

Trigeminal Sinir Schwannoması

Doç.Dr.Cafer ÖZDEM*

Dr.CanKOÇ*

Dr.Şafak DAĞLI*

Dr.Selim ÖLÇER*

Dr.Suat TURGUT*

Schwannoma; nörinoma, nörilemmoma ve periferik fibroblastoma isimleri altında tanımlanan, nöri-
lema veya sinir kılıfının Schwann hücrelerinden kö-
ken alan, karakteristik olarak kapsüllü ve soliter ya-
pıdaki periferik sinir tümörleridir (3-9).

Schwann hücreleri nöroektodermal perinöral hücrelerden histokimyasal, elektron mikroskopisi veya doku kültürleriyle ayırt edilemezler. Perinöral hücreler ve schwärm hücrelerinin sinir kılıfındaki lokalizasyonları farklı olmakla birlikte tümör klasifi-
kasyonunda her iki hücre için Schwann hücreleri teri-
mi kullanılmaktadır. Schwannoma her iki tip hücreden orijin alan tümörleri tanımlamaktadır (5)!

Trigeminal sinirden orijin alan schwannoma va-
kaları sık olarak gözlenmemektedir. İntrakranial schwannomalar tüm intrakranial neoplazmaların %7.5-7.7*ni oluşturur. Trigeminal schwannomalar ise tüm intrakranial tümörlerin %0.2'ni oluşturmaktadır. Genellikle benign olmakla birlikte şimdiye kadar bu sinirden ve bunun dallarından orijin alan 25 ma-
lign schwannoma vakası bildirilmiştir (8-9).

Vaka Takdimi

Vaka 1:

33 yaşında erkek hasta. Sol yanakta sivilce şeklinde başlayan şişliğin giderek artması üzerine yapılan bir müdahale ile bu şişliği oluşturan kitle çıkarılmış. Daha sonra yeniden şişlik olması üzerine sol maksillar sinüzitis ön tanısıyla Caldwell Luc operasyonu yapılmış. Operasyon esnasında yanakta kitle tespit edilip ileri tetkik ve tedavi amacıyla Ankara Numune Hastanesine sevk edilmiş. Kulak-Burun-Boğaz kliniğinde yapılan muayenede sol yanak cildi-

nin endüre ve ödemli olduğu saptandı. Palpasyonla kanin fossa üzernide 4x4 cm. boyutlarında sert, yan fıkse kapsülü imajı veren kitle tespit edildi. Nörolojik muayenede N.Trigeminusun maksillar infraorbital dalının inerve ettiği infraorbital rimden ağız kenarı ve burun sırtına kadar uzanan bölgede his kaybı tesbit edildi. Çekilen Waters grafisinde solda daha belirgin olmak üzere her iki maksillar sinüste havalanma azlığı görüldü, ancak kemik defekti saptanmadı. CT'de sol maksillar sinüs önünde yumuşak doku içersinde solid kitle bulunduğu ve kitlenin maksillar sinüs ön duvarını destrüksiyona uğratarak sinüs içerisine doğru ilerlediği rapor edildi. Yapılan operasyonda maksillar sinüs ön duvarına infraorbital foramen-
den girilip, orbita tabanını takip ederek fissura orbitalis inferiora doğru ilerleyen kitle çıkarıldı. Operasyon esnasında maksilla medial duvarı, sinüs mukozası, infraorbital foramen ve infraorbital foramen girişine ait frozen yapılar yalnızca infraorbital foramen girişinde tümör saptandı. Infraorbital kitleye ait spesmen üzerinde 3x2.5 cm. ölçülerinde deri bulunan, kesitinde sinir dokusuna benzer bir yapıyla devamlılık gösteren 5x3 5x2.5 cm. ölçülerinde elastik kıvamlı doku parçası olup kesitinde parlak beyaz renkli düzensiz sınırlı solid alanlar içeriyordu (Şekil !)

Vaka 2:

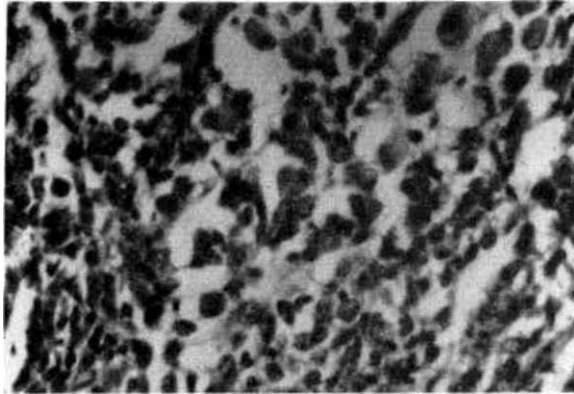
35 yaşında kadın hasta. Baş ağrısı, burun tıkanıklığı nedeniyle Ankara Numune Hastanesine başvuran hastaya yapılan KBB muayenesi sonucu sol maksillar sinüzitis düşünülerek Caldwell Luc operasyonu yapıldı. Operasyon esnasında sol maksillar sinüsü tümüyle dolduran, sol lateral duvan destrükte etmiş



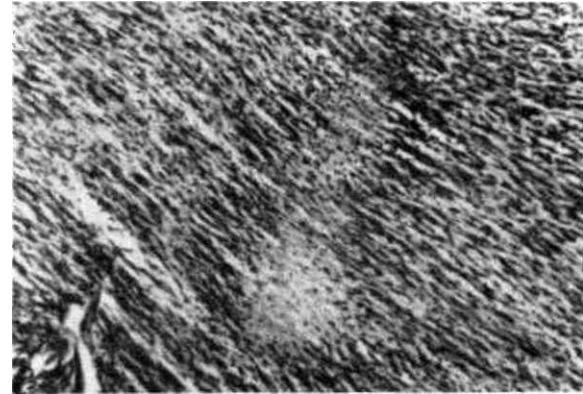
Şekil 1: Tümüriiu makroskopik olarak görünümü.



Şekil 2: Tümörün geniş alanlarına hakim olan, Schwann hücre, kordonlarına benzer şekilde birbirini kesen kısa demetler yapan tümör hücreleri görülmektedir (H.F..x40).



Şekil 3: Tümör dokusu içindeki pleomorfik, geniş veziküler nükleuslu l'irgin nukleotlü, geniş eozinofilik sloplazmalı, yer yer stoplazmik uzamdan olan tümör hücreleri görülmektedir (H.E.X200).



Şekil 4: Tümör dokusu içindeki nekrotik alanlar ve bu alanların palizadik tarzda dizilim göstererek çevreleyen tümör hücreleri izlenmektedir (H.E.X100).

4x2.5 cm. ölçülerinde kapsüllü görünümünde kitle saptandı. Ancak kitlenin fragil omlamı ve müdahalenin çok ağırlı olması nedeniyle yalnızca insizyonel biyopsi yapıldı. Operasyon esnasında alınan spesmen, toplam 4 cc. hancinde sarı renkli, yumuşak kıvamlı düzensiz doku parçalarıydı.

Mikroskopik Bulgular: Her iki vakaya ait doku kesitlerinde incelenen materyal tümüyle tümöral dokuyu içeriyordu. Tümör hücrelerinin bir kısmı hiperkromatik ondülan nükleuslu, sınırları tam olarak seçilmeyen eozinofilik sitoplazmalı hücreler olup, schwärm hücre kordonlarına benzer şekilde birbirine kesen kısa demetler yapmakta ve sinsityal tarzda dizilimi göstermektedirler (Şekil 2). Diğer bir kısım hücreler ise yuvarlak veya oval veziküler nükleuslu, belirgin nukleollü, pleomorfik, sık olarak mitotik aktivite gösteren, geniş eozinofilik sito-

plazmalı yer yer sitoplazmik uzantıları olan hücrelerdir (Şekil 3). Tümör dokusunun oldukça selüler görünümündeki hücre demetleriyle arada gevşek mikzoid alanlardan oluştuğu, damardan zengin olduğu, nekrotik alanlar içerdiği ve bu nektrotik alanlar çevresinde tümör hücrelerinin palizadik tarzda dizilimi gösterdikleri izlenmektedir (Şekil 4).

TARTIŞMA

Kranial ve spinal sinir kökleri santral sinir sisteminden ayrıldıklarında periferik sinir yapısında değildiler. Morfolojik yapıları başlangıçta yoğun bir şekilde içerdikleri nöroglial destek elemanları ile beyin ve spinal kordaki yapılarına benzer. Sinirin proksimal nöroglial segmenti piameter içine penetre olup sonlanır. Bu penetrasyon yerinde nöroglia çok yoğundur ve bu noktadan itibaren Schwann hücreleri

aksonları terminal uçlarına kadar sararlar. Schwannomva, trigeminal sinirde distal nörolemmal kısımdan doğar ve schwann hücrelerinden köken alır. Sinirin herhangi bir segmentinde lokalize olmakla birlikte özellikle Gasser ganglionundan gelişmektedir (8).

Trigeminal schwannoma vakaları çok nadir olmakla birlikte temporal kemik, beyin tabam, sfenoid ve maksillar sinüsler, nazofarenks, infratemporal fossa ve nadiren oral kaviteyle komşuluğu nedeniyle oldukça önemli bir konuma sahip olup orta fassa, posterior fossa, ve nazofarenkste yer işgal eden diğer lezyonlarla karıştılabilmektedir (2-8).

Literatürde ilk kez 1850 yılında Gasser ganglionunda lokalize trigeminal schwannoma vakası yayınlanmıştır. İlk malign schwannoma vakası ise Hede-man tarafından tanımlanmış olup, bu ilk vakada tümör sağ Gasser ganglionundan çıkmakta ve beşinci sinirin her üç dalını infiltre etmekteydi. Eksplo-rasyonda infraorbital sinir ortalama boyutunun üç misli kadar genişlemiş olarak bulunmuştur (8). 1975 yılında yayınlanan bir makalede travmatik ön tanısıyla öpere edilen 29 yaşındaki bir kadın hastada infraorbital sinirden doğan malign schwannoma vakası bildirilmiştir (1).

Trigeminal schwannoma vakalarında başlangıç semptomlar sinirin disfonksiyonuna bağlı olarak görülür. Hastaların % 40'ın da görülen bu semptomlar, parastezi, intermittan veya devamlı ağrı şeklindedir (2-7).

Orta kranial fossada yeralan schwannomalar genellikle büyük boyutlara ulaşır orbital apekte yapısal değişikliklere neden olurlar. Superior orbital fis-

sürün genişlemesi ve optik kordun inferior kenarının erozyonu karakteristik kemik değişiklikleridir (8).

5 yıllık sağkalımı ortalama %47 olan malign trigeminal schwannoma vakaları genellikle yavaş gelişen tümörler olup tanı konulduğunda oldukça büyük bir çapa ulaşabilirler (3-4-6). Bu nedenle erken tanı ve tam bir cerrahi eksizyon ile mortalité oranı azaltılabilir. Radyolojik olarak rning ve benign vakaları ayırt etmek güçtür. Bu nedenle histolojik olarak ve makroskopik olarak nöral orijinin saptanması diğer malign spindile hücreli tümörlerden ayırımı sağlamaktadır. Bölgesel lenf düğümü tutulumu genellikle gözlenmez. Ancak sinir boyunca uzak yayılım mümkün olduğu için frozen ile yeterli eksizyonu karar vermek gerekmektedir (3).

SONUÇ

Bu bildiriye, trigeminal sinirin maksillar-infraorbital dalından orijin alan iki malign schwannoma olgusu sunulmaktadır

Trigeminal disfonksiyon bulguları saptanan ve öpere edilen heriki hastada da maksillar sinüs içerisinde **tumoral** kitle bulunmuştur. Birinci vakaya daha sonra uygulanan operasondan frozen ile yeterli kitle eksizyonu yapılmış ve operasyon sonrasında radyoterapi uygulanmıştır. İkinci vakada operasyon esnasında sadece biyopsi yapılar kitle çıkarılamamıştır. Hasta ikinci bir operasyon için hastaneye babvurmamış olup, tümörün intrakranial yayılım olasılığı nedeniyle prognoz ve sağkalımın birinci vakaya göre daha kötü olacağı düşünülmektedir.

KAYNAKLAR

1. Agostino A, Soule E, Miller R. Primary malignant neoplasms of nerves (malignant neurilemmomas) in Patients without manifestations of multiple neurofibromatosis (Von Recklinghausen's disease); Cancer 1963;16: 1003-1014,
2. DelPriore L, Millar N. Trigeminal schwannoma as a cause of chronic, isolated sixth nerve palsy; Am of Ophthalmol 1989;108:726-779.
3. Enzinger PR, Weiss S, Soft tissue tumors, Second Edition, Mosby Washington 1989; 781-816
4. Ghosh B, Ghosh L, Fortner J. Malignant schwannoma A clinopathologic study, Cancer 1973; 31: 184-190.
5. Harkin J, Reed R. Tumors of the peripheral nervous system. Atlas of tumor pathology, Second Series Fascicle 3, AFIP 1968; 107-137.
6. Katz A, Pasy V. Neurogenous neoplasms of the major nerves of face and neck; Arch Surgery 1971; 103:51-56.
7. Kragh L, Soule E, Musson J. Benign and malignant neurilemmomas of the head and neck surg, 8. Gynecol, Obstetrics, 1960; 211-218. 8.
8. Nager G. Neurinomas of the trigeminal nerve, Am. J Otolaryngol 1960; 301-333
9. Putney L-Moran J, Thomas G. Neurogenic tumors of the head and neck; American Laryngological Rhhiological and Otological Society Inc. San Francisco, Calif. April 1964; 7:1037-1059.3