Larengeal Nörilemmoma (Bir Olgu Sunumu)

Dr. Serap Işıksoy[1], Dr. Cemal Cingi[2], Dr. Nilüfer Tel[1], Dr. Emre Cingi[2]

ÖZET

Bu makalede, larenksinde saptanan kitlede, nörilemmmoma tanısı alan bir vak'a sunuldu. Nörilemmoma larenkste nadir görülür. Literatür bilgileri gözden geçirilerek larengal nörilemmomanın klinik özellikleri, tanı ve tedavi yaklaşımları tartışıldı.

Anahtar Kelimeler : Larenks, nörilemmoma, immünohistokimya

SUMMARY

We report a case of neurilemmoma of the larynx. Neurilemmoma occurs rarely in this location. The clinical behavior, the diagnosis and treatment of the tumor are discussed and literature is reviewed.

Key words : Larynx, neurilemmoma, immunohistochemistry

GİRİŞ

Larenkste nörilemmoma, nörofibroma ve neurofibrosarkoma gibi nöral tümörler nadir görülür. Schaeffer ve ark. [1] (1986), literatürde 115 larengeal nörojenik tümör vak'asına rastlamışlardır. Hücre orijinleri kesin bilinmediğinden, uzun yıllar bu tümörler için değişik adlandırmalar kullanılmıştır. Bu nedenle kesin sayılarını belirlemek güçtür. Son yıllarda rutinde yaygınlaşarak kullanılan immunohistokimyasal boyama yöntemleri, bu tümörlerin ayırıcı tanısında yararlı olmaktadır[2,3].

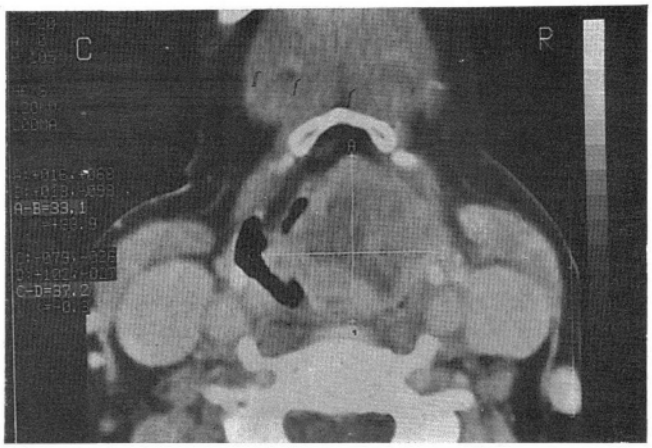
Nörilemmoma, periferik sinir kılıfı Schwann hücrelerinden gelişen benign nöral bir tümör olup larenkste oldukça nadir görülür. New ve Erich [4] (1938) 722 benign larengeal tümör arasında 1 vak'a, Hollinger ve Johnston[5] (1942) ise 1197 vak'a içerisinde 1 nörilemmoma vak'ası rapor etmişlerdir. Stanley ve ark. [2] (1987) Mayo kilinikte 80 yıllık bir dönemde toplam 7 vak'aya rastlamışlardır. Literatürde Takumida ve ark.[6] (1986), Hippel ve ark. [3](1989) ve Koç ve ark.[7] (1993)'nın bildirdikleri 1'er nörilemmoma vak'ası bulunmaktadır.

Bu makalede, bir vak'a nedeniyle ilgili literatür gözden geçirilerek larenks yerleşimli nörilemmomamın klinik özellikleri, ayırıcı tanı ve tedavi yaklaşımları tartışıldı.

OLGU SUNUMU

53 yaşında, kadın hasta yedi aydır ses kısıklığı, hırıltılı solunum, boğazında gıcıklanma hissi, öksürük ve son bir aydır yutma güçlüğü şikayeti ile kulak - burun - boğaz polikliniğine başvurdu. Direkt ve indirekt larengoskopide sağ ari-epiglottik kıvrımla ilişkili, fossa piriformisi dolduran, üzeri düzgün mukoza ile örtülü, larenksi sağdan mediale doğru iten ve lümeni ileri derecede daraltan kitle saptandı. Vokal kord hareketleri doğal olarak gözlendi. Bilgisayarlı tomografide (BT) kitle heterojen dansite gösteriyordu(Resim 1). Direkt larengoskopi ile yapılan ilk biyopside tanı için yetersiz fragmante dokularda çok sayıda vasküler yapılar görüldü. İkinci biyopside ise kısa ve uzun demetler halinde seyreden oval, yuvarlak, şişkin nüveli hücrelerin oluşturduğu damardan zengin tümöral doku, Masson trikrom ile düz kasa benzer boyanma gösterdiğinden vasküler pleomorfik leiomyoma olarak değerlendirildi.

Operasyonda lateral farengotomi ile tümöre ulaşıldı. Sağ



Resim 1 : Larengeal pasaj içinde ortası hipodens görünümde kitle.



Resim 2 : Etrafı küpsüllü, ortası kanamalı ve dejenerasyon gösteren kitle.

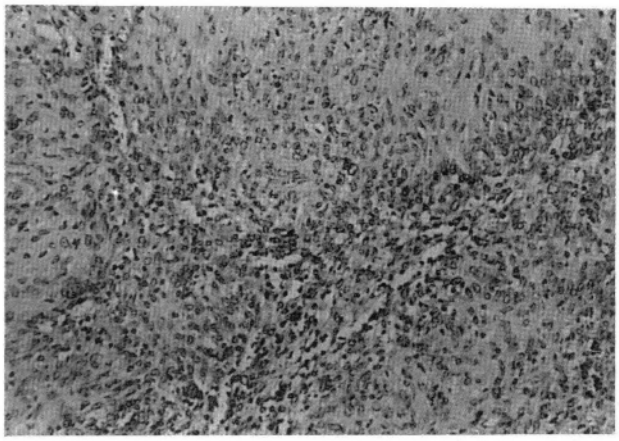
1 Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı
2 Osmangazi Üniversitesi Tıp fakültesi Kulak-Burun-Boğaz

larengeus süperior sinir korunarak kitle total olarak çıkartıldı. Çevre dokulardan kontrol biyopsileri alındı. Vallekula ve supraglottik bölgede makroskopik olarak bir patoloji gözlenmedi.

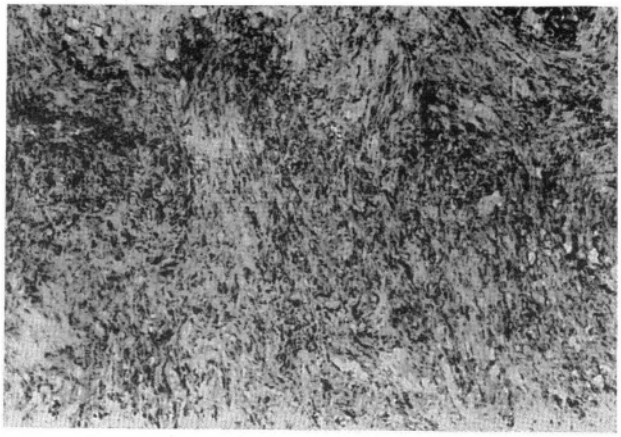
Makroskopik bulgular : Kitle 2.7x1.7x1.5 cm boyutlarında, oval formda olup kapsüllü idi. Kesit yüzü solid, beyaz renkte, parlak kaygan, orta kısımları kanamalı ve frajildi(Resim 2).

Mikroskopik bulgular: Kalın fibröz kapsülle çevrili tümöral lezyonda, oval ve yuvarlak nüveli sitoplazma sınırları belirsiz hücrelerin yer yer palizatik dizilim gösterdiği, kısa demetler ya da birbirleriyle çaprazlaşan yer yer girdaplaşma gösteren fasiküller oluşturduğu Antoni A alanları ile az oranda gevşek bir matriks üzerinde gelişigüzel dağılmış yuvarlak nüveli tümöral hücrelerin yer aldığı Antoni B alanları izlendi (Resim 3). Bazı alanlarda hücre nüvelerinde dejenerasyona sekonder hiperkromazi ve büyüme gibi atipik değişiklikler görüldü. Mitoza ve nekroza rastlanmadı. Tümör içerisinde kalın ve hyalinize duvarlı konjesyone damarlar, küçük kanama odakları mevcuttu. Çevre dokulardan alınan kontrol biyopsilerden birisinde submukozal bir alanda mikroskobik seviyede tümöral schwann hücre proliferasyonu içeren ikinci bir odak görüldü. Sağ ön servikal zincirden çıkarılan bir adet lenf nodu reaksiyonerdi.

Streptavidin-biotin peroksidaz yöntemi kullanılarak yapılan immunohistokimyasal boyamalarda, tümör hücrelerin hem tümünde nükleer ve sitoplazmik kuvvetli S-100 protein (İmmünon) pozitifliği görüldü(Resim 4). Tümöral hücrelerde nöron spesifik enolaz (İmmünon) zayıf pozitif olup, desmin (Dako), α-düz kas aktin (İmmunon), myelin basic protein (İmmünon) ve vimentin (Dako) negatif bulundu.



Resim 3 : Antoni A ve Antoni B alanları içeren tümör dokusu (HEx200).



Resim 4 : Tümöral dokuda S-100 protein pozitifliği (İmmünperoksidaz x200)

TARTIŞMA

Larenkste nörilemmoma tüm yaş gruplarında ve daha sıklıkla kadınlarda görülür. Çoğunlukla supraglottik bölgede ari-epiglottik kıvrım, vokal kord ve bant ventrikülde gelişir. Bu tümörlerin geliştiği siniri saptamak güç olup, en sık supraglottik yerleşim yeri nedeniyle süperior larengeal sinirin internal dalından köken aldığı düşünülmektedir. Genellikle soliter, nadiren multipl, düzgün yüzeyli, kapsüllü, ovoid şekilli submukozal yerleşimli lezyonlardır. Yavaş büyüyen kitle etkisi ile boğaz ağrısı, stridor, dispne, sesde boğuklaşma, boğazda şişlik hissi, yutma güçlüğü gibi şikayetlere yol açar[1-3,6,7].

Nörilemmoma histopatolojik olarak nörofibroma, leiomyoma, leiomyosarkoma, malign periferik sinir kılıfı tümörü, fibröz histiyositoma ile karışabilir[8]. Esasen rutin ışık mikroskobi bulguları dikkate alınarak, ilaveten immunohistokimyasal boyama yöntemleri ayırıcı tanıda yardımcı olabilmektedir[3,8,9].

Nörilemmomayı oluşturan hücrelerin çoğu Schwann hücrelerin antijenik fenotipine sahip olup, S-100 proteini kuvvetli ve diffüz olarak eksprese ederler. Bu proteinin pozitifliği özellikle Antoni A alanlarında görülür. Antoni B sahalarında ise ekspresyonu azalma gösterir. Şiddetli dejenerasyon gösteren tümörlerde mikzoid değişiklikler ve fibrozis lezyonun neoplastik natürünü gizleyebilir. Ancak, bu tümörlerde S-100 protein ekspresyonun o kadar kalıcı ve şiddetlidir ki, hemen daima S-100 protein pozitifliği gösterir. Nörilemmomada kuvvetli S-100 protein ekspresyonunnu bulunması, nörofibroma ve diğerlerinden ayırdedilmesini sağlar. nörofibromada da hemen her tümörde S-100 protein ekspresyonu görülür, ancak, bu proteini eksprese eden hücre sayısı ve ekspresyon şiddeti tümörden tümöre değişkendir. Bunun nedeni; nörofibroma, schwann hücreleri yanısıra perinöral hücreler ve fibroblastlar da içerir[9-10].

S-100 protein dışında nörilemmomada Leu-7, glial fibriler asidik protein, calsineurin, laminin, tip IV kollajen, vimentin, nerve growth factor receptor immünreaksiyonları görülebilmektedir. Bu tümörlerde myelin basic protein ve P2 protein pozitifliği tartışmalıdır[1]. Literatürde, bir vak'ada zayıf nöron spesifik enolaz pozitifliği gösterilmiştir[3]. Keratin, desmoplakinin, nörofilamentler ve desmin ekspresyonu

bulunmamaktadır[8,9].

Büyük boyutlu ve uzun süreli çıkarılmayan neurilemmomalarda dejeneratif değişiklikler gelişebilir. Dejenerasyon gösteren alanlarda Schwann hücre nüvelerinde büyüme, hiperkromazi ve multilobulasyon gibi atipik değişiklikler görülür. Bu tür değişikliklere leiomyomalarda da rastlanır. Bazı leiomyoma vak'alarında dejeneratif değişiklikler yanısıra nükleer palizatik dizilim de görülebildiğinden, bu iki tümör birbirleriyle karışabilir.

Larengeal nörilemmoma sert bir kitle oluşturur. Bu nedenle biyopsi almak güçtür[1]. Alınan biyopsiler kesin tanı koymada yetersiz olabilir. Bizim vak'amızda da kitle eksizyonu öncesi yapılan biyopsilerin birinde damarsal yapılardan zengin, dejeneratif değişiklikler nedeniyle nükleer atipi gösteren kısa demetler ve nükleer palizatik dizilim oluşturan iğsi hücrelerin yer aldığı lezyon, vasküler pleomorfik leiomyoma olarak yorumlanmış, ancak kitlenin total eksizyonuda, tümöral dokuda belirgin Antoni A tipinde organoid paternin ve Antoni B alanlarının bulunması, immunohistokimyasl boyama ile tümör hücrelerinde kuvvetli ve diffüz S-100 protein ekspresyonunu gösterilmesi, desmin ve α-düz kas aktin immünreaksiyonlarının bulunmaması nedeniyle nörilemmoma tanısı konulmuştur.

Larenkste gelişen nörilemmoma tedavisinde tümörün boyutu ve yerleşimine göre çeşitli cerrahi girişimler uygulanabilir. Küçük boyutlu olanlarda peroral endoskopi, büyük boyutlu tümörlerde ise lateral farengotomi, larengofissur, tirotomi, transhyoid faringotomi gibi eksternal yaklaşımlı cerrahi yöntemlerle kitlenin tamamı çıkarılabilir[1,7]. Eksizyon sırasında, tümörün köken aldığı sinirin korunmasına özen gösterilmelidir. Literatürde, siniri korumak üzere kısmi rezeksiyon yapılan vak'alar da bulunmaktadır[2].

Nörilemmoma benign bir tömür olup, kitle tamamen çıkarılırsa rekürrens görülmez. Multipl olabileceği gözönünde tutularak, hastalar uzun süreli takip edilmelidir[6]. Bizim vak'amızda da mikroskopik düzeyde, submukozal ikinci bir tümöral odak görüldüğünden hasta takibe alınmıştır.

Nörilemmoma larenkste nadir görülmekle birlikte, üzeri düzgün mukoza ile örtülü larengeal kitlelerde ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

KAYNAKLAR

1. Schaeffer BT., Som PM., Biller HF., Som ML., Arnold LM. Schwannomas of the larynx: review and computed tomographic scan analysis. Head and Neck Surg 1986; 8: 469-472.
2. Stanley RJ., Scheithauer BW., Weiland LH., Neel II HB. Neural and neuroendocrine tumors of the larynx. Ann Otol Rhinol Laryngol 1987; 96: 630-638.
3. Hippel K., Chmielewski G. Schwannom des larynx bei morbus Recklinghausen. Larynog-Rhino-otol 1989; 68: 611-613.
4. New GB., Erich JB. Benign tumor of the larynx-a study of 722 cases. Archives of otolaryngology 1938; 28: 841-910.
5. Hollinger PH., Johnston KC. Benign tumor of the larynx. ann otol Rhinol Laryngol 1942; 51: 122-126.
7. Takumida M., Taira T., Suzuki M., Yajın K., Harada Y. Neurilemmoma of the larynx. J Larynogol and Otol 1986; 100: 847-850.
8. Koç C., Özdem C., Kara C., Özcan KM. Laringeal schwannoma. K.B.B. ve Baş Boyun Dergisi 1993; 1: 87-89.
9. Rosai J. Ackerman's Surgical Pathology, 7th Ed (Vol 2) St. Louis: Mosby 1996; 2045.
10. Enzinger FM., Weiss SW. Soft tissue tumors. 3 rd Ed. St. Louis: Mosby, 1995; 153, 829-837.
11. Miettinen M., Weiss SW. Soft tissue tumors. In: Damjanov I, Linden J., editors Anderson's Pathology. 10th ed. (Vol 2) St. Louis: Mosby, 1996; 2508.