

## Akciğer tümörünü taklit eden toraks yerleşimli nörofibroma: olgu sunumu

Ersin Demirer (\*), Tezer Haznedaroğlu (\*\*), Hakan Çermik (\*\*\*), Faruk Çiftçi (\*\*), Habil Tunç (\*\*\*\*), Zafer Kartaloğlu (\*\*)

### Özet

Nörofibroma periferik sinir tümörleri grubu içinde yer alan nörojenik bir tümördür. Bu makalede herhangi bir yakınması olmayan, akciğer radyogramında arka mediastinal kompartmanda 4 cm çaplı yuvarlak kitle lezyonu görülmesi üzerine gerçekleştirilen toraks bilgisayarlı tomografi incelemesinde, vertebra harabiyetine sebep olduğu düşünülen periferik akciğer tümörü ön tanısı ile ileri tetkik için hastanemize yatırılan 25 yaşında bir erkek hasta sunulmuştur. Fizik muayenesinde patolojik bulgu olmayan, bronkoskopik inceleme ve transtorakal iğne aspirasyonu ile tanı konulamayan hastanın, manyetik rezonans görüntüleme incelemesi sonucunda, sinir kılıfı tümörü olduğu düşünüldü. Lateral torakotomi ile çıkarılan T6-T7 vertebra seviyesindeki paraspinal kitlenin histopatolojik incelemesi sonucu nörofibroma tanısı kondu. Arka mediasten yerleşimli bir tümör tespit edildiğinde, nörofibroma ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Bu tür tümörlerde asıl tedavi cerrahidir.

**Anahtar kelimeler:** Mediastinal kitle, nörofibroma, toraks

### Summary

**Neurofibroma in the thorax mimicking lung tumor: case report**

Neurofibroma is a neurogenic tumor in the peripheral nerve tumor group. A 25-year-old male patient without any complaints hospitalized due to a probable peripheral lung tumor is presented in this article. Thorax computed tomography was performed to identify a 4 cm round mass lesion in the

posterior mediastinal compartment detected on chest radiograms and revealed a peripheral lung tumor causing vertebral destruction. The patient had no pathologic signs on physical examination, and bronchoscopic examination and computed tomography guided transthoracic needle aspiration revealed no specific diagnosis. Further investigation by magnetic resonance imaging demonstrated a nerve sheath tumor. Lateral thoracotomy was performed, the paraspinal mass at the level of T4-T7 vertebra was removed surgically, and histopathological diagnosis was neurofibroma. Neurofibroma should be considered in the differential diagnosis when a tumor is detected in the posterior mediastinal location. Surgery is the main therapeutic approach in this type of tumors.

**Key words:** Mediastinal mass, neurofibroma, thorax

### Giriş

Nörojenik tümörler, erişkinlerde tüm mediastinal neoplazilerin %20'lik kısmını oluşturur ve yaklaşık %90'ı arka mediasten yerleşimlidir (1-4). Çocukluk çağında gözlenen nörojenik tümörlerin %50'si malign iken, erişkinlerde ise çoğunlukla benigindir (4,5). Nörofibroma nörojenik tümörler içinde periferik sinir tümörleri grubu içinde yer alır. Schwannoma ve nörofibroma sık rastlanan mediastinal nörojenik tümörlerdir (3). Bazen tümör büyük boyuta ulaşabilir. Çoğu olgu asemptomatik seyrederek tedavi yöntemi cerrahidir (4).

### Olgu Sunumu

Herhangi bir yakınması olmayan 25 yaşındaki erkek hasta, kontrol amaçlı olarak çekilen akciğer radyogramında arka mediastende düzgün sınırlı yaklaşık 4 cm çaplı homojen dansiteli yuvarlak kitle lezyonu görülmesi üzerine toraks bilgisayarlı tomografi (BT)

\* Etimesgut Asker Hastanesi Göğüs Hastalıkları Servisi, Ankara

\*\* GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi Göğüs Hastalıkları Servisi, İstanbul

\*\*\* Etimesgut Asker Hastanesi Patoloji Servisi, Ankara

\*\*\*\* GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi Göğüs Cerrahisi Servisi, İstanbul

**Ayrı basım isteği:** Dr. Ersin Demirer, Etimesgut Asker Hastanesi Göğüs Hastalıkları Servisi, Etimesgut-06790, Ankara  
E-mail: drersin73@yahoo.com

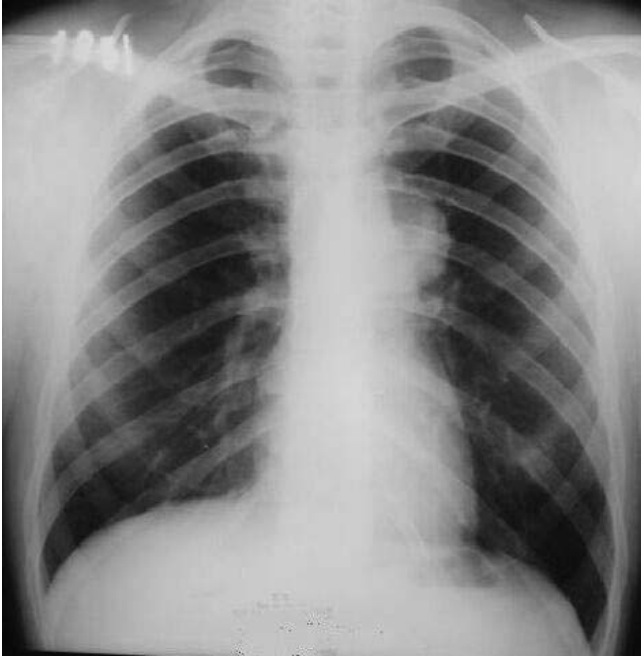
**Makalenin geliş tarihi:** 23.11.2006

**Kabul tarihi:** 19.01.2007

incelemesi yapılarak ileri tetkik ve tedavi amacıyla hastanemize başvurdu. Sigara, alkol gibi alışkanlıkları olmayan hastanın özgeçmişinde de özellik yoktu. Annesi tip 2 diyabet ve esansiyel hipertansiyon hastası olan hastanın babası akciğer tüberkülozu nedeniyle tedavi görmüştü.

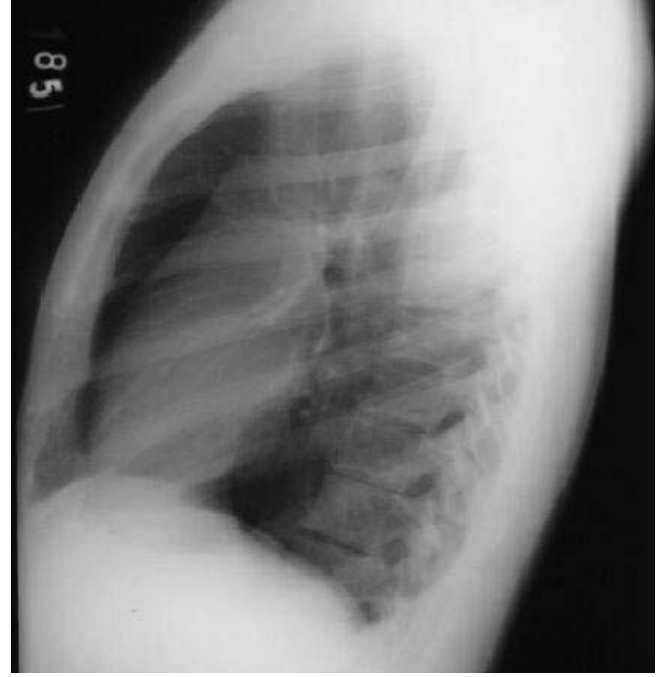
Solunum sistemi muayenesi ve diğer sistem bulguları normaldi. Laboratuvar incelemelerinde eritrosit sedimentasyon hızı 2 mm/saat, hemogram, rutin biyokimya, kanama ve pıhtılaşma testleri normaldi. Tüberkülin deri testi 13 mm olarak bulundu. Elektrokardiyografik inceleme ve abdominal ultrasonografisi normaldi. Spirometrik inceleme normal bulundu.

Olgunun posteroanterior ve sol yan akciğer grafileri incelendiğinde, arka mediyastende yaklaşık 4 cm çaplı homojen dansiteli kitle lezyon izlenmekteydi (Şekil 1,2). Olgunun hastanemize başvuru esnasındaki toraks BT'sinde sol alt lob süperiyör segmentte paravertebral alanda 5x4 cm boyutunda düzgün sınırlı solid kitle izlendiği, kitlenin T7 vertebra sol pedikülünde destrüksiyon oluşturduğu ve plevra invazyonu şüphesi olduğu raporlanmıştı (Şekil 3).



**Şekil 1.** Posteroanterior akciğer radyogramında aort kavsi ve pulmoner konus bölgesi hizasında homojen dansitede düzgün sınırlı kitlesel lezyon

BT bulgularıyla hastaya öncelikli olarak fiberoptik bronkoskopi yapıldı. Sol ana bronş sisteminin dıştan bası ile kavis yapmış olduğu ve hafif daraldığı gözlemlendi. Sol alt lob süperiyör segment orifisi normaldi. Subsegment orifisleri dıştan bası ile daralmıştı. Endobronşiyal lezyon saptanmadı. Alınan bronş lavajı



**Şekil 2.** Sol yan akciğer radyogramında arka mediyastinal kompartmanda homojen dansitede düzgün sınırlı kitlesel lezyon



**Şekil 3.** Toraks bilgisayarlı tomografide 7. torakal vertebra hizasında paravertebral alanda 5x4 cm boyutlu solid kitle

sitopatolojisinde malign hücreler görülmedi. Lavaj sıvısında tüberküloz basili saptanmadı.

Olgumuza tomografi eşliğinde transtorakal iğne aspirasyonu (TTİA) uygulandı. TTİA yayma sonucu benign sitoloji olarak raporlanması üzerine hastaya torakal manyetik rezonans görüntüleme (MRG) tetkiki yapılmasına karar verildi. Torakal MRG incelemesinde T4 ve T6 vertebra arasında solda paravertebral

uzanım gösteren 5x4x4cm boyutlarında, düzgün sınırlı, heterojen yapıda T5 vertebra düzeyinde foramen ile ilişkili kitle ve torakal vertebra "end-plate"lerinde multi-seviye "Schmorl" nodülüne ait çentiklenmeler izlendi

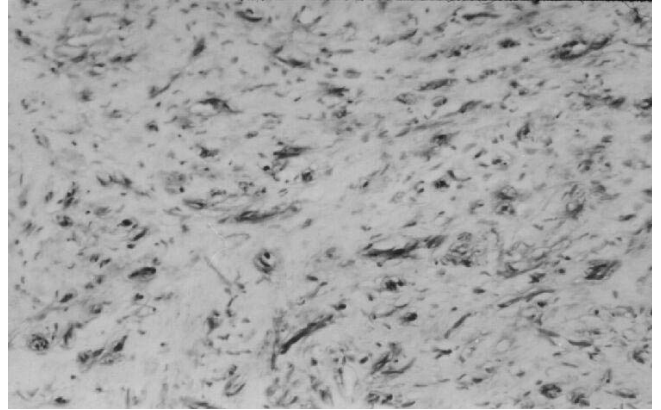


Şekil 4. Kitle lezyonunun koronal plandaki manyetik rezonans görüntüsü



Şekil 5. Kitle lezyonunun sagittal plandaki manyetik rezonans görüntüsü

(Şekil 4,5). Kitlenin sinir kılıfı tümörü olduğu raporlandı. Hastaya operasyon kararı alındı. Operasyonda lateral torakotomi insizyonu ile 4. interkostal aralık seviyesinden toraks boşluğuna girildi. T6-7 aralıkta yaklaşık 5x5x5 cm boyutlarında paraspinal kitle tespit edildi. Kitle kılıfından sıyrılıp bütünüyle çıkarıldı. Hastada postoperatif ek nörolojik defisit ve komplikasyon gelişmedi. Makroskopik incelemede kitle gri, sarı renkli, kapsülsüz ve elastik kıvamdaydı. Yapılan seri kesitlerde gri beyaz renkte homojen görünümde kesit yüzüne sahipti. Mikroskopik incelemede, miksoid karakterde stromada koyu "spindle" nükleusa sahip hafif dalgalı, ince uzun şekilli, birbiri içine doğru karışık bir dizilim paterni gösteren "Schwann" hücrelerinin oluşturduğu demetler izlendi. "Schwann" hücreleri, S-100 ile yapılan immünohistokimyasal boyamada belirgin olarak gözlemlendi (Şekil 6). Bu hücreler ile ilişkili görünümde izlenen kollajen demetleri, "Masson Trichrome" immünohistokimyasal boyamada mavi renkte reaksiyon gösterdi. Diğer alanların incelenmesinde, lezyonu çevreleyen kapsülün bulunmaması ile Antoni A ve Antoni B'den oluşan ikili hücre paterninin görülmemesi üzerine Schwannoma ile ayırıcı tanıya gidildi. Bu bulguların eşliğinde olgu, "nörofibroma" olarak tanımlandı.



Şekil 6. S-100 immünoekspresyonu gösteren Schwann hücreleri (S-100 x200)

### Tartışma

Nörojenik tümörler, mediastinal neoplazilerin erişkinlerde %15-20, çocuklarda ise %40'lık kısmını oluşturur (1-4). Nörojenik tümörlerin yaklaşık %90'ı arka mediyasten yerleşimlidir. Mediastendeki periferik sinir sistemi kaynaklı tümörler sıklıkla arka mediyasten kaynaklıdır (6). Primer arka mediastinal neoplazilerin %75'i nörojenik tümördür. Çocukluk çağında gözlenen nörojenik tümörlerin %50'si malign iken, erişkinlerde ise çoğunlukla benigndir (4,5). Hastaların yarısı asemptomatiktir. Nörojenik tümörler genellikle üç kategoride gruplandırılır; periferik sinir tümörleri, sempatik gang-

liyon tümörleri ve paragangliyonik tümörler. Nörofibroma periferik sinir tümörleri içinde yer alır. Schwannoma (nöroleioma) ve nörofibroma en sık rastlanan mediastinal nörojenik tümörlerdir (3). Bunların %90'dan fazlası benign'dir ve %10'u multipldir (4). Yavaş büyüyen neoplazilerdir ve genellikle arka spinal sinir kökünden kaynaklanır (2,3). Soliter nörofibroma 3. ve 4. dekadlarda erkeklerde ve kadınlarda eşit oranda görülür. Tümör büyük boyuta ulaşmasına rağmen çoğu hastada asemptomatiktir (4). Olgumuzun da herhangi bir yakınması yoktu. Nörofibromaların %30-45'i nörofibromatozis (von Recklinghausen hastalığı) olan hastalardır (2). Birden çok nörofibromun olması veya tek pleksiform nörofibrom, nörofibromatozis için patognomoniktir (6). Radyolojik olarak nörofibromlar keskin sınırlı, dairesel ve nadiren lobüle olabilen arka mediasten yerleşimli kitlelerdir. Genellikle bir veya iki kot aralığı büyüklükte olmakla birlikte daha büyük boyutlara da ulaşabilir (2,4). Nörofibroma olgularının yarısına yakınında kaburga kemiklerinde, nöral foraminada ve vertebra korpusunda basıya bağlı erozyon oluşabilir (7). Nörofibromların %10'u bitişik olduğu intervertebral foraminaya doğru büyüyerek "dumbbell" (halter) veya "hourglass" (kum saati) şeklinde gözlenir (4). BT'de heterojen bir kitle görünümündedir. Noktasal kalsifikasyon gösterebilir. Bazen de düşük atenuasyon alanları şeklinde görülür (7,8). Tedavi yöntemi cerrahidir. Seçilmiş arka mediasten tümör olgularında rezeksiyon için torakoskopi yapılması önerilmektedir. Tedavisiz bırakılan tümörlerde büyüme olur ve bunun önüne geçmek için rezeksiyon şarttır (9). "Dumbbell" (halter) tümörlerin klinik bulguları, tanı yöntemleri, cerrahi yaklaşımı diğer nörojenik tümörlerden farklıdır. Mediastenoskopi, torakoskopi ve video eşliğinde torakoskopik cerrahi (VATS) gibi minimal invaziv cerrahi yöntemlerin seçilmiş olgularda özel yeri vardır. Torakotomiye kıyasla hastanede kalış süresini kısaltması, daha az ağrılı ve fonksiyon bozukluğuna neden olduğundan mediastinal kitlelere uygulanan VATS tercih edilen güvenli bir yöntem haline gelmiştir (10,11). Düşük komplikasyon oranları bildirilmekle birlikte, operasyon esnasında torakotomiye ihtiyaç duyulabilmektedir (12,13). Etraf dokulara adhezyon ve invazyon, malign kitle, 6 cm'nin üstündeki büyüklük ve intraspinal yerleşim nedeni ile riskli girişimlerde torakotomi önerilmektedir (12,14). Olgumuzdaki kitle torakal MRG'de T5 vertebra düzeyinde foramen ile ilişkili olduğundan, operasyonda beyin cerrahi ekibi ile birlikte torakotomi yöntemini kullandık.

Yurt dışı kaynaklı 110 olgulu mediastinal nörojenik tümör serisinde 102 olgunun benign karakterde olduğu,

bunların tam rezeksiyon sonrası çok nadiren tekrarladığı (2 olgu) bildirilmiştir (15). Ülkemizde yapılmış bir araştırmada 60 mediasten yerleşimli nörojenik tümör olgusunun 42'sinde (%70) sinir kılıfı tümörü saptanmıştır. Elli altı hastada (%93.3) tümöre tam cerrahi rezeksiyon uygulanmıştır. Benign karakterli tümörlerin hepsine tam rezeksiyon yapılmıştır. Bu olgularda rekürrens ve ölüm görülmemiştir (16).

Torakstaki nörojenik tümörlerin çoğu küçük, benign, tek taraflı ve ekstrapinaldir. Operasyon öncesinde tümörün intraspinal kanal yayılımı varsa nöroşirürjik yaklaşım önerilmektedir (17). Preoperatif olarak MRG çekilmeli ve tümörün intraspinal yayılımı ortaya çıkarılmalıdır. Tam rezeksiyon yapılamamış olsa bile rekürrens nadirdir (15). Yurt dışı kaynaklı bir çalışmada mediastinal yerleşimli 125 primer nörojenik tümör olgusunun 34'ünde (%27.2) nörofibroma saptanmıştır. Postoperatif mortalite %0.8, komplikasyon oranı %4 olarak bulunmuştur (18). Halter tümörlerin cerrahisinde, göğüs cerrahi ve beyin cerrahi ekiplerinin ortak çalışmasıyla tümör tek seansta çıkarılarak operasyon sonrası morbidite ve mortalite minimize edilebilir (19).

Sonuç olarak; genç bir erişkinde akciğer radyogramında arka mediasten yerleşimli kitle tespit edilmesi durumunda ön tanılar arasında nörojenik tümörler akla getirilmelidir. Torakstaki nörojenik tümörler sıklıkla benign'dir. Nörofibroma da bunlardan birisidir. Tümör büyük boyuta ulaşmasına rağmen, çoğu hasta semptomsuzdur. Nörofibroma tanısı konan olgular nörofibromatozis açısından araştırılmalıdır. Tedavi yöntemi cerrahidir. Riskli olgular göğüs cerrahi ve beyin cerrahi ekiplerinin katılımıyla opere edilmelidir.

#### Kaynaklar

1. Azarow KS, Pearl RH, Zurcher R, Edwards FH, Cohen AJ. Primary mediastinal masses. J Thorac Cardiovasc Surg 1993; 106: 67-72.
2. Wychulis AR, Payne WS, Clagett OT, Woolner LB. Surgical treatment of mediastinal tumors. J Thorac Cardiovasc Surg 1971; 62: 379-391.
3. Davis RD, Oldham HN, Sabistan DC. Primary cysts and neoplasms of the mediastinum: recent changes in clinical presentation, methods of diagnosis, management and results. Ann Thorac Surg 1987; 44: 229-237.
4. Shields TW, Reynolds M. Neurogenic tumors of the thorax. Surg Clin North Am 1988; 68: 645-668.
5. Hoffman OA, Gillespie DJ, Aughtenbaugh GL, Brown LR. Primary mediastinal neoplasms (other than thymomas). Mayo Clin Proc 1993; 68: 880-891.
6. Swanson PE. Soft tissue neoplasms of the mediastinum. Semin Diagn Pathol 1991; 8: 14-34.
7. Strollo DC, Rosado de Christenson ML, Jett JR. Primary mediastinal tumors. Part II. Tumors of the middle

- le and posterior mediastinum. *Chest* 1997; 112: 1344-1357.
8. Lee JY, Lee KS, Han J, et al. Spectrum of neurogenic tumors in the torax: CT and pathologic findings. *J Comput Assist Tomogr* 1999; 23: 399-406.
  9. Kumar A, Kumar S, Aggarwal S, Khilnani GC. Thoracoscopy: the preferred approach for the resection of selected posterior mediastinal tumors. *J Laparoendosc Adv Surg Tech* 2002; 12: 345-353.
  10. Kelemen JJ 3rd, Naunheim KS. Minimally invasive approaches to mediastinal neoplasms. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 12: 301-306.
  11. Canvasser DA, Naunheim KS. Thoracoscopic management of posterior mediastinal tumors. *Chest Surg Clin N Am* 1996; 6: 53-67.
  12. Pun YW, Moreno Balsalobre R, Prieto Vicente J, Fernandez Fau L. Multicenter experience of video-assisted thoracic surgery to treat mediastinal cysts and tumors. *Arch Bronchopneumol* 2002; 38: 410-414.
  13. Hazelrigg SR, Boley TM, Krasna MJ, Landreneau RJ, Yim AP. Thoracoscopic resection of posterior neurogenic tumors. *Am Surg* 1999; 65: 1129-1133.
  14. Venissac N, Leo F, Hofman P, Paquis P, Mouroux J. Mediastinal neurogenic tumors and video-assisted thoracoscopy: always the right choice. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech* 2004; 14: 20-22.
  15. Zhang Z, Zhou Y, Cui Y, et al. Diagnosis and surgical management of mediastinal neurogenic tumors. *Zhonghua Wai Ke Za Zhi* 2002; 40: 676-678.
  16. Topcu S, Alper A, Gulhan E, Kocyigit O, Tastepe I, Cetin G. Neurogenic tumours of the mediastinum: a report of 60 cases. *Can Respir J* 2000; 7: 261-265.
  17. Schemezzer A, Reinosch W, Laqua D, Bahr R. Thoracic neurinoma: a rare tumor of the posterior mediastinum. *Chirurg* 1996; 67: 90-92.
  18. Zhang H, Ping Y, Bai S. Clinicopathological characteristics and surgical treatment of primary neurogenic tumors of the mediastinum. *Zhonghua Zhong Liu Za Zhi* 1999; 21: 458-460.
  19. Yuksel M, Pamir N, Ozer F, Batirel HF, Ercan S. The principles of surgical management in dumbbell tumors. *Eur J Cardiothorac Surg* 1996; 10: 569-573.