

OLGU BİLDİRİSİ / CASE REPORT

Parotis bezi soliter nörofibroması: Olgu sunumu

H.D. Tansuker, S. Alkan, T. Başak, B. Dadaş

Neurofibroma of the parotid gland: a case report

Nonlymphoid mesenchymal tumors of the parotid gland are quite rare, and when different ratios given in the literature are compared, they account approximately for 3% of all parotid tumors. The neurogenic tumors of this group are Schwannomas and neurofibromas. The neurofibroma, which is even rarer than the other, is usually a part of the von Recklinghausen (neurofibromatosis type 1) disease, and the isolated neurofibromas are seen much more rarely. The 26-year-old female patient submitted to our department had a mobile, semi solid, painless mass which's approximately 3 cm in diameter at the right parotid region. She had no fascial nerve dysfunction. She was performed right superficial parotidectomy. After the histopathologic examination, she was diagnosed as neurofibroma. This rare case is discussed based on the current literature.

Key Words: Parotid gland, fascial nerve, neurofibroma.

Özet

Parotis bezinin lenfoid olmayan mezenkimal tümörleri çok nadirdir. Literatürdeki çeşitli oranlar karşılaştırıldığında tüm parotis bezi tümörlerinin yaklaşık %3'ünü oluşturur. Bu tümör grubundan olan nörojenik tümörler Schwannoma ve nörofibromadır. Bu iki tümör arasında daha nadir olan nörofibroma genellikle von Recklinghausen (nörofibromatozis tip 1) hastalığına eşlik ederken, izole olanlar daha nadirdir. Kliniğimize sağ parotis lojunda, yaklaşık 3 cm çapında, orta sertlikte, ağrısız, mobil kitle nedeni ile başvuran, fasial sinir disfonksiyonu olmayan 26 yaşında kadın hastaya sağ süperfisyel parotidektomi operasyonu uygulandı. Histopatolojik inceleme sonrası nörofibroma tanısı alan nadir olgu literatür bilgileri eşliğinde tartışıldı.

Anahtar Sözcükler: Parotis bezi, fasial sinir, nörofibroma.

Türk Arch Otolaryngol, 2010; 48(2): 84-88

Türk Otolarengoloji Arşivi, 2010; 48(2): 84-88

Dr. H. Deniz Tansuker, Dr. Seyhan Alkan, Dr. Burhan Dadaş
Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi 2. Kulak Burun Boğaz Kliniği, İstanbul
Dr. Tülay Başak
Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Kliniği, İstanbul

Giriş

Parotis bezi tümörlerinin %95'i epitel orijinlidir.¹ Lenfoid dışı mezenkimal tümörler tüm parotis bezi tümörlerinin %2-5'ini oluşturmaktadır.^{1,2} Parotis bezinin mezenkimal orijinli nörojenik tümörleri Schwan-

noma ve nörofibromadır.³ Fasial sinirin primer tümörü nadirdir ve özellikle ekstraparotid intraparotid dallarından köken alanlar çok daha enderdir.⁴ Parotis bezinde fasial sinir nörofibroması son derece seyrek görülür.⁵ Nörofibromalar benign sinir kılıfı tümörleridir ve kranyal çiftler gibi büyük sinirlerde Schwannomalara göre daha az rastlanır.^{6,7} Nörofibromalar nörofibromatozis sendromunun (von Recklinghausen hastalığı) bir parçası olmadan çok daha nadir görülür.⁸ Kliniklerine baktığımızda en sık semptom yavaş büyüyen ağrısız kitle şikayetidir.⁹ İntraparotid fasial sinir nörofibromalarına preoperatif tanı koymak oldukça güçtür.^{3,5,8} Parotis bezi nörojenik neoplazilerinin tanısı genellikle intraoperatif doku biyopsisi ile konulur.^{5,8} Cerrahi tek kesin tedavi seçeneğidir.¹⁰ Bu olgu nadir görülmesi nedeni ile yayınlanmaya değer bulunmuştur.

Olgu Sunumu

Sağ kulak ön kısmında şişlik yakınması olan 26 yaşında kadın hasta Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kulak Burun Boğaz polikliniğine başvurdu. Bir yıl içerisinde şişliğin giderek büyüdüğünü ifade eden hastanın fizik muayenesinde sağ parotis lojuna uyan lokalizasyonda yaklaşık 3x3 cm boyutlarında, palpasyonla orta sert kıvamda, ağrısız ve mobil olan, üzerinde ısı artışı ve kızarıklık olmayan kitle belirlendi (Resim 1). Hastada fasial paralizi yoktu. Ultrasonografik incelemede; sağ parotis superior kısmında 32x24x18 mm boyutlarında, hipoekojen görünümde, belirgin sınırlı ve hafif lobule konturlu, solid lezyon izlendi; lezyon içerisinde vasküler pulsasyon mevcuttu. İİAB sonucu kan elemanları olarak gelen hastaya sağ süperfisyal parotidektomi operasyonu uygulandı. Kitle, fasial sinir ana dallarından sıyrılarak parotis süperfisyal lobu ile en blok dışarı alındı. Fasial sinir ana dallarında hasar düşünülmediği için herhangi bir rekonstruktif işleme gerek görülmedi. Postoperatif fasial sinir fonksiyonları in-



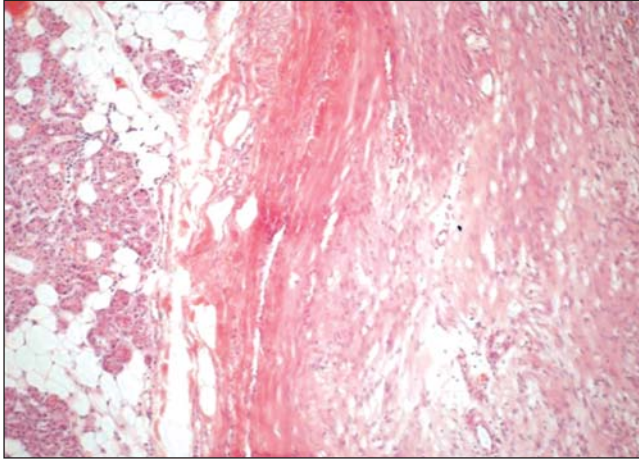
Resim 1. Sağ parotis lojunda kitle.

[Bu resim, derginin www.turkarchotolaryngol.org adresindeki online versiyonunda renkli görülebilir]

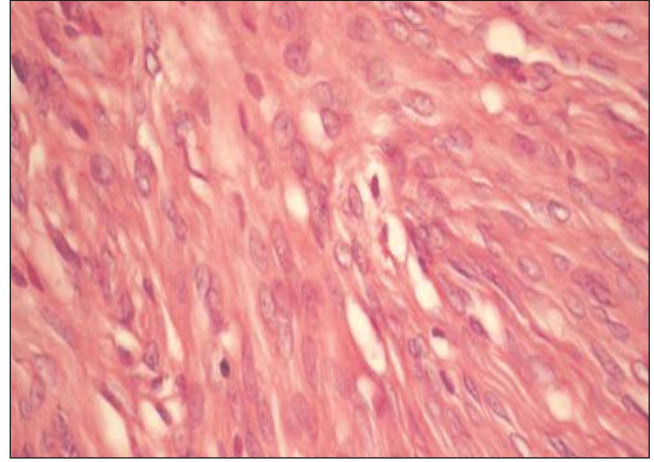
takt idi. İntraparotid kitle makroskopik olarak 4x3x3 cm boyutlarında, düzgün sınırlı ve kapsülsüz bir görünüme sahipti. Histopatolojik incelemede kesit yüzeyi makroskopik olarak beyaz renkli, etrafında yer yer siyah renkli alanlar izlendi. Mikroskopisinde tükürük bezi duktusları arasında, sınırları belirgin, iğsi, poligonal şekilli, veziküler nükleuslu eozinofilik sitoplazmalı hücrelerin diffüz dağılımı gözlemlendi (Resim 2 ve 3). Yapılan immunhistokimyasal çalışmada S-100 ile zayıf boyanma görüldü (Resim 4). SMA ve CD34 ile boyanma izlenmedi. Ki-67 ile proliferasyon indeksi %5 oranında bulundu. Olguya bu histopatolojik ve immunhistokimyasal özellikleri ile nörofibroma tanısı kondu.

Tartışma

Parotis bezinin nörojenik tümörleri Schwannoma ve nörofibroma olarak sınıflandırılır.^{1,3} Nörofibroma Schwannomadan çok daha ender görülür.^{6,7} Nörofibroma soliter veya multipl olarak kendi başına bulunabileceği gibi daha sık olarak von Recklinghausen sendromunun (NF1) bir bulgusu olarak ortaya çıkar.^{3,11} Dört majör özelliği; cilt tümörleri, fusi-



Resim 2. Parotid glandi içinde kapsülsüz, düzgün sınırlı, iğsi hücrelerden oluşan tümöral lezyon (HE X100).
[Bu resim, derginin www.turkarchotolaryngol.org adresindeki online versiyonunda renkli görülebilir]

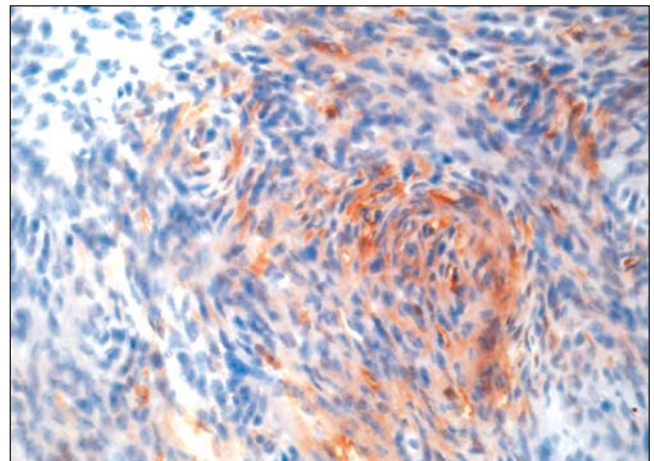


Resim 3. Lezyonu oluşturan iğsi nukleuslu hücreler (HE X200).
[Bu resim, derginin www.turkarchotolaryngol.org adresindeki online versiyonunda renkli görülebilir]

form nörofibromalar, café-au-lait lekeleri ve pleksiform nöromalar olan ve 17. kromozomdaki gen mutasyonunun otozomal dominant olarak aktarıldığı bu sendrom her 1/2500-1/3000 doğumda görülür.¹¹ NF1 ile ilişkisiz soliter parotis nörofibroması son derece nadirdir, 2003 yılına dek literatürde sadece yedi olgu bildirilmiştir.⁴ Sullivan ve ark. 1987'de 56 olguluk geniş bir parotis bezi nörojenik neoplazi serisi yayınlamış ve bunların büyük çoğunluğunun Schwannoma olduğunu, sadece bir olgunun soliter nörofibroma olduğunu belirtmiştir.⁸ Nussbaum ve ark. 700 parotidektomilik seride sadece iki nörofibroma olgusu bildirmiştir.¹² Takahama ve ark. 2008'de yayınladığı 600 parotis tümöründen oluşan seride lenfoid olmayan mezenkimal neoplazi oranını %2.8 (19 olgu) bulmuş ve bunların altısını nörojenik tümör olarak bildirmiştir.¹ Cho ve ark. 2008'deki 524 majör tükrük bezi tümör serisinde 15'inin parotis bezinden kaynaklandığı 18 lenfoid dışı mezenkimal tümör (%3.4) bildirmiştir. 371 benign tümör içinde mezenkimal kökenli 13 olgu bulmuş, bunların yedisinin nörojenik tümör olduğunu (altı Schwannoma, bir nörofibroma) belirtmiştir.² Li Long ve ark. 3461

olguluk tükrük bezi tümörü serisinde ise 2124 parotis bezi kaynaklı kitle içerisinde nörojenik tümör bildirilmemiştir.¹³

Kliniklerine baktığımızda parotis bezi nörojenik tümörlerinde en sık semptom bizim hastamızda olduğu gibi yavaş büyüyen ağrısız kitle şikayetidir.⁹ Eneroth ve ark. kendi parotis bezi nörojenik tümör



Resim 4. Immunhistokimya çalışması olarak S 100 ile fokal pozitif boyanma (S 100 X200).
[Bu resim, derginin www.turkarchotolaryngol.org adresindeki online versiyonunda renkli görülebilir]

olgularında fasial paralizi tariflemelerken, Bretlau ve ark. %20 oranında fasial parezi veya paralizi belirtmişlerdir.⁵ Bizim olgumuzda da fasial sinir disfonksiyonu yoktu.

Operasyon öncesi parotis bezi nörojenik tümörlerinin tanısını koymak çok zordur.^{3,5,8} USG eşliğinde yapılan İİAB tanı koymada başarısız olabilir.⁵ Bu yüzden İİAB bazı yazarlar tarafından tartışmalı olarak değerlendirilmektedir.¹⁴ Progresif fasial sinir disfonksiyonu olan olgularda tümör rezeksiyonu ve olası sinir greftleme işlemi için fikir vermesi açısından BT ve MR görüntülemelerine başvurulabilir. Parotis bezi nörojenik neoplazilerinin tanısı genellikle intraoperatif doku biyopsisi ile konulur.^{5,8} Bizim hastamıza yapılan USG ve İİAB sonrası histolojik tanı koyulamadı. Schwannomaların iki mikroskopik paterni vardır; Antoni A ve Antoni B.⁸ Bizim olgumuzun histopatolojik incelemesinde bu hücre paternleri izlenmedi. Nörofibromalar Schwannomaların aksine sıkı bir histoloji sergilemezler, aksine gevşek bir kollajen matriks arasında seyrek ve dağınık dizilmiş ince iğsi hücre paternine sahiptirler.⁸ Bu iki nörojenik tümörün histopatolojik ayrımında en önemli özelliklerden birisi Schwannomaların kapsüllü, nörofibromaların kapsülsüz olmalarıdır.^{5,8,10,11}

Nörofibromalarda cerrahi tek kesin tedavi seçeneğidir.¹⁰ Radyosensitif olmayan bu tümörlerde kemoterapinin yararı ise sınırlıdır.¹⁰ Fasial sinir fonksiyon durumu dikkate alınarak koruyucu cerrahi yapılmalıdır.⁴ Küçük tümörlerde nadiren parsiyel rezeksiyon tercih edilebilir.^{5,8} Nörofibromada sinir aksionlarının tümörün içinden geçmesi genellikle o sinir segmentinin kesilerek feda edilmesini gerektirir.^{5,9} Bu olgularda rekonstrüksiyon için; geniş defektlerde sinir grefti, küçük defektlerde ise uç uca anastomoz tavsiye edilmektedir.^{3,5,8} Literatürde tümörün sinir ana trunkus ve segmentlerinden sıyrılarak sinir fonksiyonlarının tam olarak korunduğu nadir olgular bildirilmiştir.^{5,8} Bizim olgumuzda da

mör terminal dallardan kaynaklandığından sinir ana segmentlerinden sıyrılabilirdi ve etraf zengin sinir anastomozları sayesinde⁵ fasial sinir fonksiyonları tamamen korundu. Nörofibromalarda malign dejenerasyon oranı %10-15 olarak bildirilmekle beraber von Recklinghausen hastalığında bu oran daha yüksektir; postoperatif takiplerde hızlı büyüme, ağrı ve fasial sinir parezisi tekrar eksplorasyon ve biyopsi endikasyonudur.⁴ Parotis bezi nörofibromalarının cerrahi sonrası nüks oranları için yeterli literatür bilgisi bulunamadı. Bu konuda rastlanılan tek yayın Chi ve ark.'nın 2006'da Çin'de yayınladığı 22 olguluk fasial nöroma serisidir. Postoperatif olarak 20 olgunun Schwannoma, iki olgunun nörofibroma tanısı aldığı bu seride sadece iki olgu parotis bezine lokalize olup intraparotid yaklaşım uygulanmış ve nüks bildirilmemiştir.¹⁵ Bizim olgumuzun postoperatif 13 aylık takiplerinde nüks izlenmedi.

Sonuç

Intraparotid nörofibromalar oldukça nadir görülen tümörler olup preoperatif klasik yöntemler ile tanı zorluğu olan hastalarda ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

Kaynaklar

1. Takahama A Jr, León JE, de Almeida OP, Kowalski LP. Nonlymphoid mesenchymal tumors of the parotid gland. *Oral Oncol* 2008; 44: 970-74.
2. Cho KJ, Ro JY, Choi J, Choi SH, Nam SY, Kim SY. Mesenchymal neoplasms of the major salivary glands: clinicopathological features of 18 cases. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2008; 265: 47-56.
3. Hehar SS, Dugar J, Sharp J. The changing faces of a parotid mass. *J Laryngol Otol* 1999; 113: 938-41.
4. McGuirt WF Sr, Johnson PE, McGuirt WT. Intraparotid facial nerve neurofibromas. *Laryngoscope* 2003; 113: 82-4.
5. Kosaka M, Miyanohara T, Mochizuki Y, Kamiishi H. A rare case of a facial-nerve neurofibroma in the parotid gland. *Br J Plast Surg* 2002; 55: 689-91.
6. McMonagle B, Turner J, Fagan P. Intratemporal facial neurofibroma. *Otol Neurotol* 2006; 27: 1045-46.
7. Malcolm EK, Lopes MB. 35-year-old healthy man with enlarging right parotid mass. *Brain Pathol* 2002; 12: 515-6.

8. **Sullivan MJ, Babyak JW, Kartush JM.** Intraparotid facial nerve neurofibroma. *Laryngoscope* 1987; 97: 219-23.
9. **Salemis NS, Karameris A, Gourgiotis S, et al.** Large intraparotid facial nerve schwannoma: case report and review of the literature. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2008; 37: 679-81.
10. **Fadda MT, Verdino G, Mustazza MC, Bartoli D, Iannetti G.** Intra-parotid facial nerve multiple plexiform neurofibroma in patient with NF1. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2008; 72: 553-7.
11. **Smith RF, Toomey JM, Snyder GG.** Facial plexiform neurofibroma. *Laryngoscope* 1977; 87: 2101-6.
12. **Nussbaum M, Cho HT, Som ML.** Parotid space tumors of non-salivary origin. *Ann Surg* 1976; 183: 10-2.
13. **Li LJ, Li Y, Wen YM, Liu H, Zhao HW.** Clinical analysis of salivary gland tumor cases in West China in past 50 years. *Oral Oncol* 2008; 44: 187-92.
14. **Engin K, Erişen L.** Baş boyun kanserleri. In: Hoşal Ş, bölüm editörü. Tükürük Bezi Kanserleri. İstanbul: Nobel Tıp Kitapevleri; 2003. s. 409-35.
15. **Chi FL, Wang ZM, Chen ZY, Wu YZ.** Diagnosis and management of facial nerve neuromas. *Zhonghua Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi* 2006; 41: 262-5.

Bağlantı Çakışması:

Bağlantı çakışması bulunmadığı belirtilmiştir.

İletişim Adresi: Dr. Hasan Deniz Tansuker

Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi 2. KBB Kliniği

Şişli 34377 İSTANBUL

Tel: +90 212 231 22 09 / 5184

e-posta: h_deniz_1@hotmail.com