

## OLGU BİLDİRİSİ / CASE REPORT

# Nazal tip Schwannomu:

# Vaka sunumu ve literatürlerin kısaca gözden geçirilmesi

M. Yıldırım, E. Yorgancılar, F. Bulut, F. Meriç, İ. Topçu

### Schwannoma of the nasal tip: case report and short review of literature

A case of nasal tip Schwannoma is presented in this paper. Schwannoma is usually a benign neoplasm which is composed of Schwann cells. A 14-year-old boy had suffered from progressive swelling of the nasal tip over 4 months. Computed tomography showed a large soft tissue density in the nasal tip. The mass was resected using an external rhinoplasty approach, and the pathologic diagnosis was Schwannoma. Here, we present this case and discuss the clinical and pathological aspects of Schwannoma arising in the nasal tip.

**Key Words:** Schwannoma, nose, tip, open rhinoplasty.

### Özet

Bu çalışmada, nazal tip Schwannomu olgusu sunulmaktadır. Schwannomlar, Schwann hücrelerinden kaynaklanan, genellikle benign neoplazmlardır. On dört yaşındaki erkek hastada, 4 aydır burun ucunda ilerleyici şişlik şikâyeti mevcuttu. Bilgisayarlı tomografide burun tipinde yumuşak doku dansitesinde, geniş kitle imajı mevcuttu. Kitle eksternal rinoplasti yaklaşımı ile çıkarıldı ve histopatolojik olarak Schwannom tanısı konuldu. Bu yazıda nadir görülen nazal tip Schwannom olgusu sunuldu ve bu olguya istinaden Schwannomlarının patolojik ve klinik yönleri tartışıldı.

**Anahtar Sözcükler:** Schwannom, burun, tip, açık rinoplasti.

Türk Arch Otolaryngol, 2009; 47(4): 183-187

Türk Otolarengoloji Arşivi, 2009; 47(4): 183-187

## Giriş

Schwannomlar periferik sinir Schwann hücrelerinden orijin alan benign tümörlerdir. Nörolemmoma, nörinoma, periferik fibroblastom ve nöroma olarak da adlandırılan Schwannoma ilk olarak 1908 yılında Verocay tarafından tarif edilmiştir.<sup>1</sup>

Schwann hücreleri periferik sinirlerin miyelin kılıfını oluşturmaktadır. Schwannom periferik, motor,

Dr. Müzeyyen Yıldırım, Dr. Ediz Yorgancılar, Dr. Fuat Bulut, Dr. Faruk Meriç,  
Dr. İsmail Topçu  
Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı, Diyarbakır

duysal, kranial sinir veya sempatik sinir kılıflarından kaynaklanabilmektedir. Optik ve olfaktör sinirler Schwann hücrelerinden oluşan bir kılıfa sahip olmadıkları için Schwannom için potansiyel alanlar değildirler.<sup>2</sup> Schwannomlar baş ve boyun bölgesinde yaygın (%25-45) görülen tümörlerdir. Baş-boyun bölgesinde en sık 8. sinir (%80) ardından sırasıyla boyun (%8), parotis bezi (%7), çene (%7), dil (%6), skalp (%6) ve sinonazal (%3-4) alanlar tutulur. Schwannomların tedavisi cerrahidir ve tekrarlama oranları düşüktür. Tümör benign olduğu için minimal invaziv yaklaşım tercih edilmelidir.<sup>3</sup>

Bu çalışmada, eksternal rinoplasti yaklaşımı kullanarak eksize ettiğimiz, nazal tipte Schwannomu bulunan bir olgu, Schwannomların klinik ve histopatolojik özellikleri gözden geçirilerek sunulmaktadır.

### Olgu Sunumu

On dört yaşındaki erkek hasta kliniğimize burun ucunda dört aydan beridir oluşan, yavaş büyüyen şişlik şikâyeti ile başvurdu. Anamnezinde ağrı, burun tıkanıklığı, kanama gibi semptomlar bulunmamaktaydı. Ailede benzer hastalık öyküsü yoktu. Nörolojik muayenesi normal ve deride herhangi bir pigmentasyon alanı veya kitle saptanmadı. Fizik muayenede

burun tip bölgesinde oval, elastik, yumuşak, hareketli ve düzgün sınırlı kitle mevcuttu (Resim 1A ve B). Kitle alar kartilajlarda hafif depresyona neden olmuştu. Bilgisayarlı tomografide alar kartilajların lateral krusları üzerinde düzgün sınırlı, yumuşak doku dansitesinde, çevre doku ve yapılarla invazyon göstermeyen 17x12x10 mm boyutlarında kitle imajı saptandı. Nazal tip bölgesine açık rinoplasti yaklaşımı ile ulaşıldı ve kitle eksize edildi (Resim 2). Kitle çevre dokulara yapışık değildi. Herhangi bir rekonstrüksiyon ve hemostaz kontrolüne ihtiyaç duyulmadı. Kitlenin histopatolojik incelenmesi Schwannom olarak değerlendirildi. Hastanın operasyon sonrası 15 aylık takiplerinde komplikasyon veya rekürrens rastlanmadı. Burun şekli ve skar açısından da ek bir operasyona ihtiyaç duyulmadı.

### Tartışma

Schwannomlar, sinir kılıfını oluşturan Schwann hücrelerinden kaynaklanan benign karakterde, nadiren malign dejenerasyona uğrayan tümörlerdir.<sup>4</sup> Bu tümörler her yaşta görülmekle birlikte 3-5. dekadlarda pik yapmaktadır. Her iki cinste yaklaşık olarak eşit oranda karşılaşılmaktadır. Etiolojisinden sorumlu faktör henüz tanımlanmamıştır. Ancak bazı



Resim 1. Nazal tip yerleşimli kitlenin önden (A) ve yandan (B) görünümü.



**Resim 2.** Kitlenin ameliyat sırasındaki görünümü.

çalışmalarda çocukluk döneminde baş-boyun bölgesine alınan radyasyonun nöral tümörlerde artışa neden olduğu belirtilmiştir.<sup>5,6</sup> Hastamızın anamnezinde Schwannom oluşumunu tetikleyecek spesifik bir neden saptamadık.

Schwann hücreleri nöroektodermden kaynaklanan Schwannom ve nörofibromanın ana hücresidir. Ancak iki tümör arasında önemli farklar vardır. Bu farkları klinik ve cerrahi olarak ayırt etmek mümkündür. Schwannoma nörofibromlardan farklı olarak kapsüllüdür, nadiren Von Reclinghausen hastalığı ile birlikte ve nadiren malign dönüşümü olur. Schwannomlar soliterdir, sinirin içine girmez, siniri iterler. Bu nedenle siniri koruyarak rezeksiyon yapmak kolaydır. Nörofibromlar ise multipl olabilir ve nörofibromatozis olarak adlandırılmaktadır. Bunların malign dönüşüm olasılığı Schwannomlardan fazladır. Kapsülsüzdürler ve sinir çoğunlukla tümörün içinden geçer. Bu yüzden siniri korumak zordur.<sup>7,8</sup> Hastamızda tanıyı histopatolojik olarak koyduk ancak klinik ve cerrahi özellikler de Schwannom tanısı ile paralellik göstermekteydi. Kapsüllü yapısı sayesinde kitle çevre dokulardan kolayca dissekte edilebildi ve kitle içerisinden geçen sinir liflerine rastlanmadık.

Schwannomlar vücudun her yerinde bulunabilmekle birlikte nazal kavite ve paranasal sinüslerde daha az sıklıkta görülmektedirler. Arıkan ve ark.<sup>9</sup> yaptıkları çalışmada Schwannom tanısı koydukları 7 hastayı değerlendirmişlerdir. Üç hastalarında boyun lateralinde, iki hastada parafarengeal bölgede, bir hastada nazal kavitede ve bir hastada ise maksiller sinüs komşuluğunda lokalize olduğunu belirtmişlerdir. Çakmak ve ark.<sup>10</sup> ise iki nazal Schwannom olgusu bildirmişlerdir, ancak ikisi de nazal kaviteden orjin almaktaydı. Schwannomların nazal tipte görülme sıklığı ise oldukça nadirdir. Literatürde bugüne kadar nazal tip Schwannomlu yalnızca dört vaka bildirilmiştir.<sup>11-14</sup> Bu bölgenin zengin innervasyonundan dolayı tam olarak hangi sinirden orijin aldığını saptamak güçtür. Trigeminal sinirin oftalmik ve maksiller dallarından ve otonomik gangliondan kaynaklanmış olabileceği, özellikle nazal tip Schwannomunun anterior etmoidal sinir kaynaklı olduğu tahmin edilmektedir.<sup>3,11</sup>

Eksize edilen kitlenin histopatolojik değerlendirilmesi sonucunda kitle içerisinde iğsi sıralı hücrelerden oluşan Antoni A ve psödokistik alanlar ile daha az hücre içeren Antoni B alanları saptanmıştır. Bu görünüm Schwannomun histopatolojik görünümü ile uyumlu idi.

Baş-boyun Schwannomlarında malign dönüşüm nadirdir (%8-13). Uzun süre mevcut lezyonlarda nadiren hemoraji, hemosiderin depolanması, fibrozis, nükleer polimorfizm gibi dejeneratif değişiklikler görülmektedir. Bu değişikliklerin gözlemlendiği Schwannomlar da benign karakterlidir, fakat nörofibrosarkom veya malign Schwannoma dönüşümüne olasıları mevcuttur.<sup>15</sup>

Schwannomlar ağrısız, yavaş büyüyen kitle olarak karşımıza çıkmaktadırlar. Bilgisayarlı tomografi ile burun ve paranasal sinüslerin görüntülenmesi nonspesifiktir. Fakat tümörün boyutunun ve yayılımının seçilecek cerrahi yaklaşımı belirlemede fay-

dalı olacağı bildirilmektedir.<sup>16</sup> Biz de kitlenin yayılımını, çevre dokular ile ilişkisini değerlendirebilmek için görüntüleme yöntemi olarak bilgisayarlı tomografi kullandık. Cerrahi şeklimizi ve kararımızı vermeye yardımcı olduğu için ek bir görüntüleme yöntemini kullanmaya ihtiyaç duymadık, ancak manyetik rezonans görüntüleme (MRG) yönteminin Schwannomun diğer nazal kitlelerden ayırımını yapmada daha değerli olduğu, T1-gadolinyumlu MRG'de kontrast tutulumu gözlenmekte, T1 ağırlıklı MRG'de izointens, T2 ağırlıklı MRG'de ise yüksek sinyal özelliği gösterdiği bildirilmektedir.<sup>17</sup> Tanıyı cerrahi olarak kitlenin çıkarılmasını takiben histopatolojik olarak koyduk. Bu tümör nörofibrom ve diğer konnektif doku kitleleri ile benzer olduğu için immunohistokimyasal boyama ile ayırıcı tanı yapılabilmektedir. Bu amaçla nöral krest antijen markırı olarak bilinen S100 proteini, periferel sinir tümörlerini konnektif doku tümörlerinden ayırt etmede kullanılabilir. <sup>18</sup>

Schwannomların tedavisi lokal eksizyon şeklinde yapılmalıdır. Amaç mümkün olduğunca orijin aldığı siniri koruyarak tümörü kapsülüyle birlikte enblok olarak çıkarmaktır. Tümörlerin yavaş büyüme hızı, düşük rekürrens oranı ve non-invaziv doğası nedeniyle geniş eksizyondan ziyade konservatif yaklaşım tercih edilmelidir. Rekürrens nadirdir ve eksizyon genellikle yeterlidir.<sup>3</sup> Tümör kalıntısı olsa bile yavaş geliştiği için klinik olarak sıkıntı yaratmaz. Bütün nöral tümörlerin çoğunda olduğu gibi Schwannomlarda da radyasyon tedavisi etkili değildir.<sup>19</sup> Ancak kafa tabanına yerleşik, vital yapılara yakın kitlelerde tedaviye bağlı morbiditeyi azaltmak için gama bıçağı ile radyo-cerrahi tedavi seçenekleri arasında sayılabilmektedir.<sup>20</sup> Hastamızda düzgün sınırlı soliter kitlenin lokal eksizyonunun yeterli olduğunu düşündük. Takiplerinde nüks saptamadığımız ve tümörün benign karakteri nedeniyle ikinci cerrahiye ihtiyaç duymadık. Tümörün eksizyonunda geniş gö-

rüş alanı sağladığı ve minimal skar ile iyileşme sağladığı için açık rinoplasti yaklaşımını tercih ettik. Lee ark.<sup>21</sup> ve Fujita ve ark.<sup>11</sup> nazal dorsuma ve tip bölgesine yerleşmiş olan nöral tümörlü iki olguda açık rinoplasti insizyonunu kullanmışlardır.

Nazal tip bölgesinde yerleşmiş olan lezyonlarda ayırıcı tanıda Schwannomlar da düşünülmelidir. Bu lezyonlar benign karakterli olduğu için konservatif yaklaşılmalıdır. Bu bölge tümörlerinde yeterli eksizyon sağlanması ve kitleye bağlı deformitelerin düzeltilme şansı vermesi açısından açık rinoplasti insizyon şekli ideal bir yaklaşım sunmaktadır.

#### Kaynaklar

1. **Hornick P, John LC, Murray A, Davis S, Croft RJ, Lumley JS.** Neurilemmoma as a cause of combined thoracic outlet and Horner's syndrome. *Thorac Cardiovasc Surg* 1991; 39: 232-3.
2. **Batsakis JG.** Tumors of the head and neck. Clinical and pathological considerations. 2nd ed. Baltimore: Williams and Wilkins; 1979. p. 313-33.
3. **Younis RT, Gross CW, Lazar RH.** Schwannomas of the paranasal sinuses. Case report and clinicopathologic analysis. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1991; 117: 677-80.
4. **Stout AP.** Tumors of the peripheral nervous system. *Mo Med* 1949; 46: 255-9.
5. **Sznajder L, Abrahams C, Parry DM, et al.** Multiple schwannomas and meningiomas associated with irradiation in childhood. *Arch Intern Med* 1996; 156: 1873-8.
6. **Schneider AB, Ron E, Lubin J, et al.** Acoustic neuromas following childhood radiation treatment for benign conditions of the head and neck. *Neuro Oncol* 2008; 10: 73-8.
7. **Gooder P, Farrington T.** Extracranial neurilemmomata of the head and neck. *J Laryngol Otol* 1980; 94: 243-9.
8. **Perzin KH, Panyu H, Wechter S.** Nonepithelial tumors of the nasal cavity, paranasal sinuses and nasopharynx. A clinicopathologic study. XII: Schwann cell tumors (neurilemoma, neurofibroma, malignant schwannoma). *Cancer* 1982; 50: 2193-202.
9. **Arıkan OK, Tuna EÜ, Koç C, Özdem C.** Baş ve boyun schwannomları. *Turk Arch Otolaryngol* 2002; 40: 30-5.
10. **Çakmak O, Yavuz H, Yücel T.** Nasal and paranasal sinus schwannomas. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2003; 260: 195-7.
11. **Fujita K, Yuzuriha S, Noguchi M.** 'Cyrano de Bergerac' nose deformity caused by the schwannoma of the nasal tip. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2006; 59: 1252-4.
12. **Lemmerling M, Moerman M, Govaere F, Praet M, Kunnen M, Vermeersch H.** Schwannoma of the tip of the nose: MRI. *Neuroradiology* 1998; 40: 264-6.

13. **Mohan D, Krishna A, Ramakristnan V.** Schwannoma presenting as a nasal tip deformity. *Ann Plast Surg* 1997; 38: 83-4.
14. **Bingham BJ, Robertson AJ, Morris AM.** Tip of nose: an unusual site for a neurilemmoma. *Br J Plast Surg* 1986; 39: 522-3.
15. **Çınar F, Çınar S, Harman G.** Schwannoma of the tip of the tongue in a child. *Plast Reconstr Surg* 2004; 114: 1657-8.
16. **Leakos M, Brown DH.** Schwannomas of the nasal cavity. *J Otolaryngol* 1993; 22: 106-7.
17. **Shinohara K, Hashimoto K, Yamashita M, Omori K.** Schwannoma of the nasal septum removed with endoscopic surgery. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2005; 132: 963-4.
18. **Hsu YC, Hwang CF, Hsu RF, Kuo FY, Chien CY.** Schwannoma (neurilemmoma) of the tongue. *Acta Otolaryngol* 2006; 126: 861-5.
19. **Annino DJ Jr, Domanowski GF, Vaughan CW.** A rare cause of nasal obstruction: a solitary neurofibroma. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1991; 104: 484-8.
20. **Wang EM, Pan L, Zhang N, et al.** Clinical experience with Leksell gamma knife in the treatment of trigeminal schwannomas. *Chin Med J (Engl)* 2005; 118: 436-40.
21. **Lee JH, Bae JH, Kim KS.** A case of solitary neurofibroma of the nasal dorsum: resection using an external rhinoplasty approach. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2005; 262: 813-5.

### Bağlantı Çakışması:

Bağlantı çakışması bulunmadığı belirtilmiştir.

### İletişim Adresi: Dr. Müzeyyen Yıldırım

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı  
DİYARBAKIR  
Tel: (0412) 248 80 01/ 4543  
e-posta: muzeyyenylldrm@hotmail.com