

# Švanom vratnog simpatikusa – prikaz slučaja

## Schwannoma of the cervical sympathetic chain – case report

Vladimir Bauer\*, Zorica Alerić

Služba za otorinolaringologiju,  
Opća bolnica Karlovac, Karlovac

Primljeno: 11. 3. 2011.  
Prihvaćeno: 8. 6. 2011.

Adresa za dopisivanje:  
**Vladimir Bauer, dr. med.**  
Služba za otorinolaringologiju  
Opća bolnica Karlovac  
A. Štampara 3, 47 000 Karlovac  
e-mail: vbauermail@yahoo.com

<http://hrcak.srce.hr/medicina>

**Sažetak. Cilj:** Cilj je ovog rada prikazati slučaj rijetkog tumora – švanoma, na neuobičajenoj lokalizaciji, opisati dijagnostički postupak, liječenje, te konačni ishod određen tek patohistološkom analizom. **Prikaz slučaja:** Četrdesetdevetogodišnjem muškarcu operativno je odstranjen veliki švanom lokaliziran cervikomedijastinalno. Višeslojnom kompjutoriziranom tomografijom toraksa, ultrazvučnim pregledom vrata ukazano je, a intraoperativno i potvrđeno, da je tumor nastao iz niti vratnog simpatikusa, odnosno iz donjeg simpatičkog ganglija. Sama tvorba nije bolesniku uzrokovala tegobe, već je dijagnostička obrada započeta zbog povišene sedimentacije, leukopenije i limfocitopenije. **Rasprava i zaključak:** Švanomi su dobroćudni tumori koji nastaju iz istoimenih stanica ovojnice živca. Mogu se nalaziti u svim dijelovima tijela. Od 25 do 40 % tumora raste u području glave i vrata, a oni koji su podrijetlom iz simpatičkih živaca ili ganglija, iznimno su rijetki. U literaturi ih je opisano svega pedesetak. U našem smo slučaju utvrdili da potječe od niti donjeg vratnog simpatičkog ganglija. Prethodno su u literaturi opisana dva takva slučaja. U našem radu ukazujemo na važnost pomnog promatranja svakog detalja jedne kliničke slike, te potrebe razmatranja rijetkih i neočekivanih mogućnosti.

**Ključne riječi:** cervikomedijastinalni tumor, ekstrakranijalni švanom, neurilemom, švanom, vratni simpatički lanac

**Abstract. Aim:** The aim of this paper is to present a case of a rare tumor of an uncommon localization, describe the diagnostic pathway, treatment and outcome with the final diagnosis confirmed by the pathohistologic analysis. **Case report:** We present a case of a 49-year-old man with a large cervicomedial Schwannoma, treated with surgical excision. This benign tumor originated from the fibers of inferior sympathetic ganglion of the cervical sympathetic chain. Computerized tomography scan, ultrasound examination of the neck, and finally intraoperative exploration confirmed this schwannoma's rare origin. The tumor grew without any symptoms. The diagnostic procedure was started because of high sedimentation rate, leukopenia and thrombocytopenia. **Discussion and conclusion:** Schwannomas are benign tumors which originate from the Schwann nerve sheath cells. Approximately 25-40% of them are located in head and neck region. Those originating from sympathetic chain and ganglions are extremely rare with only 50 cases described in the literature. Only two of them originated from inferior cervical sympathetic ganglion. In this paper we emphasise the importance of detailed care for every symptom and sign of any disease, having in mind rare and less expectable options.

**Key words:** cervical sympathetic chain, cervicomedial tumor, extracranial schwannoma, neurilemoma, schwannoma

## UVOD

Švanomi (neurilemomi, neurinomi) su dobroćudni tumori koji nastaju iz ovojnice živca. Svjetska zdravstvena organizacija svrstava ih u skupinu tumora moždanih i paraspinalnih živaca. Po histološkoj slici mogu biti celularni, pleksiformni ili melanotični<sup>1</sup>. Javljaju se sporadično ili kao dio sindroma (neurofibromatoza tip II – morbus von Recklinghausen). Švanomi su rijetki tumori, a mogu rasti iz svih moždanih (izuzev I i II koji nemaju Schwannovih stanica), perifernih i autonomnih živaca. U 25 – 40 % slučajeva nalaze se u području glave i vrata. Rastu sporo, često bez popratnih tegoba. Kada ih ima, znakovi i simptomi njihovog rasta ovisni su o lokalizaciji i živcu iz kojeg nastaju<sup>2</sup>. Švanomi podrijetla simpatikusa iznimno su rijetki. U literaturi je opisano svega 50-ak slučajeva<sup>3,4</sup>.

U ovom radu prikazujemo slučaj četrdesetdevetogodišnjeg muškarca s rijetkim tumorom još rjeđe lokalizacije. Također opisujemo dijagnostički postupak, liječenje, te konačni ishod određen tek patohistološkom analizom.

## PRIKAZ SLUČAJA

Bolesnik je muškarac u dobi od 49 godina iz okolice Karlovca, koji se javio svom liječniku zbog nespecifičnih smetnji, umora i općenito lošeg osjećanja. Učinjeni su mu laboratorijski nalazi, u kojima je nađena povišena sedimentacija eritrocita, leukopenija i trombocitopenija. Upućen je na pregled i obradu hematologa. Prije godinu dana operirao je tumor lijeve očne vjeđe, a defekt je rekonstruiran transpozicijskim režnjem kože glabelarne regije. Blaga asimetrija vjeđa, te ptoza lijeve gornje vjeđe, objašnjena je kao posljedica oživljavanja u operiranom području. Kliničkim pregledom utvrđen je uredan tjelesni status. Limfni čvorovi dostupni palpaciji nisu bili povećani. Osim već spomenutih odstupanja, laboratorijski nalazi bili su uredni (L 2,9; Trc 132). Učinjena je višeslojna kompjutorizirana tomografija (engl. *multislice computerized tomography*; MSCT) toraksa i abdomena. Nađeno je nekoliko blaže uvećanih limfnih čvorova u srednjem medijastinumu (15 mm u promjeru) i solitarni ekspanzivni proces na granici vrata i medijastinuma lijevo. MSCT-om je na bazi vrata lijevo

utvrđen ovalni, oštro ocrtani, solidotkivni nodus smješten dorzolateralno od lijevog režanja štitnjače koji se širi intratorakalno, potiskuje lijevi režanj štitnjače i traheju kontralateralno i ventralno. Slabo se imbibira kontrastnim sredstvom i otvorene je etiologije. Diferencijalno dijagnostički može se raditi i o uvećanom limfnom čvoru (slika 1).

Učinjena je citološka punkcija pod kontrolom ultrazvuka. U nalazu je bilo dosta mezenhimalnih stanica, nešto multinuklearnih stanica, ekstracelularna ružičasta supstanca, rijetki limfociti, granulociti i eritrociti. Postavljena je radna dijagnoza limfoproliferativne bolesti i zatražena je ekstirpacija čvora na vratu radi patohistološke verifikacije.

Švanomi u vratu iznimno su rijetki. Njihova cervikomedijastinalna lokalizacija i podrijetlo iz niti donjeg vratnog simpatičkog ganglija opisana je dosad u samo dva slučaja. Zbog rijetkih i neočekivanih ishoda dijagnostičkog postupka, ovaj primjer ukazuje na važnost razmatranja svih detalja jedne kliničke slike.

Nakon zaprimanja na naš odjel učinjena je otorinolaringološka obrada. Lijevo supraklavikularno, ispod donje trećine sternokleidomastoidnog mišića, palpirao se u dubini kranijalni dio kuglaste tvorbe, gumaste konzistencije. Indirektolaringoskopski prikazan je larinks uredne strukture i vidljivi dio treheje i glasnice uredne pomičnosti.

Operativni zahvat učinjen je u općoj anesteziji. Tvorbom smo pristupili kroz horizontalni rez supraklavikularno. Lijevi režanj štitnjače odmaknut je medijalno, a arterija karotis i vena jugularis lateralno. Odstranjena je inkapsulirana tvorba veličine 6x5x3 cm koja je bila u kontaktu sa ždrijelom, jednjakom, prevertebralnim mišićima, neurovaskularnim snopom i štitnjačom, a spuštala se u medijastinum. Postoperativno, rana je zacijelila uredno, a bolesnik nije imao nikakvih tegoba.

Patohistološkim nalazom utvrđen je tumor veličine 6x5x3 cm građen od vezivne čahure na površini, a ispod koje se izmjenjuju dva tipa tumorske građe. Tumor čine Antoni A područja građena od otočića vrtložasto isprepletenih snopova stanica, i Antoni B područja, manje celularna s upalnim infiltratima, gdje su vretenaste stanice bez posebnog rasporeda u rahlom vezivnom matriksu.



**Slika 1.** MSCT snimka kroz medijastinalni dio tumora  
**Figure 1.** MSCT scan throughout the mediastinal part of the tumor

Imunohistokemijski, tumorske stanice dale su pozitivnu reakciju na S-100 protein. Proliferacijski indeks bio je nizak (1 %).

Postoperativno potražili smo znakove Hornerovog sindroma. Uz već prisutnu ptozu, koja najvjerojatnije nije bila posljedica plastično-kirurške operacije vjeđe, nađena je mioza i enoftalmus.

#### RASPRAVA

Švanomi smješteni u vratu mogu potjecati od IX, XI, XII moždanog živca, cervikobrahijalnog pleksusa, i simpatičkog lanca. Najčešće nastaju od X moždanog živca, vagusa. Često nije moguće odrediti ishodišni živac<sup>2,5</sup>. Javljaju se kao asimptomatske tumorske mase. Unatoč upotrebi suvremenih dijagnostičkih sredstava – MSCT, magnetske rezonancije, angiografije, ultrazvučno kontrolirane citološke punkcije – predstavljaju dijagnostički problem<sup>4-6</sup>. I kod našeg bolesnika, sve upotrijebljene dijagnostičke metode nisu nas približile točnoj dijagnozi (MSCT, ultrazvuk, citološka punkcija).

Švanomi podrijetla vratnog simpatičkog lanca vrlo su rijetki. Literatura govori o 50-ak opisanih slučajeva duž cijelog simpatičkog paravertebralnog lanca, najčešće u cervikalnom dijelu<sup>3,4,7</sup>. Opisani su neki tipični znakovi koji bi mogli pomoći u preoperativnom određivanju ishodišta tumora. Oni koji su podrijetla ovojnice vagusa razmiču arteriju karotis i venu jugularis, dok oni podrijetla vratnog simpatičkog lanca lateraliziraju cijeli neurovaskularni

snop<sup>8,9</sup>. Kod prikazanog bolesnika na MSCT snimkama vidljiva je lateralizacija neurovaskularnog snopa zbog veličine tumora, te pomicanje lijevog reznja štitnjače i dušnika na suprotnu stranu.

Cervikalni simpatikus formira tri ganglija, gornji, srednji i donji. Zajedno s nitima prvog torakalnog ganglija može tvoriti ganglion stellatum. Velika većina opisanih simpatičkih švanoma ishodište ima u nitima gornjeg i srednjeg ganglija<sup>4,10</sup>. U članku Cashmana i sur. opisan je, po njima dostupnim podacima, jedini opisani slučaj švanoma s ishodištem iz donjeg ganglija vratnog simpatičkog lanca<sup>11</sup>. U literaturi smo pronašli još jedan prikaz slučaja iste lokalizacije<sup>4</sup>. S obzirom na cervikomedijastinalnu lokalizaciju dokumentiranu MSCT snimkama i potvrđenu intraoperativnim nalazom, možemo ustvrditi kako je i u našem slučaju ishodište donji simpatički ganglij, što ovaj primjer čini još rjeđim i neobičnijim.

Rijetki su članci koji opisuju više slučajeva švanoma podrijetla simpatikusa, a još manje ih je vezanih uz vratni simpatički lanac. Zato je i vrlo teško naći vrednije podatke o epidemiološkim, etiološkim, morfološkim i drugim karakteristikama tumora. U većine prikazanih bolesnika tumor je otkriven u dobi između 20 i 50 godina<sup>3,4</sup>, češće u muškaraca nego u žena, u odnosu 3 : 1<sup>4,12</sup>. Nije nađeno mogućih uzročnih čimbenika. Premda suvremene radiološke metode, osobito MR, mogu postaviti sumnju na švanom, konačna dijagnoza postavlja se patohistološki i imunohistokemijskom analizom. Patohistološki je moguće razlikovati tri podtipa: celularni, pleksiformni i melanotički. Imunohistokemijski, karakterističan je pozitivitet na S-100, uz negativitet za neurofilamentni protein<sup>13</sup>. Maligni oblici švanoma su sporadični<sup>7</sup>.

Opće prihvaćena metoda liječenja je kirurška ekscizija, a s obzirom na to da se radi o benignim tumorima, uz maksimalno čuvanje okolnih struktura i živca iz kojeg je nastao. Recidivi nisu opisani<sup>3-6,10-12</sup>. Razvoj Hornerovog sindroma nakon operacije švanoma nastalih iz vratnog simpatičkog lanca prije je pravilo nego izuzetak<sup>3-6,14</sup>. Kako su nas prvi znaci bolesti i hematološka dijagnostička obrada usmjerili prvenstveno na dokazivanje limfoproliferativne bolesti, nismo obraćali pažnju na moguće znakove Hornerovog sindroma preoperativno. Uočenu ptozu lijeve gornje očne vjeđe pripisali smo operaciji kožnog tumora na

njoj, rekonstrukciji transpozicijskim glabelarnim režnjem i nastalom ožiljku. Postoperativno uočili smo miozu i diskretni enoftalmus. Oftalmolog je potvrdio znakove Hornerovog sindroma. Bez obzira na oftalmološki nalaz, naš bolesnik nema smetnji s vidom niti okom.

Potražili smo u literaturi podatke o veličini tumora u trenutku otkrivanja ili liječenja. Našli smo svega nekoliko članaka s egzaktnim podacima<sup>3,4,9,14,15</sup>, koji su uključivali tumore podrijetla simpatikusa, ali i ostalih ishodišnih živaca u području glave i vrata, ili u području cijelog paraspinalnog simpatičkog lanca<sup>4</sup>. Kim i sur.<sup>9</sup> navode 7 tumora, veličine određene na CT i MR snimkama, 6 podrijetla vagusa i 1 podrijetla vratnog simpatikusa veličine od 4x2x1 cm do 6x6x4 cm. Jain i sur.<sup>4</sup> opisuju 3 tumora veličine 3,2 cm u promjeru, 3,5x2,5 cm, i 3,2x2,3 cm. Kahrman i sur.<sup>15</sup> pišu o golemom švanomu vrata veličine gotovo 9x7x6 cm. Tumor iz našeg prikaza mjeri 6x5x3 cm. Iako je jedan od većih opisanih u vratu, našem bolesniku nije pričinjavao tegoba, niti ga je on sam osjetio.

Pregledavanjem literature nismo našli povezanost švanoma bilo koje lokalizacije s trombocitopenijom i limfocitopenijom, nalazima od kojih je počela dijagnostička obrada našeg bolesnika. Nismo našli niti ikakvu patofiziološku poveznicu između tih znakova i tumora, stoga je švanom najvjerojatnije samo slučajni nalaz hematološke obrade, odnosno samo zanimljiva klinička prezentacija jednog rijetkog tumora.

## ZAKLJUČAK

Ovaj slučaj švanoma u vratu poseban je iz više razloga. Njegova cervikomedijastinalna lokalizacija, podrijetlom iz simpatičkih niti donjeg vratnog ganglija, u literaturi je opisana u samo dva bolesnika. Dojmljive veličine, jedan od većih opisanih u dostupnoj literaturi, rastao je bez ikakvih lokalnih tegoba, jer ih bolesnik nije imao. Dijagnostički put od asimptomatske limfocitopenije i trombocitopenije, sumnje na limfoproliferativnu bolest, potrebe za patohistološkom verifikacijom čvora u vratu kao najdostupnijeg suspektog limfnog čvora, operacije, intraoperativnog nalaza, do definitivne patohistološke dijagnoze slikovito opisuje kako ni primjenom svih suvremenih dijagnostičkih postupaka ne moramo biti ni blizu prave

dijagnoze. Pripisivanje znakova Hornerovog sindroma (ptoze vjeđe i asimetrije očiju) ožiljku ranije učinjene operacije, a ne znakovima oštećenja vratnog simpatikusa tumorom, ukazuje na važnost pomnog promatranja svakog detalja jedne kliničke slike i potrebe razmatranja i onih rjeđih i neočekivanih mogućnosti.

## LITERATURA

1. Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD. WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System. Lyon, France: IARC Press; 2007.
2. Ducatman BS, Scheithauer BW, Piepgras DG, Reiman HM, Ilstrup DM. Malignant peripheral nerve sheath tumors. A clinicopathologic study of 120 cases. *Cancer* 1986;57:2006–21.
3. Bocciolini C, Dall'Olio D, Cavazza S, Laudadio P. Schwannoma of sympathetic cervical chain: assessment and management. *Acta Otorhinolaryngol Ital* 2005;25:191-4.
4. Jain S, Houseknecht K, Rojjani AM, Setzer M, Vrionis FD. Management of nerve sheath tumors arising in the sympathetic chain. *Cancer Control* 2008;15:352-7.
5. Leu YS, Chang KC. Extracranial head and neck schwannoma: a review of 8 years experience. *Acta Otolaryngol* 2002;122:435-7.
6. Hood RJ, Jensen ME, Reibel JF, Levine PA. Schwannoma of the cervical sympathetic chain, the Virginia experience. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2000;109:48-51.
7. Handzic-Cuk J, Simonc S, Bumtha Z. Malignant Schwannomas of the sympathetic chain, combined with plexiform neurofibromas of the tongue and larynx in a patient with Recklinghausen's disease. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 1997;254:20–1.
8. Anil G, Tan TY. Imaging characteristics of schwannoma of the cervical sympathetic chain: a review of 12 cases. *Am J Neuroradiol* 2010;31:1408-9.
9. Kim SH, Kim NH, Kim KR, Lee JH, Choi HS. Schwannoma in head and neck: preoperative imaging study and intracapsular enucleation for functional nerve preservation. *Yonsei Med J* 2010;51:938-42.
10. Souza JW, William JT, Dalton ML. Schwannoma of the cervical sympathetic chain: it's not a carotid body tumor. *Am Surg* 2000;66:52-5.
11. Cashman E, Skinner LJ, Timon C. Thyroid Swelling: an unusual presentation of cervical sympathetic chain schwannoma. *Medscape J Med* 2008;10(8):201.
12. Wax MK, Shiley SG, Robinson JL. Cervical sympathetic chain schwannoma. *Laryngoscope* 2004;114:2210-3.
13. Stefansson K, Wollmann R, Jerkovic M. S-100 protein in soft-tissue tumors derived from Schwann cells and melanocytes. *Am J Pathol* 1982;106:261-8.
14. Tomita T, Ozawa H, Sakamoto K, Ogawa K, Kameyama K. Diagnosis and management of cervical sympathetic chain schwannoma: a review of 9 cases. *Acta Otolaryngol* 2009;129:324-9.
15. Kahraman A, Yildirim I, Kiliç MA, Okur E, Demirpolat G. Horner's syndrome from giant schwannoma of the cervical sympathetic chain: case report B-ENT. 2009;5:111-4.