

Neurinom etmoidnog sinusa

Neurinoma of the ethmoid sinuses

Stjepan Grabovac, Spomenka Manojlović, Dubravka Bobonj-Hižak*

Sažetak

Neurinomi su benigne novotvorenine koje nastaju od Schwannovih stanica ovojnice perifernih živaca. Iako se skoro polovina svih neurinoma javlja u području glave i vrata, njihova lokalizacija u nosu i paranazalnim šupljinama je rijetkost. Rastu dugo bez simptoma, te pri postavljanju dijagnoze često imponiraju veličinom. U radu smo opisali slučaj bolesnika čiji je jedini simptom bila začepjenost jedne strane nosa. Endoskopskim i radiološkim pregledom postavljena je radna dijagnoza solidnog koanalnog polipa s ishodištem unutar etmoidnog sinusa. Učinjena je endoskopska operacija lijevog etmoidnog sinusa. Imunohistokemijski tumorske stanice pokazuje pozitivnu reakciju na S-100 protein, što potvrđuje da se radi o neurinomu. Godinu dana poslije operacije nema znakova recidiva.

Ključne riječi: neurinom, etmoidni sinus

Summary

Neurinomas are benign new masses that are formed from Schwann's cells of the peripheral nerves sheaths. Although almost half of all neurinomas appear within the head and neck areas, their localisation in the nose and paranasal cavities is rare. They grow during a long period of time without any symptoms and while being diagnosed they are often of an impressive size. The paper describes the case of a patient whose only symptom was a blocked one side of the nose. Endoscopic and radiology check-up diagnosed a solid choanal polyp with the origin inside the ethmoid sinus. Endoscopic surgery of the left ethmoid sinus was performed. Immunohistochemical tumor cells show a positive reaction to S-100 protein which confirm the diagnosis of an neurinoma. A year later there are no signs of any recidive.

Key words: neurinoma, the ethmoid sinuses

Med Jad 2014;44(3-4):125-130

Uvod

Neurinomi su benigne novotvorenine čije je porijeklo od Schwannovih stanica ovojnice perifernih živaca. Lokalizacija im je moguća svugdje u tijelu.¹ Kako je područje uha, grla i nosa bogato perifernim živcima, neurinomi se u tom području javljaju u 25-30% svih slučajeva.^{1,2} Unatoč visokoj pojavnosti u predjelu glave i vrata, u predjelu nosa i paranazalnih šupljina su prava rijetkost i samo 4% ih se nalazi na toj lokaciji.³ Učestalost im je podjednaka u oba spola, a uglavnom se javljaju u osoba srednje životne dobi. Klinički su to tvorbe koje rastu sporo, dugo vremena su bez simptoma, a često se otkriju tek kada veličinom počnu skretati pozornost.¹⁻⁶

Anatomska građa paranazalnih šupljina i nosa pogoduje da isti ostaju dugo skriveni u šupljinama glave. Iako potječu od stanica živčanih ovojnice,

nikada nema specifične neurološke simptomatologije, te je nemoguće reći od kojega živca neurinom potječe.²⁻⁷

Osim kliničkog endoskopskog pregleda nosa i paranazalnih šupljina, pri postavljanju dijagnoze, uz kompjutoriziranu tomografiju i angiografiju, dolazi u

* **Opća bolnica Bjelovar**, Djelatnost za bolesti uha, nosa i grla (prim. dr. sc. Stjepan Grabovac, dr. med.)
Djelatnost za patologiju (Dubravka Bobonj-Hižak, dr. med.), **Klinička bolnica Dubrava**, Zavod za kliničku i eksperimentalnu patologiju (prof. dr. sc. Spomenka Manojlović, dr. med.)

Adresa za dopisivanje/ *Correspondence address*: Prim. dr. sc. Stjepan Grabovac, dr. med., Opća bolnica Bjelovar, Djelatnost za bolesti uha, nosa i grla, Mihanovićeva 8, 43000 Bjelovar, E-mail: stjepan.grabovac@bj.t-com.hr

Primljeno / *Received* 2013-11-20; Ispravljeno / *Revised* 2014-07-02; Prihvaćeno / *Accepted* 2014-08-22

obzir i magnetska rezonancija, uz upotrebu kontrastagandolinium koji povećava sigurnost kliničke dijagnoze.⁸⁻¹¹

Ipak definitivna dijagnoza je samo patohistološka. Važno je razlikovati neurinom od primarnog benignog neurofibroma koji se javlja u sklopu von Recklinghausenove bolesti i koji može pokazivati mogućnost maligne transformacije i recidiva.¹

Liječenje se sastoji isključivo od radikalnog kirurškoga odstranjenje tumora i u tom slučaju nema recidiva. Kontrole se preporučuju u razumnom vremenskom razdoblju, što je kod našeg bolesnika bilo svaka tri mjeseca u prvoj godini od početka liječenja, svakih šest u drugoj, a kasnije jednom godišnje, do petogodišnjeg razdoblja od operacije.⁶⁻¹¹

Prikaz slučaja

Muškarac star 63 godine javio se u otorinolaringološku ambulantu zbog otežanog disanja na lijevu nosnicu. Do tada nije teže bolovao. Alergičan je na ambroziju i kućnu prašinu. Rinoskopski sluznica nosa bila je blijeda i lividna. Pri endoskopskom pregledu nosa, rigidni endoskop 0°, nađe se polipoidna tvorba koja je ispunjavala ostiomeatalni kompleks, spuštajući se ispod srednje nosne školjke u epifarinks. Na palpaciju metalnom

sondom tvorba se doimala elastične konzistencije, pomična je i nije krvarila na dodir.

Na kompjutoriziranoj tomografiji bez upotrebe kontrasta, cijela lijeva nosna šupljina, ostiomeatalni kompleks, stanice srednjeg i stražnjeg etmoida, ispunjeni su solidnim tkivom koje se naslanja na nosnu pregradu i blaže ju dislocira (Slika 1).

Dorzalno se tkivo utiskuje prema epifarinksu u obliku koanalnog polipa. Maksimalni sinus s lijeve strane bio je slobodan (Slika 2).

Na osnovu kliničkoga nalaza i kompjutorizirane tomografije postavljena je radna dijagnoza velikog solidnog koanalnog polipa. Prijeoperacijska biopsija nije rađena. U endotrahealnoj anesteziji učinjena je operacija – funkcionalna endoskopska sinusna kirurgija, pri čemu je čitav srednji i stražnji etmoid bio ispunjen polipoidnom masom koja se spuštala u epifarinks. Odstranjena tvorba bila je elastična na opip i klinički je ostavljala dojam fibroziranog koanalnog polipa. Odstranjeni materijal poslan je na patohistološku analizu.

HE i Malory bojenjem stakalaca, nađe se tkivo građeno od isprepletenih vrtložastih snopića duguljastih, izvijuganih stanica koje odgovaraju Schwannovim stanicama između kojih se nalaze sitne kapilare urednoga izgleda (Slika 3).



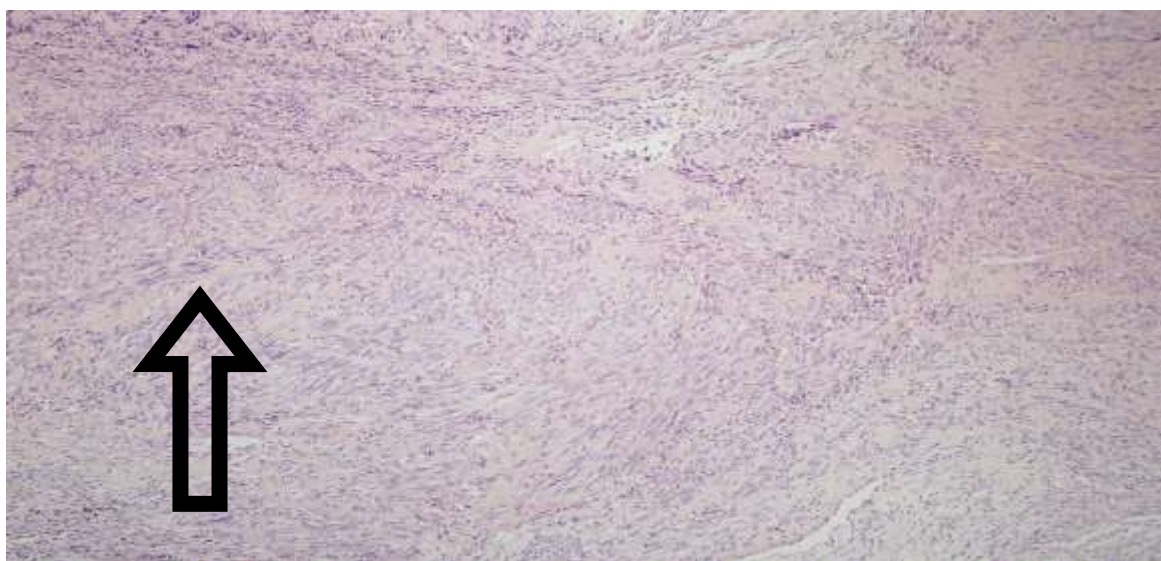
Slika 1. Na kompjutoriziranoj tomografiji bez kontrasta lijeva nosna šupljina ispunjena je solidnim tkivom, prvenstveno benignih karakteristika. Strelica pokazuje tumorsko tkivo koje ispunjava gotovo cijelu lijevu nosnu šupljinu.

Picture 1 Computed Tomography scans without contrast. The left nasal cavity is occupied by a solid tissue with primarily benign characteristics. The arrow points to the tumour tissue that occupies the left nasal cavity.



Slika 2. Strelica pokazuje tumorsko tkivo koje prolazi uskom bazom i utiskuje se prema epifarinksu u obliku koanalnog polipa. Maksilarni sinus s lijeve strane je slobodan.

Picture 2 The arrow points to the tumour tissue that starts from the narrow base and pushes into epipharynx in the form of choanal polyp. Left maxillary sinus is clear.

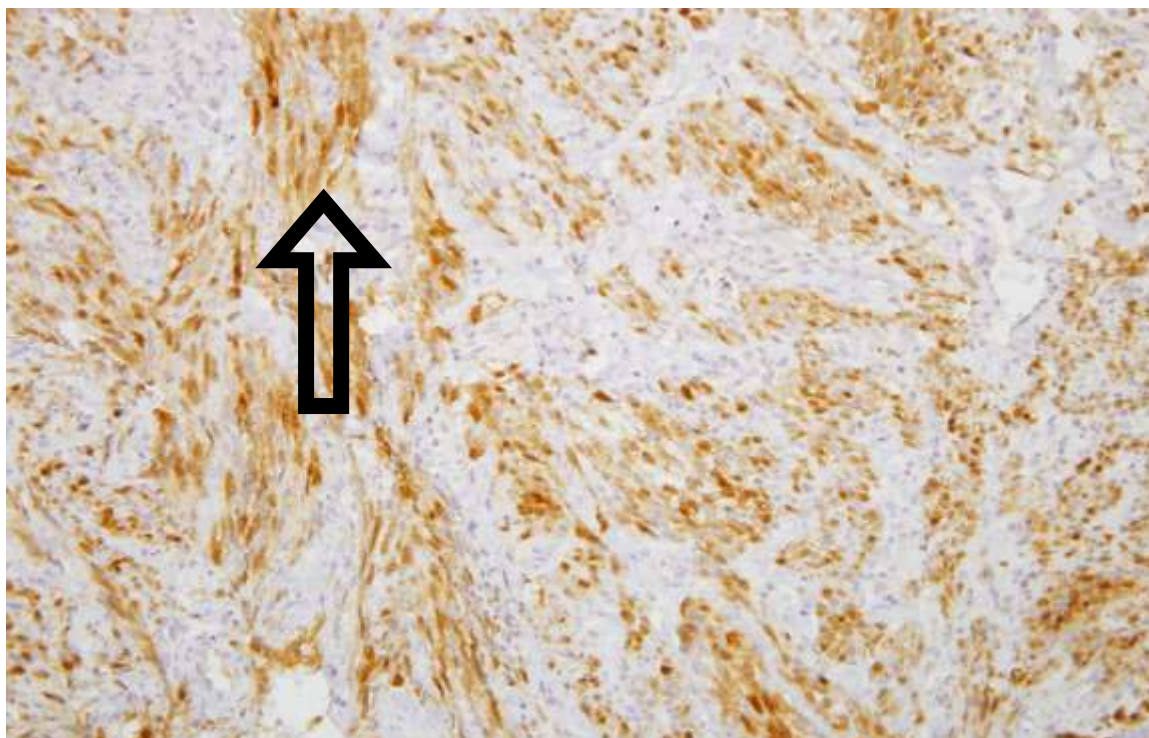


Slika 3. Histološki je tumorsko tkivo građeno od isprepletenih snopova vretenastih stanica s izduženim, mjestimice palisadno poredanim jezgrama i izvijuganim snopićastim citoplazmama. Strelica pokazuje snopove vretenastih stanica (HE x 100).

Picture 3 Histology results show that the tumour tissue is composed of spindle fusiform cells with elongated and, in places, arranged in palisade pattern nuclei and spiral cytoplasmic spindles. The arrow points spindle fusiform cells (HE x 100).

Imunohistokemijski tumorsko tkivo pokazuje pozitivnu reakciju na vimentin i S-100 protein, a negativnu na mišićni aktin i CD-34 marker (Slika 4).

Godinu dana iza operacije bolesnik je bez znakova recidiva.



Slika 4. Tumorske stanice (strelica) pokazuju pozitivnu reakciju na S-100 protein. (x200)
Picture 4 Tumour cells show (the arrow) a positive reaction to S - 100 protein. (x 200)

Rasprava

Dva su tipa neurogenih tumora koji potječu iz stanica ovojnice perifernih živaca: neurinom i neurofibrom. Neurinomi su obično solitarni tumori koji nikad ne sadrže živčana vlakna, dok su neurofibromi najčešće multiple, difuzne novotvorine koje zahvaćaju i živčana vlakna, a pojavljuju se uglavnom u sklopu von Recklinghausenove bolesti. Važno je razlikovati neurinom od primarnog benignog neurofibroma koji ima mogućnost maligne transformacije i recidiva.¹

Neurinom se prvi put spominje u 18. stoljeću (Cheselden, 1764.). Detaljno ga je opisao Virchov 1873. godine nazvavši ga neurilemomom. Kako im je porijeklo od Schwannovih stanica, Verocay ih je 1908. godine nazvao i švanomima.¹

Neurinomi centralnog nervnoga sustava obično polaze od VIII, ponekad V živca, a u predjelu simpatikusa i kavernoznog sinusa su iznimka. Posebnu cjelinu, zbog svojih kliničkih osobitosti, čine neurinomi VIII moždanog živca, nervusa statoakustikusa, koji se iz unutarnjega slušnog hodnika polako šire u pontocerebelarni kut. Te tumore potanko je opisao Sir Charles Bell 1830. godine.^{4,5}

Vrlo je rijetka lokalizacija neurinoma u području paranazalnih šupljina i nosa.

Klinički se lako zamjene s izoliranim koanalnim polipom – Tip II polipa nosa. Jedan i drugi dugo rastu bez simptoma i otkriju se najčešće tek kada svojom veličinom dovedu do smetnji disanja na nos ili opstrukcije sinusnih ušća.⁶⁻¹²

Koliko su rijetki na toj lokalizaciji govori i podatak da je do sada opisano samo sedam nazoetmoidnih neurinoma s intrakranijalnom ekstenzijom, te do 2009. godine samo devetnaest neurinoma nosne pregrade.^{11,12,13}

Na Odjelu za kliničku onkologiju, Christia Hospital NHS, Manchester, u Velikoj Britaniji, u razdoblju od 1990. – 2008. godine opisano je samo pet benignih neurinoma u području paranazalnih sinusa.¹³⁻¹⁶

Makroskopski neurinomi su solitarni, dobro inkapsulirani tumori koji na prerezu pokazuju polja čvrstoga tkiva, cista, hemoragije, nekroze i depozita masnoga tkiva. Mikroskopski postoje dva tipa tumorskoga tkiva: Antoni-A građen od palisadno poredanih Schwannovih stanica s fibrilarnim zonama (Verocayeva tjelešca) i Antoni-B s nepravilno raspoređenim fibrilama i Schwannovim stanicama. Najčešće su oba tipa miješana kao što je bilo i kod našeg bolesnika.^{1,17,18}

Histološka slika hipercelularnosti i nekapsuliranosti tumora može dati sliku pogrešne ekspresije malignosti a time i prekomjernoga liječenja.¹⁶⁻²²

Na osnovi kliničko-endoskopskog nalaza, te kompjutorizirane tomografije na kojoj nije bilo znakova lokalne destrukcije kosti postavili smo radnu dijagnozu koanalnog polipa koji smo endoskopski operirali. Prijeoperacijska biopsija je nužna kod kliničke i radiološke sumnje na malignost, što kod našeg bolesnika nije bio slučaj.

Za potvrdu dijagnoze neurinoma mora se učiniti imunohistokemijska analiza, prvenstveno na S-100 protein koja je u 80-100% neurinoma pozitivna.²³⁻²⁷

Na redovnim kontrolama neophodan je endoskopski pregled nosa jer se jedino tako može dobro pregledati poslijeoperacijski stvorena šupljina etmoida.²⁷⁻²⁹

Zaključak

Neurinomi paranazalnih šupljina vrlo su rijetki i čine oko 4% svih neurinoma u predjelu glave i vrata. Opisali smo slučaj bolesnika s tumorom u predjelu srednjeg i stražnjega dijela lijevog etmoidnog sinusa, koji je svojom veličinom opstruirao nosnu šupljinu. Nakon radiološke i endoskopske obrade postavili smo radnu dijagnozu koanalnog polipa s ishodištem u lijevom etmoidnom sinusu koji smo odstranili endoskopskom kirurgijom. Konačna imunohistokemijska analiza utvrdila je da se radilo o neurinomu. Godinu dana nakon operacije na redovitim endoskopskim kontrolama nema znaka recidiva.

Literatura

- Šamija M, Šarčević B, Rudan I. Rijetki tumori. Zagreb: Nakladni zavod Globus, 1997.
- Matthies C, Samii M, Krebs S. Management of vestibular Schwannomas (Austic Neuromas): radiological features in 202 cases- their value for diagnosis and their predictive importance. *Neurosurgery*. 1997; 40:469-482.
- Habesoglu TE, Habesoglu M, Surmeli M, Uresin T, Egeli E. Unilateral sinonasal symptoms. *J Craniofac Surg*. 2010;21:2019-22.
- Ramsden RT. Acoustic tumors. U: Kerr AG. Scott-Brown's Otorhinolaryngology. London – Boston: Butterworths, 1988;500-533. str.
- Inoue T, Fukui M, Matsushima T, Hasuo K, Matsunaga M. Neurinoma in the cavernous sinus: report of two cases. *Neurosurgery*. 1990;27:986-990.
- Krisht AF, Kadri Paulo AS, Raja A, Hussein M. Pathology of the cavernous sinus. *Techniques in Neurosurgery*. 2003;8:204-210.
- Larsen PL, Tos M. Origin of nasal polyps. *Laryngoscope*. 1991;101:305-12.
- Stammberger H. Zur Therapie der Polyposis nasi. Abstract in *Allergologie*. 1995;18:119-20.
- Mey KH, Buchwald C, Daugaard S, Prause JU. Sinonasal schwannoma – a clinicopathological analysis of five rare cases. *Rhinology*. 2006;44:46-52.
- Braunschweig F, Kramer MF, Assmann G, Arbogast S, Leuing A. Schwannoma of the nasal cavity: a case report. *HNO*. 2007;55:1013-6.
- Karkas A, Righini C, Reyt E. A radiological case of sinusology: a schwannoma localized in the sinuses. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac*. 2007;124:239-43.
- Marquez Moyano JA, Navarro Cantero A, Garrido Iniesta J, Poyato Zamorano C. Nasal neurinoma: communication of a case and clinicopathologic analysis. *An Otorrinolaringol Ibero Am*. 2007;34: 243-9.
- George KJ, Price R. Nasoethmoid schwannoma with intracranial extension. Case report and review of literature. *Br J Neurosurg*. 2009;23:83-5.
- Bezircioglu H, Sucu HK, Rezanko T, Minoglu M. Nasal-subfrontal giant schwannoma. *Turk Neurosurg*. 2008;18:412-4.
- Rajagopal S, Kaushik V, Irion K, Herd ME, Bhatnagar RK. Schwannoma of the nasal septum. *Br J Radiol*. 2006;79:16-8.
- Tidmore T, Calhoun KH, Hirschi S, Miick R. Columellar schwannoma. *Ear Nose Throat J*. 2009; 88:38-40.
- Sheikh HY, Chakravarthy RP, Slevin NJ, Sykes AJ, Banerjee SS. Benign schwannoma in paranasal sinuses: a clinico-pathological study of five cases, emphasizing diagnostic difficulties. *J Laryngol Otol*. 2008;122:598-602.
- Higo R, Yamasoba T, Kikuchi S. Nasal neurinoma: case report and review of literature. *Auris Nasus Larynx*. 1993;20:297-301.
- Kodama S, Okamoto T, Suzuki M. Ancient schwannoma of the nasal septum associated with sphenoid sinus mucocele. *Auris Nasus Larynx*. 2010; 37:522-5.
- Ross C, Wright E, Moseley J, Rees R. Massive schwannoma of the nose and paranasal sinuses. *South Med J*. 1988;81:1588-91.
- Cakmak O, Yavuz H, Yucel T. Nasal and paranasal sinus schwannomas. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2003; 260:195-7.
- Suh JD, Ramakrishnan VR, Zhang PJ, et al. Diagnosis and endoscopic management of sinonasal schwannomas. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec*. 2011;73:308-12.
- Aruna B, Rama S, Jadyp D, Sudipan M. Schwannoma presenting as a recurrent nasal mass: a case report. *Int J Oral Maxillofac Pathol*. 2013;4:72-75
- Serhrouchni KI, Chbani L, Hammas N, et al. Two rare schwannomas of head and neck. *Diagn Pathol*. 2014;9:27.
- Ohashi R, Wakayama N, Kawamoto M, Tsuchiya S, Okubo K. Solitary nasal schwannoma : Usefulness of CD34 and calretinin staining for distinction from histological mimics. *J Nippon Med Sch*. 2013;80: 300-6.

26. Bassily R, Wallace D, Liolios V, Prinsely P, Beigi B. Ethmoidal air cell schwannoma presented as a fronto-ethmoidal mucocele. *Orbit.* 2013;32: 187-9.
27. Sagit M, Guler S, Yasar M, et al. An unusual mass filling within the middle meatus. *J Craniofac Surg.* 2012;23:567-8.
28. Hu J, Bao YY, Cheng KJ, Zhou SH, Ruan LX, Zheng ZJ. Computed tomography and pathological findings of five nasal neurilemmomas. *Head Neck Oncol.* 2012; 4:26.
29. Bel Haj Salah M, Khayat O, Koubaa W, Ben Gamra O, Chadly Debbiche A. Unusual naso-sinusal tumor. *Ann Pathol.* 2012;32:304-6.