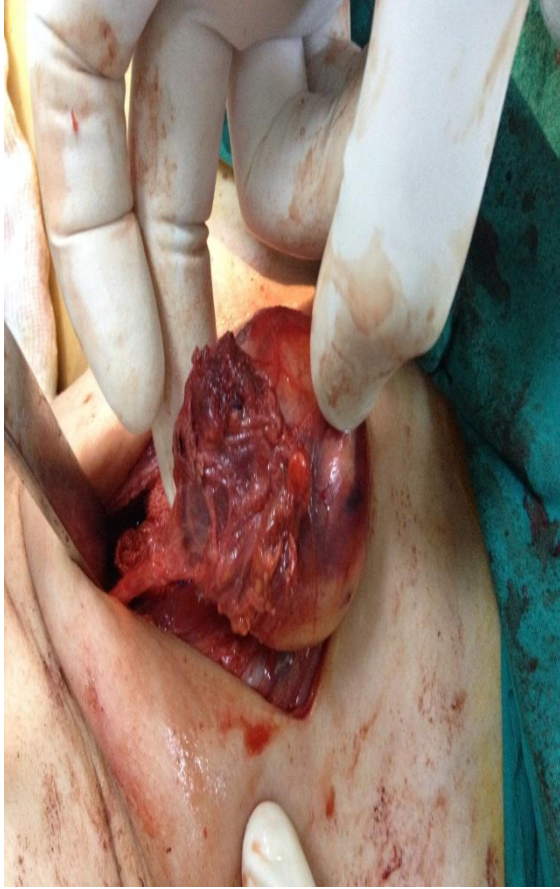
Resim 3- Kontrastlı aksiyal BT kesitinde; toraks üst giriminde sol paratrakeai alanda, iyi sınırlı, anlamlı kontrastlanma özelliği göstermeyen, kas dokuya göre hafif hipodens kitlesel lezyon mevcuttur.

Tedavi ve Prognoz

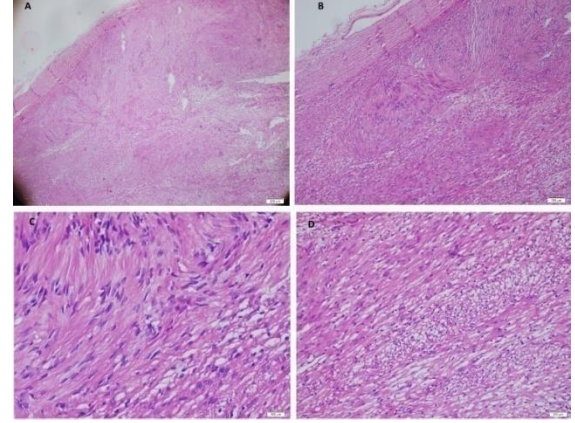
Genel anestezi altında, krikoid seviyesinden cilt katlantılarına uygun yapılan 6 cm likinsizyon ile girildi. Subplatizmal planda fleplerin elevasyonunu takiben orta hattan larengo trakeal iskelet üzerine düşüldü. Sternohyoid adalenin lateralizasyonu ve sternotroid adalenin rezeksiyonu sonrası, tiroid sol lob lateralinde kitle ile karşılaşıldı. Posteriorunda karotis lateralinde juguler ven ortaya konuldu. Boyun hiperekstansiyonuyla nispeten yukarı çekilmiş kitle üst mediastene doğru takip edilerek, yapışık bu iki vasküler yapıdan disseke edildi. Alt ve üst sınır ortaya konulduğunda vagusun kitlenin içinden geçtiği gözlemlendi. Kitle içinde sinirin normal fibriler yapısının, korunamayacak oranda bozulduğu görüldü.

Her iki seviyeden sinir kesilerek kitle dışarı alındı (Resim 4).

Makroskopik olarak sert, sarı-turuncu renkli yaklaşık 7x5x4 cm boyutlarında dış yüzü kapsüllü kitle olduğu görüldü. Kitlenin histopatolojik incelemesinde Schwannom olarak rapor edildi (Resim 5A, 5B). Post operatif erken dönemde ses kısıklığı şikâyeti mevcut olan hastanın vokal kord paralizisinin fizyolojik kompanzasyonla post operatif 6. ayda kabuledilebilir seviyelere ulaştığı görüldü.



Resim 4- Kitlenin intraoperatif görünümü



Resim 5A- Fibröz kapsül ve selüler ve hiposelüler alanlardan oluşan tümör (H&E; 4X), Antony A alanlarında Verocay cismi (H&E; 10x), Antony A alanlarında iğsi tümör hücrelerinin büyük büyütme görünümü (H&E; 40x), Antony B hiposellüler alanlar (H&E;20x).

Resim 5B- Tümör de S100 immunekspresyonu (IHK; 10X), Tümörde Ki67 proliferatif aktivite<%1(IHK,20X)

Tartışma

Periferik sinir kılıfı tümörleri, Schwann hücrelerinden köken alan benign tümörlerdir ve ilk olarak 1908 yılında Verocay tarafından tanımlanmıştır. Bütün schwannomların yaklaşık %25-45'ı baş-boyun bölgesinde görülürler ve periferik, kranial ya da otonomik sinirlerden köken alabilirler (6). Ekstrakranial yerleşimli schwannomların büyük bir bölümü otonom sinirden kaynaklanıyor olmasına rağmen, vagus orjinli schwannomlara da nadiren rastlanmaktadır. Whitaker ve Droulas yayınladıkları 76 schwannom olgusundan sadece 4 tanesinin servikal vagal schwannom olduğunu belirtmişlerdir (7). Langnerve ark.'ları 21 Schwannom olgusunun yer aldığı çalışmada tümörün 5 olguda brankial pleksustan (%23,8), 3 olguda n. Vagus (%14,2), 4 olguda

sempatik plexustan (%19), 3 olguda diğer sinirlerden (%14,2) 6 olguda (%28,4) köken aldığı sinirin bulunamadığını rapor etmişlerdir (8).

Schwannomlar, baş boyun bölgesi dışında ekstremeler, torasik ve retroperitoneal yerleşim de gösterebilirler. Intratorasik yerleşimli schwannomlar ise genellikle posteriormediastene yerleşmiş interkostal veya otonom sinirlerle ilişkili tümörler olarak bilinirler. Daha az sıklıkla frenik sinirden veya vagus sinirinden kaynaklanan olgularda bildirilmiştir (9).

Sinir kaynaklı olmasına rağmen, nadiren nörolojik defisitlere yol açması ve genellikle asemptomatik seyretmesi nedeniyle Schwannom tanısı genellikle rastlantısal olarak konulur. Semptomatik olgularda sıklıkla lateral boyun bölgesinde yavaş büyüyen, ağrısız kitle vardır. Disfaji, başın sağa-sola çevrilmesiyle veya kitlenin palpe edilmesiyle ortaya çıkan spazmodik, nonproduktif tarzda öksürük gibi bulgular genellikle büyük hacimlere ulaşmış kitlelerde görülür (10). Bu bulgular vago-kardiyak reflekslerle açıklanabilir. Ağrı rutin bir bulgu olmamasına rağmen, olgumuzdaki gibi kitlenin lokalizasyonuna ve büyüklüğüne bağlı olarak ortaya çıkabilir.

İnce iğne aspirasyon biyopsisinin tanısal değeri sıklıkla yetersiz kalmasına rağmen (11), radyolojik bulgularla birlikte değerlendirildiğinde preoperatif tanıda oldukça faydalı bilgiler sağlamaktadır. Olgumuzda yapılan İİAB sonucu mezenkimal iğ hücreli tümör olarak raporlanmış olup alt sınıflamaya dair herhangi bir ek bilgi vermemiştir.

Preoperatif radyolojik değerlendirme önemlidir. Görüntüleme yöntemleri ile tümör lokalizasyonu tespit edilirken, tümöre ait fiziksel özellikler hatta tümörün matürü hakkında bilgi edinilebilir (11). BT'de schwannomlar iyi sınırlanmış ve fusiformize veya hafif hipointens görünümündedir (12). Küçük tümörler diffüz, büyük lezyonlar heterojen paterne sahiptir. Schwannomlar MR T1sekansda hafif hipointens veya izointens, T2'de artmış sinyal intensitesi gösterir. Çoğu schwannom kontrast verilmesini takiben heterojen tutulum gösterir (11,13). MR anjiyografi, tümörün vasküler karakterini değerlendirmede ve karotis cisim tümörü ile ayırıcı tanısını yapmada bizimde kullandığımız gibi kullanılabilir. Ayrıca preoperatif dönemde yapılacak ultrasonografik incelemenin tanı ve tedavi planlamasını kolaylaştırabileceği bildirilmiştir (14). Pozitron emisyon tomografisinde (PET) schwannomlar yüksek florodeoksiglukoz tutulumu gösterirler (13).

Ayırıcı tanıda karotid cisim tümörü lenfadenomegali, tiroid nodülü ya da tiroid kisti, brankial kist, teratom, dermoid kist, lipom, minor tükruk bezi tümörü, metastatik kitle nörofibrom düşünülmelidir (13). Ayırıcı tanıda radyolojik tanı metodları oldukça faydalıdır. MR'da Karotis cisim tümörleri bifurkasyoda yerleştiğinden arteria karotis interna (AKI) ile arteria karotis externa (AKE) arasında belirgin ayrılma görülürken vena jugularisinterna (VJI) ile arteria karotis komminis veya AKI arasında ayrılma gözlenmez. Vagal schwannomlar karotis kılıfı içerisinde yerleştiğinden; AKK-VJI veya AKI-VJI arasındaki mesafenin artmasına neden olurlar. Servikal sempatik zincirden köken alan schwannomlarda bu

ayrılma gözlenmez ayrıca USG'de servikal zincir kökenli tümörlerde vagus tümörün yüzeyi üzerinde yer alırken vagal orjinli schwannomlarda tümörün vagustan kaynaklandığı görülebilir (15). Hem vagalschwannomlar hem servikal sempatik zincirden köken alan schwannomlarda ortak özellik olarak AKK ve AKI'nın anteriora doğru yer değiştirmesi karakteristik bir bulgudur. Bu karakteristik bulgu, diğer boyun tümörlerinde görülmediğinden tanı aşamasında yardımcı olmaktadır (15).

Schwannomlar progresif büyüme gösterirler ve %10 oranında maligntransformasyon potansiyellerinin olduğu bildirilmiştir (16). Tedavide radyoterapi ve kemoterapinin etkinliği tartışmalıdır. Tedavi tümörün cerrahi olarak çıkarılmasıdır. Rekürens olgular bildirilmiş olmasına rağmen, tümörün köken aldığı sinirsel yapı olabildiğince korunması önerilmektedir (17). Ancak olgumuzda olduğu gibi, çoğunda sinirin normal yapısının bozulması nedeniyle bu mümkün olmamaktadır. Cerrahi tedavi sonrası disfaji, vokal kord paralizisi gibi cerrahiye bağlı morbiditeler ortaya çıkabilir.

Ekstraservikal uzanım veya lokalizasyonlarında tümörün güvenli bir şekilde ve total olarak çıkarılması için uygun cerrahi yaklaşımın kullanılması önem arz etmektedir. Literatürde üst mediasten yerleşimli kitlelere yönelik supraklavikuler yaklaşım, serviko-transsternal yaklaşım torakoskopik cerrahi (VATS) ve VATS ile kombine olarak kullanılabilen supraklavikuler yaklaşımı bildirilmiştir (5). Seçilecek teknik tümörün konumuna göre, yaklaşımların birbirlerine göre avantaj ve dezavantajları

gözönünde tutularak belirlenebilir. Literatürde distal ucu 4. torakalvertebra seviyesine ulaşan kitlelerde torakotomi içeren tekniklerin kullanılması önerilmiştir (5). Nitekim mediastinal uzanımlı ve ya lokalizasyonlu olarak bildirilen olguların büyük çoğunluğunda sternotomi veya torakotomi kullanıldığı görülmüştür. Sakuraba ve ark'ları anterior servikal teknikle çıkardıkları, üst mediasten lokalizasyonlu nörojenik tümörü bildirmişlerdir (5).

Üst mediastinal yerleşimli, schwannom gibi iyi sınırlı ve hipovasküler kitlelerin servikal yolla çıkarılması mümkündür. Cerrahın bu bölgenin anatomisine hâkim olması önemlidir. Radyolojik değerlendirmeler tümörün fiziksel özellikleri, lokalizasyonu ve hatta matürü hakkında önemli bilgiler sağlarken, yeterli bir preoperatif değerlendirme ile hasta morbiditesini minimalde tutacak iyi bir cerrahi planlama yapılabilir.

Kaynaklar

1. Chang SC, Schi YM. Neurilemmoma of the vagus nerve. A case report and brief literature review. *Laryngoscope*. 1984;94(7):946-9.
2. Malone JP, Lee WJ, Levin RJ. Clinical characteristics and treatment outcome for nonvestibular schwannomas of the head and neck. *Am J Otolaryngol*. 2005;26(2):108-12.
3. de Araujo CE, Ramos DM, Moyses RA, Durazzo MD, Cernea CR, Ferraz AR. Neck nevre trunks schwannomas: clinical features and postoperative neurologic outcome. *Laryngoscope*. 2008;118(9):1579-82.
4. Gilmer-Hill HS, Kline DG. Neurogenic tumors of the cervical

- vagus nerve: report of four cases and review of the literature. *Neurosurgery*. 2000;46(6):1498-503.
5. Sakuraba M, Miyasaka Y, Kodu Y, Suzuki K. The cervical anterior approach for the resection of superior posterior neurogenic tumor: a case report. *Ann Thorac Cardiovasc Surg*. 2012;18(1):42-4.
 6. Moukarbel RV, Sabri AN. Current management of head and neck schwannomas. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*. 2005;13(2):117-22.
 7. Whitaker WG, Droulias C. Benign encapsulated neurilemoma: a report of 76 cases. *Am Surg*. 1976;42(9):675-8.
 8. 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(4):220-2.
 9. Yang CY, Chou CW, Lin MB, Li CF. Schwannomas of the left adrenal gland and posterior mediastinum. *J Chin Med Assoc*. 2009;72(2):83-7.
 10. Reddick LP, Myers RT. Neurilemmoma of the cervical portion of the vagus nerve. A collective review and two case reports. *Am J Surg*. 1973;125(6):744-7.
 11. Zhang H, Cai C, Wang S, Liu H, Ye Y, Chen X. Extracranial head and neck schwannomas: a clinical analysis of 33 patients. *Laryngoscope*. 2007;117(2):278-81.
 12. Decrop E, Casselman J, Vandevoorde P, Meeus L. Vagal nevre schwannoma. *J Belge Radiol*. 1994;77(5):211.
 13. Biswas D, Marnane CN, Mal R, Baldwin D. Extracranial head and neck schwannomas-a 10-year review. *Auris Nasus Larynx*. 2007;34(3):353-9.
 14. Kehagias DT, Bourekas EC, Christoforidis GA. Schwannoma of the vagus nerve. *AJR Am J Roentgenol*. 2001;177(3):720-1.
 15. Furukawa M, Furukawa MK, Katoh K, Tsukuda M. Differentiation between schwannoma of the vagus nevre and schwannoma of the cervical sympathetic chain by imaging diagnosis. *Laryngoscope*. 1996;106(12 Pt 1):1548-52.
 16. Rasbridge SA, Browse NL, Tighe JR, Fletcher CD. Malignant nevre sheath tumour arising in a benign ancient schwannoma. *Histopathology*. 1989;14(5):525-8.
 17. Batsakis JG, Sneige N. Parapharyngeal and retropharyngeal space diseases. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1989;98(4 Pt 1):320-1.

