

ÜST SOLUNUM YOLLARININ SELİM SINIR KÖKENLİ TÜMÖRLERİ (SCHWANNOM, NÖROFİBROM)

Dr. Settar ÖZTÜRK (*), Dr. Pınar TUZLALI (*), Dr. Levent BİLGİÇ (*)

ÖZET: Selim sinir kökenli tümörler (SSKT) baş ve boyun bölgesinde nadir olarak görülürler. Klinik olarak burun tıkanıklığı, yutma güçlüğü, şişlik, ağrı gibi nonspesifik bulgular gösterebilir ve bu blgenin diğer tümörleri ile karışabilirler. Nörofibrom (NF), Kemik destrüksiyonuna yol açabileceği için radyolojik olarak malign tümör görünümü verebilir. Histopatolojik tanı çok önemlidir. Bu çalışmamızda İstanbul Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı'nda 1988-1994 yılları arasında tanı lan 6 adet SSKT histokimyasal ve immunhistokimyasal olarak incelendi. Bunlardan 1'nin NF, 5'nin Schwannom olduğu saptandı. Schwannom vakalarında S-100 pozitifliği tesbit edildiği halde NF vakasında S-100 ile negatif sonuç elde edildi.

ANAHTAR KELİMELE: Üst solunum yolları, Schwannom, Nörofibrom

SUMMARY: Neurogenic benign tumors are rarely seen in head and neck region. They present with nonspecific symptoms such as nasal obstruction, dysphagia, swelling, pain that can be seen in other tumors of this region. Neurofibroma radiologically, may have a malignant appearance with destruction of bone. Histopathological diagnosis is very important. In our study, 6 cases of neurogenic benign tumors of neurogenic origin are studied. Histochemically and immunohistochemically study revealed that 1 of them were neurofibroma and 5 of them were schwannomas.

KEY WORDS: Upper respiratory tract, Schwannoma, Neurofibroma)

GİRİŞ

Üst solunum yollarının (ÜSY) epitelyal olmayan tümörleri damar, çizgili kas dokus, kıkırdak, kemik, fibröz doku, hematopoietik sistem, sinir dokusundan kaynaklanabilir (1,2,3). SSKT ler baş ve boyun bölgesinde oldukça nadir olarak görülürler (1, 2, 3). Periferik sinirlerden ve kılıflarından köken alırlar (2,3).

NF ve Schwannom histopatolojik olarak birbirlerine benzer yapılar gösteren tümörler olup, NF' lar kemik destrüksiyonu oluşturabileceğinden bu iki tümörün birbirinden ayırd edilmesi gereklidir.

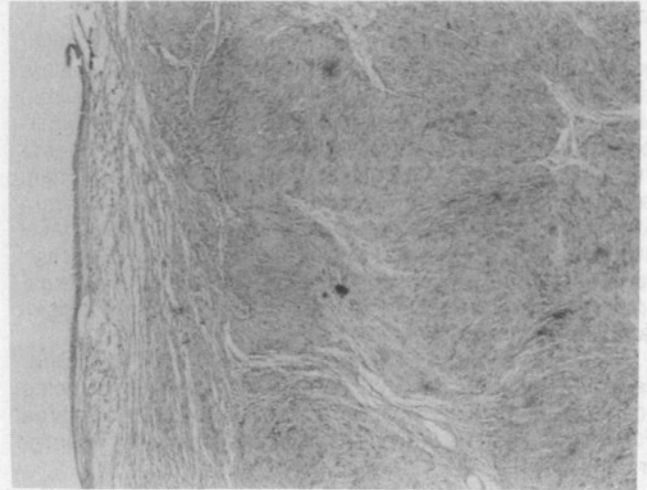
linik olarak burun tıkanıklığı, şişkinlik, ağrı gibi nonspesifik bulgularla ortaya çıkarlar ve malign tümör izlenimi verebilirler (2). Schwannom kapsüllü bir tümör olduğu için tedavide lokal eksizyon yeterlidir (4). NF'ların kapsülsüz olmaları ve kemik destrüksiyonuna yol açmaları nedeniyle klinik takipleri oldukça önemlidir (2).

GEREÇ VE YÖNTEM

İstanbul Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı'nda 1988-1994 yılları arasında tanı alan 6 adet SSKT vakası yeniden değerlendirildi. Tüm vakaların parafin blok kesitlerine Hematoksilen Eozin, Van Gieson (VG), Masson Trikrom (MTK) ve immunhistokimyasal olarak S-100 uygulandı.

Altı vakanın 5'inde S-100 ile tümör hücrelerinde pozitif boyanma tesbit edilirken, 1 vakada negatif boyanma saptandı. Bu vakada MTK ile fibröz alanlar yeşil renkte, VG ile sarı-kırmızı renkte izlendi. İğsi hücrelerde S-100 negatifliği göz önüne alınarak tümörün kas kökenli olup olmadığını ortaya çıkarmak amacıyla immunhistokimyasal olarak Desmin uygulandı ve tümör hücrelerinin boyanmadığı dikkati çekti. Bu veriler ışığında vakanın nörofibrom olduğu sonucuna varıldı.

Vakaların yaş, cinsiyet, klinik bulgu ve makroskopik özellikleri Tablo 1'de, mikroskopik özellikleri, histokimyasal ve immunhistokimyasal sonuçları Tablo 2'de belirtilmektedir.



Resim 1 : Yüzeyde solunum epiteli, subepitelyal alanda fuziform hücrelerin oluşturduğu kitleler izlenmektedir (HE x 32).

BULGULAR VE TARTIŞMA

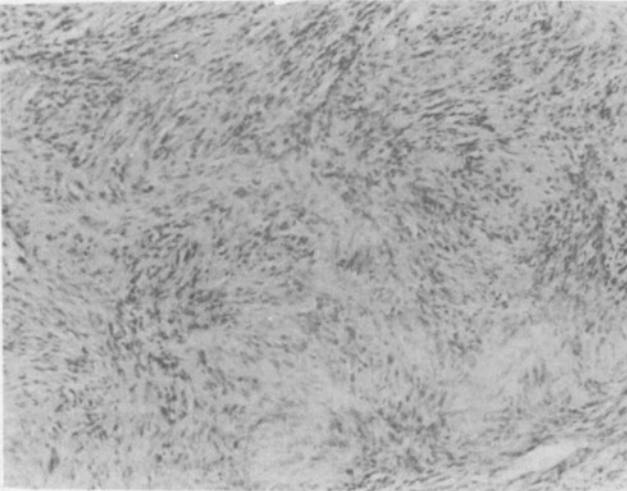
Sim sinir kökenli tümörler (Schwannom ve nörofibrom) üst solunum yollarında nadir görülürler. Nazofarenkste yerleşen SSKT'lerin 9, 10, 11, 12. kranial sinirlerden köken alabileceği bildirilmektedir (5). Genellikle bu kondaki yayınlar 1-2 vaka takdimi şeklindedir. En geniş seri Conley ve Janneck tarafından bildirilmiş olup 90 vaka içermektedir (4).

Anabilim Dalı'mızda 1988-1994 yılları içerisinde ÜSY'na ait ortalama 7200 vaka içerisinde SSKTler 6 adet tesbit edilmiş olup bizim materyalimizde de oldukça nadirdir, oran % 00.8'dir.

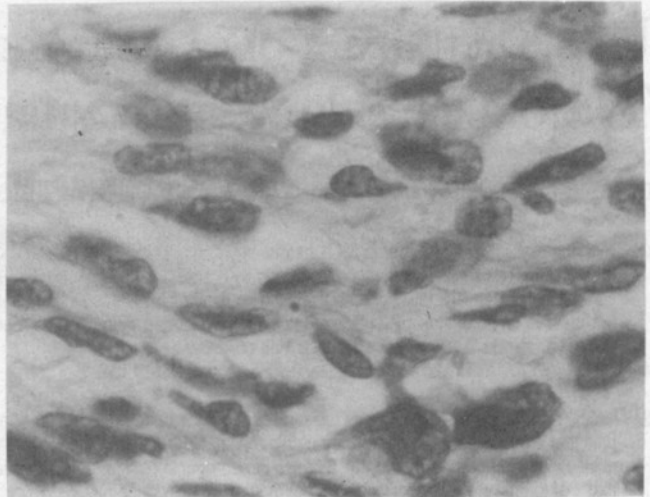
SSKT'ler genellikle 5. ve 6. dekatta görülürler. Bizim vakalarımızda en küçük yaş 40, en büyük yaş 65, ortalama yaş 49.6 olarak bulunmuştur. Genellikle belirgin cins ayrımı olmasada erkeklerde biraz daha sık görüldüğü bildirilmektedir. Bizim çalışmamızda hastaların 4'ü kadın, 2'si erkektir. Vakalarımızın 3'ü nazofarenkste, 1'i burun boşluğunda 2'si maksiller sinüste yerleşim göstermektedir.

Makroskopik olarak düzensiz parçalar şeklinde Anabilim

* İstanbul Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı



Resim 2 : İğsi hücrelerin oluşturduğu girdaplı yapılar ve palisadik dizilimler. (HE x 125).



Resim 3 : Schwann hücrelerinde göz yaşı şeklinde tarif edilen nüve yapısı (HE x 1250)

Dalı'mıza gönderilmiş olup en büyük boyutu 4x3x2 cm olarak saptanmıştır (Tablo 1).

Mikroskopik olarak 5 vaka Schwannom tanısı almıştır ve bunların hepsinde Antoni A ve Antoni B alanları bulunmaktadır (Resim 1,2). Ancak antoni A alanları daha belirgin olarak izlenmektedir. Verokay cisimciği bir vaka hariç diğerlerinde tesbit edilememiştir. Schwannomlarda ve NF'larda miksoid alanların belirgin olduğu belirtilsede Schwannom tanısı alan 1 vakada ve NF'da miksoid alanlar görülmüştür. Ayrıca yine Schwannomlarda arteriollerde görülen hyalini dejenerasyon ise yalnızca tek bir vakada izlenmiştir. 2 vakada ve NF'da yer yer mononükleer iltihabi hücre infiltrasyonu mevcuttur. Schwannomların hiçbirinde kistik değişiklikler saptanmamıştır.

Histokimyasal olarak uygulanan VG ve MTK boyalarının sinir kökenli hücreler VG ile sarı, MTK ile kırmızı renkte boyanmış olup NF'larda fibroblastların bulunduğu alanlarda VG ile kırmızı, MTK ile yeşil renkte boyanma tesbit edilmiştir.

TABLO 1

Vaka	Yaş	Cinsiyet	Klinik bulgu	Lokalizasyon	Makroskopik bulgular
11332/88 Schwannom	40	Kadın	Burun tıkanıklığı	Maksillar sinüs	1 cm çapında kapsüllü görünümde doku parçası
1462/89 Nörofibrom	51	Erkek	burun tıkanıklığı, kulakta ağır işitme	Maksillar sağ sinüs	4x3x2 cm ölçülerinde düzensiz şekilli doku parçası
• 169 70/91 Schwannom	50	Kadın	Yutma güçlüğü, kısıklığı	Nazofarenks	4x2x2 cm ölçülerinde düzensiz şekilli doku parçaları
7977/91 Schwannom	52	Kadın	Boğazında batma hissi	Nazofarenks	3x3x2 cm ölçülerinde parçalanarak gönderilmiş doku parçaları
16289/92 Schwannom	40	Erkek	Baş ağrısı, burun tıkanıklığı	Nazofarenks	Büyüğü 3 cm çapında doku parçaları
9414/94 Schwannom	65	Kadın	Burun tıkanıklığı	Maksillar sinüs	Büyüğü 3x2x1 ölçülerinde düzensiz şekilli doku parçaları

İmmunhistokimyasal olarak tüm Schwannom vakalarında S-100 antijeni (Ag) hücrelerde pozitif olarak tesbit edilmiştir. NF'larda S-100 pozitifliği her zaman saptanamamak tadgatif olarak bulunmuştur.

Schwannom ile NF'un histopatolojik olarak ayrımının yapılması oldukça önemlidir çünkü NF'lar kemik destrüksiyonuna yol açabilirler, zaman içerisinde nüks edebilirler (2). Her iki tümörün makroskopik ve mikroskopik olarak ayrımında belirgin bazı ipuçları bulunsada kürete edilerek bütünlüğü bozulmuş materyalde makroskopik ayrım sorun yaratmaktadır. NF'lar kapsül içermeyen tümörler olduğu halde Schwannomlarda kapsül bulunmaktadır (1,3).

Her iki tmörde de histopatolojik olarak miksoid alanların ve sinir hücrelerinin oluşturduğu demetlerin bulunması ayırıcı tanıyı güçleştirmektedir (2,3). Schwannomların ve nörofibromların ayırıcı tanı özellikleri Tablo 3'de belirtilmektedir.

NF'lar kemik erozyonuna yol açabileceği için radyolojik olarak malign tümör izlenimi verebilir (2).

Ayırıcı tanıda miksomlar, fibromatozisler ve fibröz histiositom göz önünde bulundurulmalıdır (2,6,7). Miksoid değişikliklerin fazla olduğu vakalarda miksomlar akla gelebilir.

Ancak miksomlarda hücreler yıldızlı görünümden fibrosit benzeri hücrelerden oluşmaktadır (3). Fuziform sitoplazmalı hücreler de görülebilir ancak bu hücrelerin nüveleri her iki uçta da küte olarak sonlanır. Schwann hücrelerinin nüveleri ise göz yaşı şeklindedir (Resim 3) (2, 3).

Fibromatozislerde miksoid alanlar bulunmaz (3). Fuziform hücrelerin nüveleri iğsi veya oval şeklindedir. Hücrelerde palisadik dizilim yoktur (2, 3). Ancak küçük ve parçalanmış biopsilerde fibromatozisler, Schwannom ile karışabilir. Histokimyasal ve immünohistokimyasal yöntemler yardımcıdır (1,2). Fibromatozislerde VG ve MTK ile hücrelerde sırasıyla sarı ve yeşil renkte boyanma elde edilir. Ayrıca İmmunhistokim-

TABLO 2 :

Çarpraz demetler	Antoni A	Antoni B	Verokay cisimciği	Miksoid alan	İltihap	Fibrozis	Damarlarda hyalini değişiklikler	VG	MTK	S-100
-	+	+	+/-	-	+	-	-	sarı	kırmızı	+
+	-	-	-	fokal +	+	+	-	sarı ve yeşil renkli alanlar	yer yer	-
-	+	+	-	fokal +	-	-	+	sarı	kırmızı	+
-	+	+	-	-	-	-	-	sarı	kırmızı	+
baskın	+	+	-	-	-	-	-	sarı	kırmızı	+
-	+	+	-	-	+	-	-	sarı	kırmızı	+
-	baskın	+	-	-	-	-	-	sarı	kırmızı	+

Sınırları	Schwannom	Nörofibrom
Fibröz doku	Kapsüllü	İnfiltrati, bazen kapsüllü
Tümör hücreleri	İçermez	İçerir
Histopatolojik görünüm	İğsi sitoplazmalı, göz yaşı şeklinde nüveli	İğsi sitoplazmalı göz yaşı şeklinde nüveler ve her iki ucu küt sonlanan oval nüveler
Miksoid alanlar	Antoni A ve B alanları içerir. Hücrel palisadik dizilim oluşturur.	Antoni A ve B alanları içermez. Palisadik dizilim bazen fokal olarak görülür.
Histokimyasal yöntemler	Antoni B alanlarında fokal olarak bulunabilir	Belirgin
İmmunhistokimyasal yöntemler	VG ile Schwann hücreleri sarı, MTK ile yeşil renkte boyanır	Fibröz komponent VG ile kırmızı, MTK ile yeşil renkte boyanır
	S-100 (+)	S-100 (+) veya (-)

TABLO 3 : TÜMÖR LOKALİZASYONU İLE TÜMÖR TİPİ ARASINDAKİ İLİŞKİ

yasal olarak S-100 ile negatif sonuç alınır (1,2,3).

Küçük ve parçalanmış biopsilerde düz kas kökenli tümörlerde tanı zorluğu yaratabilir. Bu tümörlerde immünohistokimyasal olarak Desmin ve Myoglobulin pozitif olduğundan ayırıcı tanıya gidilebilir (2, 3, 8).

Fibröz Histiositomlardaki kısa girdapsı yapılar Schwann hücrelerini andırırsa da Schwannomlarda köpüksü sitoplazmalı histiositler ve multinükleer dev hücreler görülmezler (6,7).

Tedavide lokal ekzisyon yeterlidir (2). NF'larda nükslerin görülebileceği göz önüne alınarak vakaların takibi uygundur. Bizim vakalarımızın klinik takipleri incelendiğinde şimdiye kadar nüks saptanmamıştır.

KAYNAKLAR

1. Friedmann I; Neoplasms of the nose and nasal sinuses. Nose, Throat

and Ear, in Systemic Pathology 3rd ed. Editor; W. StC Simmers, Churchill Livingstone, Edinburg, London, Melbourne and Newyork, sayfa:84, 1986

2. Perzin K H, Panyu H, Wechter S; Nonepithelial tumors of the Nasal Cavity, Paranasal sinuses and Nasopharynx. A Clinicopathologic Study X": Schwann Cell Tumors (Neurilemmoma, Neurofibroma, Malignant Schwannoma), Cancer 50; 2193-2202, 1982.
3. Enzinger F M, Weiss S W; Benign tumors of peripheral nerves; Soft Tissue Tumors. 2nd ed. The C.V.Mosby Company, ST. Louis, Washington DC, Toronto, sayfa 719-775, 1988
4. Conley J, Janecko I P; Nerilemmoma of the head and neck. Trans Am. Acad. Ophthalmol Otolaryngol; 80, 459-464, 1975
5. Maniglia A J, Chandler J R, Goodwin W J, Parker J C; Schwannomas of the parapharyngeal space and juglar foramen. Laryngoscope, 89; 1405-1414, 1979
6. Crissman J D, Henson S L; Malign Fibrous Histiocytomas of the Head and Neck, Laryngoscope 88; 1479-1499, 1977
7. Perzin K H, Fu You-SHi; Nonepithelial Tumors of the Nasal Cavity, paranasal sinuses and Nasopharynx. A Clinicopathologic study XI; Fibrous Histiocytomas, Cancer 45; 2616-2626, 1980.