

Primer Bronşiyal İntrapulmoner Nörofibroma

Primary Bronchial Intrapulmonary Neurofibroma: Case Report

Dr. Erdal YEKELER,^a
Dr. Metin AKGÜN,^b
Dr. Cemal GÜNDOĞDU^c

^aGöğüs Cerrahisi Kliniği,
Erzurum Bölge
Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
^bGöğüs Hastalıkları AD,
^cPatoloji AD,
Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Erzurum

Geliş Tarihi/Received: 22.11.2009
Kabul Tarihi/Accepted: 05.07.2010

*Bu olgu, Türk Göğüs Cerrahisi Derneği'nin
3. Ulusal Kongresi (P-44, 1-3- Eylül 2005,
Gaziantep, Türkiye)'nde sunulmuştur.*

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Erdal YEKELER
Erzurum Bölge
Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Göğüs Cerrahisi Kliniği, Erzurum,
TÜRKİYE/TURKEY
drerdalyekeler@hotmail.com

ÖZET İntratorasik nörojenik tümörler sıklıkla posterior mediasten ve paravertebral sulcus'a yerleşirler. İntraparankimal yerleşim oldukça nadir bildirilmiştir. Bildirilen intrapulmoner nörojenik tümörlerden en sık schwannoma raporlanmıştır. Herhangi bir şikâyeti olmayan 33 yaşındaki erkek hasta, direkt göğüs grafisinde anormal görüntü tespit edilmesi üzerine kliniğimize kabul dildi. Çekilen bilgisayarlı toraks tomografisinde, sol alt lob yerleşimli yuvarlak, sınırları düzgün, intraparakimal kitle lezyon tespit edildi. Sol torakotomi, pnömostomi yapılarak kitle doğurtuldu ve kitlenin segmenter bronş orijinli olduğu görüldü. Histopatolojik incelemesinde tümörün, sinir kılıfından kaynaklanan nörojenik tümör olduğu ortaya konuldu. Yapılan immunohistokimyasal boyamada S-100 protein ve vimentin pozitif, desmin, düz kas aktini, çizgili kas aktini ve myoglobin negatif olarak boyandı. Bu bulgular ışığında benign nörojenik tümör/nörofibrom olarak tanı konuldu. Biz bu makalede, çok nadir görülen primer bronşiyal intrapulmoner nörofibroma olgusunu ve cerrahi tedavisini sunduk.

Anahtar Kelimeler: Nörofibrom; bronşiyal tümörler

ABSTRACT Intrathoracic neurogenic tumors are frequently located in posterior mediastinum and paravertebral sulcus. Intraparenchymal location has been reported quite rare. Schwannoma was the most commonly reported intrapulmonary neurogenic tumor. A 33 year-old male patient with no complaints was admitted to our clinic because of an abnormal image on direct chest X-ray. A round, well-shaped intraparenchymal mass lesion located in the left inferior lobe was detected on computed thorax tomography. The mass was delivered with left thoracotomy, pneumostomy and it was seen that the mass originated from segmental bronchi. Histopathological examination revealed that it was a neurogenic tumor arising from epineurium. It was stained S-100 protein and vimentin positive, desmin, smooth muscle actin, striated muscle actin and myoglobin negative in immunohistochemical staining. In the light of these findings, it was dignosed as benign neurogenic tumor/neurofibroma. In this article, we presented a rare case of primary bronchial intrapulmonary neurofibroma and the surgical treatment.

Key Words: Neurofibroma; bronchial neoplasms

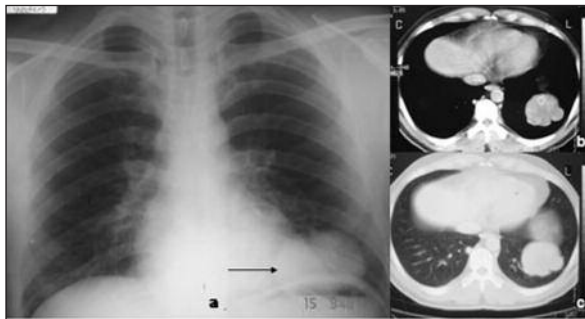
Türkiye Klinikleri J Med Sci 2011;31(6):1595-8

Primier mediasten yerleşimli tüm tümörlerin %15-20'sini nörojenik tümörler oluşturur.¹ İntratorasik yerleşimli nörojenik tümörler, daha çok posterior mediasten ve paravertebral sulcus lokalizasyonlu olarak tespit edilmiş, bunun ardından göğüs duvarı tutulumu bildirilmiştir. Nörojenik tümörler posterior mediastende, sempatik ve interkostal sinirlerin kılıf ve ganglionlarından köken alırlar.^{2,3} İntraparankimal nörojenik tü-

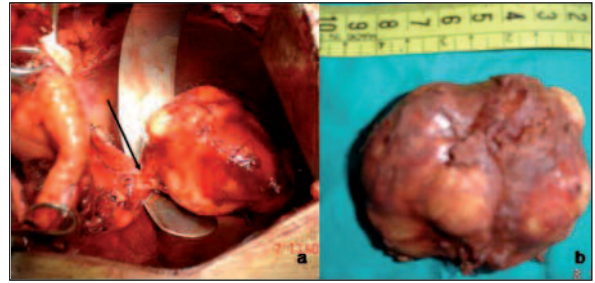
mör yerleşimi oldukça nadirdir. Takeda ve ark.'nın yaptığı intratorasik yerleşimli 146 nörojenik tümör olgunun bildirildiği çalışmada, intraparakankimal yerleşimli bir (%0.6) olgu bildirilmiştir.² İngilizce literatür tarandığında 50 civarında intraparakankimal yerleşimli nörojenik tümör vakasının raporlandığı görülmektedir. Bunlarında büyük çoğunluğu schwannomdur. Biz bu makalemizde, nörojenik tümörlerin çok nadir bir lokalizasyonu olan intrapulmoner yerleşimli distal bronşiyal orjinli soliter nörofibroma olgusunu ve cerrahi tedavisini sunduk.

OLGU SUNUMU

Direkt akciğer grafisinde (Resim 1a) sol alt lob yerleşimli sınırları düzgün, kitle lezyonu tespit edilen 33 yaşında erkek hasta, bu bulgular ile kliniğimize kabul edildi. Çekilen toraks bilgisayarlı tomografide (BT) (Resim 1b, c) sol alt lob yerleşimli 6 x 5 x 5 cm ebatlarında benign görünümlü kitle lezyon ile karşılaşıldı. Preoperatif değerlendirmede yapılan fiberoptik bronkoskopide sol alt lob postero-basal segmentin düzgün sınırlı tümoral lezyon ile tıkalı olduğu görüldü. Yapılan biyopsi sonucu malignite negatif doku örneği şeklinde raporlandı. Preoperatif kesin tanısı olmayan ve toraks BT'de benign karakterli lezyon için operasyon planlandı. Sol torakotomi yapıldığında visseral plevra'nın intak olduğu görüldü. Sol alt lobda diafragma üzerine oturmuş intraparakankimal yerleşimli kitleye ulaşmak için pnömostomi yapıldığında, kitlenin parankim dokusundan çok kolay ayrıldığı görüldü. Okla gösterildiği şekilde, tümörün apeksinde kitleye giren bir segment bronşu mevcuttu (Resim 2a). Kit-



RESİM 1: a) Sol diafragma üzerine oturmuş, parakardiyal yerleşimli, düzgün sınırlı kitlesel lezyon. **b, c)** Kitlenin Toraks BT'de görünümü.

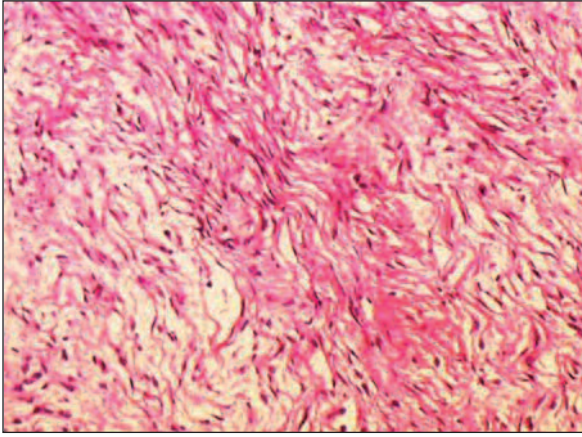


RESİM 2: a) Segment bronşu (okla işaretlenmiş) rezekt edilmeden önceki tümörün intraoperatif görünümü. **b)** Rezekte edilen tümörün postoperatif makroskopik görünümü.

le doğurtularak bağlı olduğu bronşiyal yapıdan rezekt edilerek çıkarıldı (Resim 2b). Parankim dokusu kapitonaj yapılarak kapatıldı. Histopatolojik incelemesinde, dış yüzü düzgün kapsüllü, tümöral dokunun kesit yüzeyi homojen gri-beyaz görünümde idi. Mikroskopik incelemede iğ şekilli hücrelerin demetler halinde dizilim gösterdiği ve yer yer girdaplar oluşturduğu belirlendi. Mitoz oldukça nadirdi (10 büyük büyütme alanında 0-1 mitoz). Ki67 proliferatif indeksi %3 olarak belirlendi. Hemoraji ve nekroz tespit edilemedi. Yapılan immunohistokimyasal incelemede S-100 protein ve vimentin pozitif, desmin, düz kas aktini, çizgili kas aktini ve myogloblin negatif olarak boyandı. Bu bulgular ışığında benign nörojenik tümör/nörofibroma olarak tanı konuldu (Resim 3).

TARTIŞMA

Nörojenik tümörler, sinir hücresinden köken alan tümörlerdir. Sinir hücresinin farklı anatomik yapılarından köken alan tümörler farklı şekilde sınıflandırılmıştır. Sinir hücresinden (ganglion) köken alan tümörler ganglionöroma ve nöroblastoma olarak, sinir kılıfından köken alan tümörler schwannoma (nörolemmoma) ve nörofibroma olarak ve paraganglionik tümörler şeklinde sınıflandırılmıştır. Sinir hücresi tümörleri çoğunlukla çocukluk yaş grubunda görülürken, sinir kılıfı tümörleri sıklıkla erişkinlerde görülür.² Erişkinlerde görülen, periferik sinir kılıfı kökenli nörojenik tümörlerin büyük çoğunluğu (%95) nörolemmoma ve nörofibromalardır.^{3,4} Bu tümörler benignidir. Bu olguların çoğunluğu başka amaçla yapılan tetkikler esnasında tespit edilirler.



RESİM 3: Mikroskopik incelemede koyu boyanmış çekirdekleriyle, iğ şekilli hücrelerin demetler halinde dizilim gösterdiği ve yer yer girdaplar oluşturduğu, mitozun çok az olduğu ortaya kondu (H&E, x100).

İntratorasik yerleşimli nörojenik tümörlerin büyük çoğunluğu posterior mediasten yerleşimlidir. Göğüs duvarı tutulumu ikinci sıklıkta görülen yerleşim yeridir. Takeda ve ark.'nın yaptığı çalışmada, 50 yıllık sürede, 60 pediatrik ve 86 erişkin yaş grubunda olmak üzere, toplam 146 intratorasik yerleşimli nörojenik tümör olgusu tespit edilmiş olup bu olgular incelendiğinde, intratorasik yerleşimli 30 nörofibroma (%20.3) olgusunun varlığı ortaya konmuştur. Bu çalışmada 136 (%93.1) tümörün posterior mediasten yerleşimli, 9 (%6.1) tanesinin göğüs duvarında, sadece bir nörojenik tümörün intraparankimal (%0.6) olduğu görülmüştür.² İntrapulmoner yerleşimli nörojenik tümörler oldukça nadirdir. İngilizce literatüre bakıldığında olgu sunumu şeklinde vakalar bildirilmiştir. Literatürlerde bildirilen intrapulmoner nörojenik tümörlerin çoğunluğu schwannomadır. Bu vakalar da 50 civarındadır.^{2-4,7}

İntratorasik görülen nörofibromanın çok nadir bir lokalizasyonu olan intrapulmoner yerleşim, geriye dönük yayınlanmış olgular incelendiğinde, vakaların çoğunluğunun endotrakea-bronşiyal yerleşimli olduğu görülmüştür. Endotrakea-bronşiyal nörofibroma çok nadir karşılaşılan bir durumdur. Bronşiyal ağacın bronkoskopik değerlendirilmesinde, tespit edilen 185 benign endobronşiyal tümöral lezyondan sadece bir olgu nörofibroma (%0.5) olarak raporlanmıştır.⁸

Hsu ve ark.'nın yaptığı çalışmada, 2000 yılına kadar, kendi sundukları olgu ile beraber 22 endotrakea-bronşiyal nörofibroma olgusu incelenmiştir.⁵ Trakea-bronşiyal ağacın nörofibromlarının değerlendirildiği makalede, yayınlanan vakaların hepsinin trakea ve ana bronş kaynaklı olduğu görülmüştür. Bildirilen bu vakalardan 10 tanesine cerrahi, 11 tanesine bronkoskopik rezeksiyon yapılmış, bir olguda yeterli veriye ulaşılamamıştır. Bildirilen olguların çoğunluğunun semptomatik olduğu görülmektedir. Bizim olgumuz; distal bronşlardan kaynaklanması, intraparankimal büyümesi ve asemptomatik seyretmesi yönüyle bildirilen olgulardan farklılık arz etmektedir. Daha önce bildirilen tüm trakea-bronşiyal nörofibromlar Hsu ve ark.'nın dile getirdiği gibi sürpriz olarak trakea ve sağ bronşiyal sistemde görülmüş ve sol hemitoraksta hiç bildirilmemiştir. Ulaşabildiğimiz literatür eşliğinde bizim vakamızın sol bronşiyal sistemde bildirilen ilk olgu olarak düşünüyoruz.⁵

İntratorasik yerleşimli nörojenik tümörler çoğunlukla asemptomatiktir.² Semptomatik olan hastalarda tümörün lokalizasyonuna göre değişiklik arz eder. Mediasten, göğüs duvarı, trakea-bronşiyal ve intrapulmoner lokalizasyona göre semptomlar oluşur. Öksürük, göğüs ağrısı, nefes darlığı, hemoptizi, atelektazi, bazen interkostal sinir irritasyonu, plöritik ağrı, kemik erozyonu sonucu yan ağrısı görülebilir ve toraks girişine yerleşmiş olanlar ise stellar ganglionu invaze ederek Horner sendromuna neden olabilirler.^{2,3,5} Radyolojik olarak arka mediastende düzgün sınırlı yuvarlak opasite saptanır. Tanı genellikle toraks BT ile konulmaktadır. Ancak tümörlerin %10 kadarında spinal kanala uzanım bildirilmiştir, "kum-saati tümörler" olarak adlandırılan bu tümörlerde toraks manyetik rezonans görüntülemenin daha faydalı olduğu görülmüştür.^{3,4} Nörofibromlar homojen, düzgün sınırlı, yalancı kapsülü olan tümörlerdir. S-100 protein ve vimentin immunohistokimyasal boyama tekniği kullanımı nörofibrom tanısında faydalı olmaktadır.⁵

Nörofibromlar %35-40 oranında von-Recklinghausen sendromu (nörofibromatozis tip 1) şeklinde görülür. Von-Recklinghausen sendromu olanlarda malignite oranı, soliter lezyonu olanlara göre dört

kat daha fazladır.^{2,6} Olgumuzun sistemik taramasında, nörofibromatozis tip-1 (von-Reclignhausen sendromu) ve nörofibromatozis tip-2'yi düşündürecek ikincil bir nörofibrom, ciltte cafe-au-lait lekesi, vestibuler schwannom, lish nodülü gibi herhangi bir organ tutulumuna ait bulguya rastlanılmamıştır.

İntratorasik nörojenik tümörlerde tedavi cerrahidir, eğer akciğer parankim tutulumu bilateral, multipl sayıda nörofibromlardan oluşuyor ise her bir lezyon için cerrahi düşünülmeli, sonradan ortaya çıkan lezyonlar için de tekrar cerrahi tedavi planlanmalıdır. İntratorasik ve intrapulmoner nörojenik tümör ve nörofibromun cerrahi tedavisinde torakotomi klasik cerrahi yöntemdir.^{2,4,5,9} Bazen dev boyutlara ulaşmış nörojenik tümörler ile karşılaşılmaktadır bu olgularda, tümörün büyüklüğüne bağlı olarak hayatı tehdit edici semptomlar ortaya çıkmaktadır, bu olgularda da tümör tamamen çıkarılması dahi tümör küçültme operasyonu yapılmalıdır. Soliter intratorasik ve intrapulmoner dev nörofibromalarda, tümör büyüklüğüne bakılmaksızın, tedavi cerrahi eksizyondur.¹¹ Preoperatif değerlendirmede nörojenik tümör tanısı almış, posterior mediastinal, toraks duvarı ve intrapulmoner yerleşimli benign nörojenik tümör olgularında video-torakoskopik rezeksiyon güncel cerrahi yaklaşımdır.¹⁰ Endotrakeal ve endobronşiyal küçük nörofibromlarda bronkoskopik eksizyon tedavi seçenekleri arasındadır.⁵ Nörofibromada prognoz çok iyidir, nüks bildirilmemiştir.³

İntraparankimal düzgün sınırlı kitle lezyonlar değerlendirilirken, nörojenik tümör olabileceği akılda tutulmalıdır. Büyük çoğunluğu benign olan bu lezyonlarda video-torakoskopik rezeksiyon ideal cerrahi prosedür olurken, dev boyutlara ulaşmış, malign ve santral yerleşimli lezyonlarda torakotomi en güvenli cerrahi yöntemdir.

KAYNAKLAR

1. Wychulis AR, Payne WS, Claget OT, Woolner LB. Surgical treatment of mediastinal tumors: 40-year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1971;62(3):379-92.
2. Takeda S, Miyoshi S, Minami M, Matsuda M. Intrathoracic neurogenic tumors-50 years experience in a Japanese institution. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004;26(4):807-12.
3. Ribet ME, Cardot GR. Neurogenic tumors of the thorax. *Ann Thorac Surg* 1994;58(4):1091-5.
4. Shields TW, Reynolds M. Neurogenic tumors of the thorax. *Surg Clin North Am* 1988;68(3):645-68.
5. Hsu HS, Wang CY, Li WY, Huang MH. Endotracheobronchial neurofibromas. *Ann Thorac Surg* 2002;74(5):1704-6.
6. Ghosh AK, Narayan P, Morgan JA, Ascione R. Multidisciplinary management of giant malignant endo-thoracic nerve sheath tumor. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003;24(1):165-67.
7. Roviato G, Montorsi M, Varoli F, Binda R, Cecchetto A. Primary pulmonary tumours of neurogenic origin. *Thorax* 1983;38(12):942-5.
8. Shah H, Garbe L, Nussbaum E, Dumon JF, Chiodera PL, Cavaliere S. Benign tumors of the tracheobronchial tree. Endoscopic characteristics and role of laser resection. *Chest* 1995;107(6):1744-51.
9. Zisis C, Dountsis A, Dahabreh J. Multiple bilateral recurrent neurofibromas of the lungs. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003;24(5):826.
10. Pons F, Lang-Lazdunski L, Bonnet PM, Meyrat L, Jancovici R. Videothoracoscopic resection of neurogenic tumor of the superior sulcus using the harmonic scalpel. *Ann Thorac Surg* 2003;75(2):602-4.
11. Okutan H, Yavuz T, Peker RO, Sari A, Kutsal A. [Case report: Giant neurofibroma in the thorax]. *Türkiye Klinikleri J Cardiovasc Surg* 2002;3(2):115-7.