

Nörofibromatozis tip 1 zemininde gelişen parotis bezi yerleşimli habis periferik sinir kılıfı tümörü olgusu

Malignant peripheral nerve sheath tumor in the parotid gland developed on the basis of neurofibromatosis type 1

Dr. Bora Başaran,¹ Dr. Kadir Serkan Orhan,¹ Dr. Beldan Polat,¹ Dr. Özgür Mete,² Dr. Nermin Başerer¹

¹*İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye;*

²*Department of Pathology, University Health Network, Toronto, Ontario, Canada*

Parotis bezi kökenli malign periferik sinir kılıfı tümörleri oldukça nadirdir. Olgular sporadik veya nörofibromatozis tip 1 zemininde gelişebilir. Parotis bezinden köken alan neoplaziler genel olarak kolay palpe edilebilir ve masif karakterlidir. Tümör habis karakterde dahi olsa, tanı esnasında fasiyal paralizi görülme olasılığı çeşitli çalışmalarda %15 civarındadır. Halbuki sinirin kendisinden köken alan bir habis tümör, erken dönemde fasiyal paralizi yapmasına rağmen uzun bir süre fizik muayenede fark edilmeyebilir ve fasiyal paralizi etyolojisinde rol alan diğer neoplazi dışı hastalıklarla karışarak tanı ve tedavinin gecikmesine yol açabilir. Özellikle tip 1 nörofibromatozis olguları habis periferik sinir kılıfı tümörü gelişimi açısından yüksek riskli olgulardır. Bu yazıda nörofibromatozis tip 1 zemininde gelişen bir habis periferik sinir kılıfı tümörü olgusu bildirilmiştir.

Anahtar Sözcükler: Fasiyal paralizi, habis periferik sinir kılıfı tümörü, parotis, nörofibromatozis.

Malignant peripheral nerve sheath tumors arising from the parotid gland are very rare. They can develop as sporadic cases, or on the basis neurofibromatosis type 1. Tumors originating from the parotid gland are generally easy to palpate and have a solid characteristic. Even if the tumor is malignant in character, the incidence of facial paralysis at the time of diagnosis is around 15% in various studies. However, a malignant tumor originating from the nerve itself may not be noticed during the physical examination for a long period time although it causes facial paralysis and may be mistaken with other non-neoplastic diseases involved in the etiology of facial paralysis leading to a delay in the diagnosis and treatment. Especially patients with type 1 neurofibromatosis have a great tendency to develop malignant peripheral nerve sheath tumors. In this article a case of malignant peripheral nerve sheath tumor developed on the basis of neurofibromatosis type 1 was reported.

Key Words: Facial paralysis, malignant peripheral nerve sheath tumor, parotid, neurofibromatosis.

Habis periferik sinir kılıf tümörleri (HPSKT), yanlış bir şekilde nörofibrosarkom, nörojenik sarkom, malign nörolemmoma veya malign schwannom olarak adlandırılmaktadır. Bu tümörlerin

kesin olarak sinir kılıfının Schwann veya perinöral fibroblast hücrelerinin hangisinden köken aldığı saptanamamıştır. Baş-boyun bölgesinde selim nörofibromlar ve schwannomlar oldukça sık