

MALIGNI ŠVANOM HIPOGLOSNOG NERVA

Dejan RANČIĆ, Natalija STEFANOVIĆ, Vuka KATIĆ,
Miško ŽIVIC i Milan STANKOVIĆ

*Klinika za bolesti uva, nosa i grla, Institut za anatomiju Medicinskog fakulteta i
Institut za patologiju i patološku anatomiju Kliničkog centra u Nišu*

Maligni švanom predstavlja maligni tumor nervnih ovojnica mezenhimnog porekla. Češći je kod muškaraca. Etiologije neodređene. Simptomatologija nekarakteristična. Prikazuje se bolesnik, star 54 godine. Tumoroza formacija na vratu, veličine oko 5 cm, desno ispod ugla mandibule. Tumor je ekstirpiran. Materijal je poslat na patohistološku analizu gde je verifikovan Schwannoma malignum. Nakon pet meseci dolazi do egzitusa zbog masivnih kortikalnih metastaza.

Ključne reči. Schwannoma malignum, hipoglosni živac

Uvod

Maligni tumori neurogenog porekla su izuzetno retki.

Maligni švanom predstavlja maligni tumor nervnih ovojnica mezenhimnog porekla. Posедуje izrazitu divergentnu diferencijaciju koja otežava klasifikaciju i definisanost. Najprihvaćenija je Harkin i Reed-ova klasifikacija. Tumor spada u tzv. MPNST (malignant peripheral nerve sheath tumor). Češći je kod muškaraca 1,3 : 1 i javlja se zavisno da li je udružen sa Mb.von Recklinghausen-om (MvR) kada se javlja prosečno u 34-oj godini života a izolovano kasnije - u 40-oj. Incidenca je veća 4600 puta u bolesnika sa MvR. Njegova pojava je opisana u najrazlicitijim područjima. U odnosu na ukupan broj malignih švanoma, na glavi i vratu je lokalizovano oko 10%.

Etiologija je neodređena - navode se vezanost za MvR iradijacija i trauma.

Simptomatologija je nekarakteristična i prilično opšta. Najčešće se navode bol, uvećanje tumora i znaci deficijencije nerva. Ukoliko je površini utoliko je palpatorno bolna osetljivost veća. Uvek je u direktnoj vezi sa nervom na peteljci ili obujmljuje nerv. Glatke je površine, tvrd, sivkaste boje a na preseku simetričan, sivo-žut.

U lečenju polihemioterapija je bez zadovoljavajućih rezultata a tumor spada i u radiorezistentne tumore.

Prikaz bolesnika

Muškarac, star 54 godine, svestan, orijentisan, pokretan, dobro razvijen i uhranjen dolazi u Kliniku zbog jakih bolova sa desne strane vrata koji iradi-
raju na predeo uva. U porodičnoj anamnezi se ne ukazuje na postojanje MvR. Lična anamneza: jaka kontuzija desne strane lica sa dubokim razderinama pre 15 godina. Anamnesis morbi: bolest je počela pre 8 meseci jakim iznenadnim bolom u uvu sa desne strane. Bol se postupno širio ka potiljku i vratu. U to vreme zapaža otok ispod donje vilice (subangularno), na desnoj strani vrata. Bol se ponavlja svaka 2 do 3 meseca a povećanje otoka je kontinuirano. Pri pregledu zapažena je tumorozna forma[^]ija na vratu veličine oko 5 cm desno ispod ugla mandibule, okruglastog oblika, glatke površine, relativno fik-
sirana, lako bolna na dublju palpaciju. Postoji laka devijacija jezika pri pro-
truziji. Kliničkim pregledom ostali ORL nalazi su u granicama normale i nije utvrđeno postojanje bilo kakve druge tumorozne formacije.

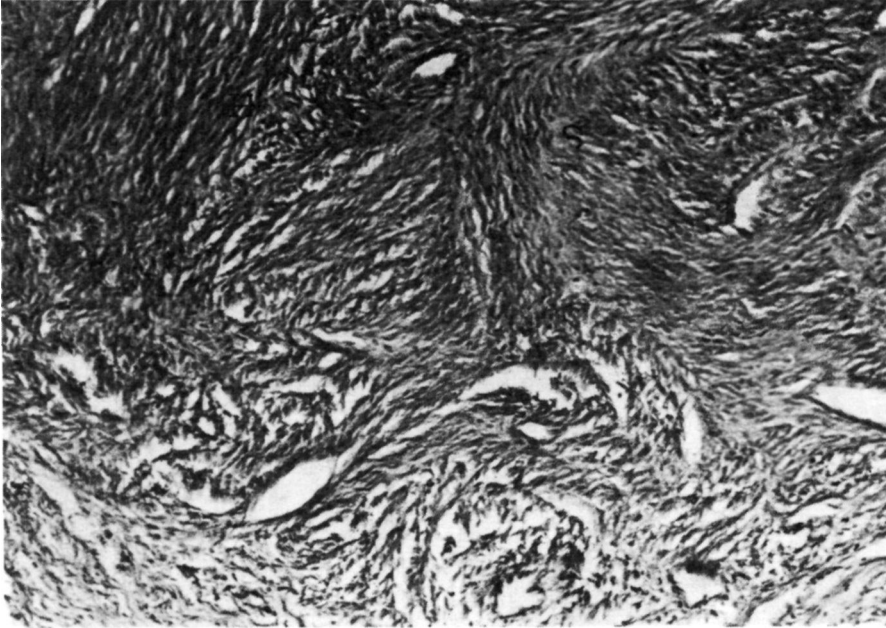
Konsultativno pregledan od strane neurologa i oftalmologa sa nalazima u granicama normalnog. REG perfuzija je bila u celini niža, arterije poja-
čanog tonusa, pri fleksornim testovima diskretna morfološka promena talasa. EEG u granicama normale. Fundus u granicama urednog.

Na načinjenom audiogramu perceptivno oštećenje sa padom vazdušne provodljivosti pri 1000 Hz na 80 dB a kod 8 kHz na 100 dB sa malom koštanom rezervom. Radiografski snimak po Stenvers-u uredan.

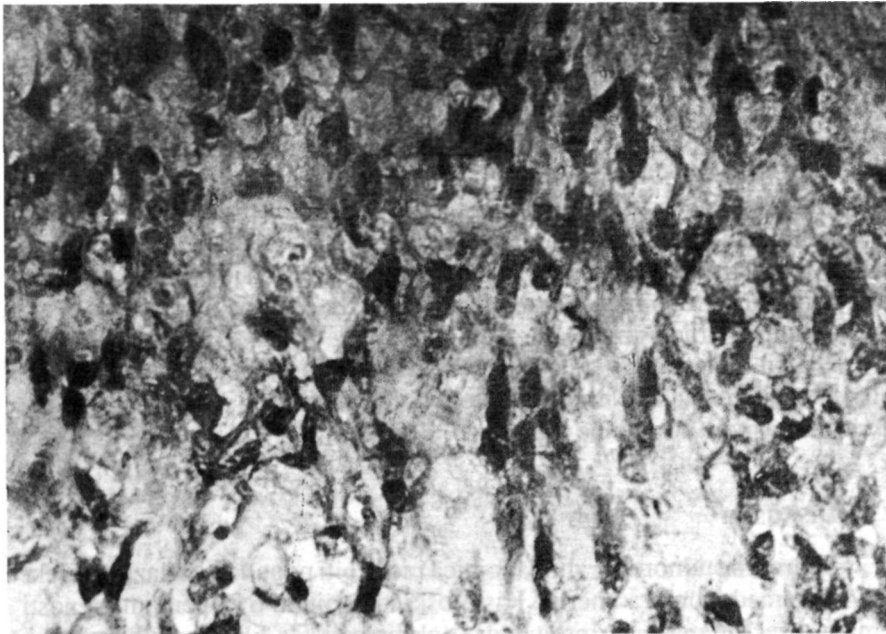
Tumor je ekstirpiran. Načinjen je kosi rez sa desne strane kao za pristup submandibularnoj žlezdi u dužini od 4 cm od ugla mandibule. Presečena je platizma u istom nivou i nakon preparacije m. sternokleidomastoideusa, nje-
gove prednje ivice došlo se do tumorske formacije veličine oko 4,5 cm, glatke površine sivkaste boje, čvrste konzistencije. Tumor je u celini izvađen pošto su prethodno podvezani krajevi nerva.

Materijal je poslat na patohistološku analizu gde je verifikovan Schwannoma malignum.

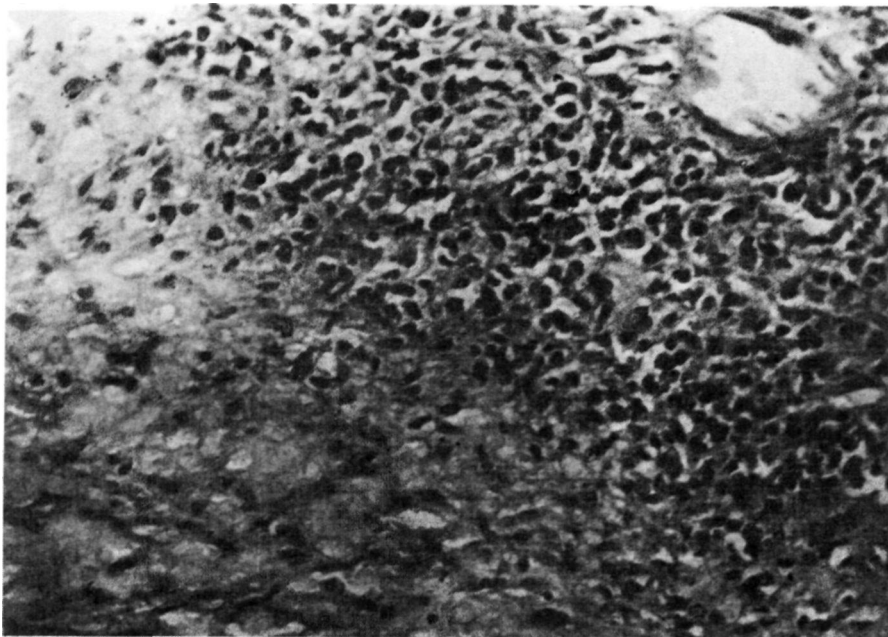
Histološki nalaz se na AB-PAS bojenju odlikovao dominantnim snopovima uzdužno i vrtložno raspoređenih ćelija opisanih kao herringbone i srory-
form izgledom (slika 1) i sastavljen od ćelija sa izraženim crtastim jedrima koja su oštro zasečena na krajevima. Hromatinski materijal, nukleolusi i mito-
toze odgovarali su tipu 1^o maligniteta (slika 2). Na ovom materijalu je bio upadljiv nagli prelaz ka visokom stepenu maligniteta. Hiperpercelarnost, posebno perivaskularna, imala je karakteristiku visokog maligniteta uz poli-
morfizam i hiperhromaziju jedara i povećan mitotski indeks (slika 3). U oko-
lini angiomatozne diferencijacije i opisanih anaplastičnih hiperpercelularnih mu-
fova bila su prisutna degenerativna miksomatozna polja sa nagomilavanjem kiselih mukopolisaharida kao i polja nekroze. Pored angiomatozne i fibrozne



Slika 1. Karakterističan izgled schwannoma (AB – PAS, $\times 200$)



Slika 2. Jedarni polimorfizam i rastući broj mitoza (HE, $\times 250$)



Slika 3. Nagla izmena maligniteta u perivaskularnom području (HE, $\times 200$)

bila je prisutna i rabdonomatozna i hrskavična diferencijacija. Kapsula je delimično prisutna a delom nedostaje ali je uočljiva pojava pseudokapsule - dezmozoplazija.

Bojenjem po van Gieson-u specifičnim bojenjem na nervna vlakna i vezivnotkivno vlakno diferentovano je neurogeno poreklo tumora dok je na periferiji zapažena fibromatozna divergentna diferencijacija.

Nakon postavljanja dijagnoze po ekstirpaciji tumora nastavljeno je lečenje iradijacionim tretmanom. Ordinirano je 60 Gy podeljenih u 30 seansi. Nakon ovoga ordinirana je i citostatska terapija. Otpušten je iz Klinike. Simptomi su nestali u potpunosti osim sada jače izražene devijacije jezika udesno pri protruziji. Audiogram neizmenjen.

Nakon 5 meseci zbog poremećenog senzorijskog i pada u komu bolesnik je hospitalizovan u Neurohirurškoj klinici. Naknadno urađeni CT mozga otkrio je masivne kortikalne metastaze. Bolest se završila letalno.

Diskusija

Sumnja na tumore nervnih ovojnica može biti pobuđena nalazom direktne veze između tumora i nerva. Histološki kriterijumi o stepenu malignosti nemaju direktni značaj za prognozu i tok bolesti. Za kliničku i histološku diferencijalnu dijagnozu navodi se preporuka Naujock-a.

Po simptomima i kliničkoj slici skoro je nemoguće preoperativno dijagnosticovati maligni švanom u odnosu na učestalost tumora druge patologije, posebno predela glave i vrata.

Posmatrajući ovaj slučaj uočena su odstupanja u odnosu na ranije prikaze ovog tumora; kako u kliničkom tako i u histološkom pogledu.

Klinički se nije pojavio u očekivanoj starosti bolesnika. Histološki diskretni nalazi diferencijacije nerva bili su putokaz ka sigurnoj malignoj alteraciji. Oskudan objektivni nalaz tumora koji je lako bolan bez izrazite fiksiranosti takođe je zbunjujući ali je postao jasan intraoperativno. Podatak o osmomesecom porastu promene koja periodično boli nije mogao biti vodeći simptom koji bi otkrio bar tip oboljenja. Načinjena radiografija po Stenvers-u otklonila je sumnju na neurinom akustičkog nerva. Histološki, tumor je pokazao bogatstvo u diferencijaciji. Prisutne su bile na jednom mestu skoro sve histološke forme ovog tumora.

Zaključak

Na osnovu svega iznetog može se zaključiti da ova vrsta tumora uglavnom ne može biti uspešno otkrivena u optimalno vreme niti se može preduzeti adekvatan terapijski tretman. Izgubljeno vreme kod otkrivanja tumora i početka bilo kakvog tretmana je neminovno obzirom na opštu i nespecifičnu simptomatologiju, te treba imati u vidu mogućnost postojanja i ovog tumora na vratu u cilju rane dijagnoze i terapije. U ovome se i ogleda značaj prikaza ovog slučaja.

Literatura

- Ducatmann, B.S., Scheithauer, B., Piepgros, D.G., Reiman, H.M. and Illstrup, D. M.* (1986). Malignant peripheral nerve sheath tumors. *Cancer*, 57, 2006-2021.
- Hayashi, K., Takahashi, K., Sonobe, H., Ohtsuki, Y. and Taguchi, K.* (1987). The distribution of alpha and beta subunits of 100-s protein in malignant schwannoma arising from neurofibromatosis or von Recklinhausen disease. *Virchows Archiv A*, 411, 515-521.
- Matsunou, H., Shimoda, T., Kakimoto, S., Yamashita, H., Schikawa, E., and Mukai, M.* (1985). Histopathologic and immunohistochemical study of malignant tumors of peripheral nerve sheath (malignant schwannoma). *Cancer*, 56, 2269-2279.
- Miljković, M., Matić, S. i Škundrić, A.* (1983). Solitary mandibular neurofibroma - Case report, *Srpski arhiv*, 111, 999-1004.
- Piatelli, A., Angelone, A., Pizzicannella, G. and Piatelli, M.* (1984). Malignant schwannoma of the tongue - Report of a case and review of the literature. *Acta stomatologica Belgica*, 81, 213-225.

SCHWANNOMA MALIGNE DU NERF HYPOGLOSSE

Dejan RANČIĆ, Natalija STEFANOVIĆ, Vuka KATIĆ,
Miško ŽIVIĆ et Milan STANKOVIĆ

*Clinique otorhinolaryngologique, Institut pour l'anatomie de la Faculté-de
Medecine et Institut pour la pathologie et l'anatomie pathologique du
Centre clinique de Niš*

Schwannoma malignum presente la tumeur maligne des enveloppes des nerfs d'origine mesenchyme. Elles sont plus frequentes chez les homines. Les etiologies sont interdetermees. La symptomatologie noncaracteristique. On presente un malade age de 54 ans. La formation de tumeur sur le cou, grandeur d'environ 5 cm, a droite sous Tangle mandibule. La tumeur est extirpee. Le materiel est envoye a Paralyse pathohistologique ou on a verifie Schwannoma malignum. Cinq mois apres on arrive a l'exitus a cause des massives metastases corticales.

Les mots clés: Schwannoma malignum, nerf hypoglosson

MALIGN SCHWANNOMA OF THE HYPOGLOSAL NERVE

Dejan RANČIĆ, Natalija STEFANOVIĆ, Vuka KATIĆ,
Miško ŽIVIĆ and Milan STANKOVIĆ

*Clinic for Otorhinolaryngology, Institute for Anatomy of the Faculty of Medicine
and the Institute for Pathology and Pathological Anatomy
of the Clinic Center, Niš*

The malign schwannoma represents a malign tumor of the nerve sheaths of mesenchymal origin. It is more frequent with men. Etiology is indefinite. Symptoms are not characteristics. A patient of 54 years of age is presented. The tumor formation is on the neck of about 5 cm in size, right beneath the mandibula angle. The tumor is extirpated. The material is sent to the pathohistological analysis where the Schwannoma malignum is verified. Five months later exitus takes places due to massive cortical metastases.

Key words: Schwannoma malignum, hypoglosal nerve

Autor: Ass. dr sci Dejan S. Rančić, otorinolarinolog, Klinika za bolesti uva, nosa i grla Kliničkog centra u Nišu, kućna adresa: Niš, Miloša Crnjanskog 9.

(Rad je Uredništvo primilo 28. februara 2002. godine)