

# Periferik Sinir Tümörleri

Dr. Atilla AKBAY

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroşirürji Anabilim Dalı

Periferik Sinir tümörleri 3 grup altında incelenebilir.

## • Neoplastik olmayan kitleler

- Travmatik Nöroma
- Morton nöroma
- Sinir kılıfı ganglionu

## • Benign tümörler

- Nörofibroma
- Schwannoma
- Perinöroma
- Lipofibromatöz hamartoma
- Sinir kılıfı miksoması
- Granüler hücre tümörü
- Malign tümörler
- Malign sinir kılıfı tümörleri

## Travmatik Nöroma

Proliferatif nonneoplastik kitlelerdir. Kesi veya yaralanma yerinde gelişir. Aksonlar, schwann hücreleri ve yoğun kollajen matriks içeren bu tip kitleler periferik sinirin travmaya uğradığı her yerde görülebilir. Klinik olarak duyu değişiklikleri, yanıcı ağrı, aşırı duyarlılığa yol açabilir.

## Başlıca iki tip nöroma vardır:

- Uç nöroma; (kesi ucunda yer alır)
- Spindle nöroma (periferik sinir içinde yer alır)

## Morton Nöroma

Ayakta metatarsal kemiklerin başında gelişen ağrılı kitlelerdir. Hastalık, digital plantar sinirlerin degeneratif ve proliferatif büyümeleri sonucu oluşur. En sık orta yaş kadınlarda görülür. Etyolojide aşırı metatarsal hareket, uygun olmayan ayakkabı, obezite ve intermetatarsal transvers ligaman suçlanmaktadır. Klinik muayenede ağrı, palpasyon ile şiddetlenir. Tedavi seçenekleri olgunun klinik bulgularına göre değişir.

- Konservatif tedavi
- İntermetatarsal ligament rezeksiyonu
- Nöroma rezeksiyonu
- Rekürrens sinir yer değiştirme ameliyatlarından biri seçilebilir.

## Sinir kılıfı ganglionu

Non neoplastik kistik kitlelerdir. Erkeklerde daha

sık görülür. Diz çevresinde sinirlerde (özellikle peroneal sinir) görülür. Etyolojide kronik mekanik ve enflamatuvar irritasyon suçlanmaktadır. Kitle genellikle 2-10 cm çapında, fibröz yapıdadır ve yüksek protein içerikli kistleri vardır. Tedavide cerrahi rezeksiyon seçilecek yöntemdir.

## Nörofibroma

Nörofibroma, en sık nörofibromatosis Tip 1 ile birlikte görülür. Nörofibromatosis Tip 1 için kabul edilmiş tanı kriterleri aşağıda verilmiştir.

- 6 veya daha fazla cafe au lait,
- 2 veya daha fazla nörofibroma,
- 1 veya daha fazla pleksiform tip nörofibrom,
- Optik glioma,
- 2 veya daha fazla benign iris hamartoması,
- Kemik lezyonları; sfenoid kemik displazi, uzun kemik displazisi,
- 1. Derece akrabada NF1.

**Soliter; İntranöral:** En sık görülen nörofibrom tipidir. Genellikle iyi huylu ve yavaş büyüyen kitlelerdir. Kitle genellikle düzgün sınırlıdır ve etrafla yapışıklığı yoktur. En sık 20-30 yaş arasında görülür. Hastalık cinsiyet ayrımı yapmaz. Klinik olarak ağrı, duyu değişiklikleri ön plandadır.

**Difüz tip:** Daha seyrek görülür ve sıklıkla deri ve deri altı dokuda yer alır. Hastalık çocukluk ve adolesan döneminde sık görülür. Hastaların %10'unda NF1 vardır.

**Pleksiform tip:** Nörofibromatosisde birden çok sinir lifi tutulur. Kitleler fusiform görünümündedir. Ekstremitelerde ve yüzde yaygın olarak yer alan kitleler NF1 için patognomoniktir.

**Patoloji:** Kitlelerin mikroskopik incelemede mukopolisakarid zengin bir ortamda schwann hücreleri ve gevşek sinir liflerinden oluştuğu görülür. Ayırıcı tanıda schwannoma önemlidir. Schwannomalara göre daha az S-100 protein immunreaksiyonu gösterirler. Nörofibromlarda nadiren de olsa malign transformasyon görülebilir.

**Tedavi:** Hastalığın tanısı için öncelikle biopsiye gereksinim vardır. Elde edilen sonuca göre; izlem,

subtotal rezeksiyon veya grostotal rezeksiyonlardan biri seçilebilir. Pleksiform tipte total eksizyon çok seyrek uygulanabilir. Cerrahi rezeksiyonlarda postoperatif nörolojik defisit riski schwannomalara göre daha fazladır. Çünkü schwannomlardan farklı olarak nörofibromlar birden çok sinir lifini tutarlar. Bu nedenle bazen sinirle birlikte eksizyon ve sinir grefti uygulanması gerekebilir.

#### **Schwannoma (Neurilemmoma)**

Soliter, iyi huylu, yavaş büyüyen tümörlerdir. En sık 30-60 yaş arası görülen bu tümörler periferik sinirin nörofibromdan sonra ikinci sıklıkta görülen tümör tipidir. Bugüne kadar periferik schwannoma ile NF1 arasında bir ilişki gösterilememiştir.

**Patoloji:** Tümörün epinöriumdan oluşan bir kapsüllü vardır ve düzgün sınırlıdır. Mikroskopik olarak kollajen matriks içerisinde neoplastik schwann hücreleri vardır. Mikroskopik olarak saptanan hücre tipine göre üç grupta incelenir:

Antoni A tipi; ince bipolar hücreler, koyu nükleuslar, demetler halinde hücre dizilimi vardır,

Antoni B tipi; gevşek retiküler hücrelerden oluşur,

Antoni A ve B karışımı

**Melanotik schwannomalar:** Klinik ve patolojik olarak farklı özellikler sergiler. Seyrek görülen bu tümörler spinal kökleri tutarlar. Bazen kardiak miksoma, endokrin hiperaktivite; Carney kompleksi ile birlikte de görülebilen bu tümörlerde malign transformasyon riski %10 kadardır. Tedavide cerrahi rezeksiyonla iyi sonuçlar bildirilmiştir (Kline and Hudson %100 rezeksiyon, %89 postoperatif iyi sonuç)

**Perinöroma:** Oldukça seyrek görülen bu hastalığa en sık genç yaş grubunda ve ekstremitelerde rastlanır. Tümör neoplastik perinöral hücrelerden oluşur ve klinik olarak motor belirtiler verir. Tedavide cerrahi eksizyon seçilecek yöntemdir.

**Malign periferik sinir tümörleri:** Başlıca

- Malign schwannoma,
- Nörojenik sarkoma,
- Nörofibrosarkoma,
- Anaplastik nörofibroma'dan oluşur.

Malign periferik sinir tümörlerinin yaklaşık 2/3'ü nörofibromlardan (pleksiform) köken alır. Denovo tümör oluşumu daha nadirdir. Hastaların %4-5'inde NF1 görülür. 5 yıllık yaşam süresi %15-21

olarak bildirilmiştir. Sporadik olgularda 5 yıllık yaşam süresi %56'ya kadar çıkabilir. Tedavide öncelikle biyopsi ile tümörün tipi saptanıp buna göre cerrahi rezeksiyonun genişliği ve adjuvan tedaviler planlanmalıdır.

#### **KAYNAKLAR**

1. Bozorg Grayeli A, Kalamarides M, Fraysse B, Deguine O, Favre G, Martin C, Mom T, Sterkers O. Comparison between intraoperative observations and electromyographic monitoring data for facial nerve outcome after vestibular schwannoma surgery. *Acta Otolaryngol. Oct;*125(10):1069-74, 2005
2. de Kool BS, van Neck JW, Blok JH, Walbeehm ET, Hekking I, Visser GH. Ultrasound imaging of the rabbit peroneal nerve. *J Peripher Nerv Syst. Dec;*10(4):369-74, 2005
3. Divi V, Fatt MA, Mukherji SK, Bradford CR, Chepeha DB, Wolf GT, Teknos TN. Use of cross-sectional imaging in predicting facial nerve sacrifice during surgery for parotid neoplasms. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec. 66(5):*262-6, 2004
4. Gonul E, Yetiser S, Tasar M, Ongoru O. Glioneural hamartoma of the VIIIth nerve. *J Laryngol Otol. Jan;*120(1):70-73, 2005
5. Gosk J, Rutowski R, Zimmer K, Rabczynski J. Brachial plexus tumours--own experience in diagnostics and surgical treatment. *Folia Neuropathol. 42(3):*171-5, 2004
6. Kiyamaz N, Cirak B. Central nervous system lipomas. *Tohoku J Exp Med. Nov;*198(3):203-6, 2002
7. Lu CL, Chen MH, Chao TK. Dumbbell-shaped cervical spinal neurilemmoma presenting as neck mass. *J Laryngol Otol. Dec;*119(12):1018-20, 2005 *Neurosurgery. Nov;*57(5), 2005
8. Onguru O, Kurtkaya-Yapicier O, Scheithauer BW, Luetmer P, Burger PC, Mann SJ, Harvey SA. Neurocytoma of the VIIIth cranial nerve: case report, 2005.
9. Orabi AA, D'Souza AR, Walsh RR, Irving RM. The influence of the Internet on decision making in acoustic neuroma. *J Laryngol Otol. Oct;*119(10):806-9, 2005
10. Ozdemir O, Ozsoy MH, Kurt C, Coskunol E, Calli I. Schwannomas of the hand and wrist: long-term results and review of the literature. *J Orthop Surg (Hong Kong). Dec;*13(3):267-72, 2005
11. Ozerdem U. Targeting neovascular pericytes in neurofibromatosis type 1. *Angiogenesis. 7(4):*307-11, 2005
12. Poetker DM, Jursinic PA, Runge-Samuels CL, Wackym PA. Distortion of magnetic resonance images used in gamma knife radiosurgery treatment planning: implications for acoustic neuroma outcomes. *Otol Neurotol. Nov;*26(6):1220-8, 2005
13. Reale C, Turkiewicz AM, Reale CA. Antalgic treatment of pain associated with bone metastases. *Crit Rev Oncol Hematol. Jan;*37(1):1-11, 2001
14. Ruohonen S, Khademi M, Jagodic M, Taskinen HS, Olsson T, Roytta M. Cytokine responses during chronic denervation. *J Neuroinflammation. Nov 18;*2:26, 2005
15. Saito T, Shimode M, Azuma S, Seichi A. Giant schwannoma of the cauda equina with dural ectasia: a case report. *J Orthop Sci. 9(6):*635-7, 2004
16. Ulku CH, Uyar Y, Acar O, Yaman H, Avunduk MC. Facial nerve schwannomas: a report of four cases and a review of the literature. *Am J Otolaryngol. Nov-Dec;*25(6):426-31, 2004