

SAKRAL MALİGN SCHWANNOM OLGUSU

Gülay Bozkurt, Necati Tatarlı, Oğuz Çayan, Ümit Kepoğlu, Bülent Karakaya, Zeki Oral
Bakırköy Ruh ve Sinir Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi 2.Nöroşirürji Kliniği,
İstanbul

Malign periferik sinir kılıfı tümörleri terimi; malign schwannom, malign nörofibrom, periferik sinir kılıfı fibrosarkomu ve nörofibrosarkomunu kapsamaktadır. Bu tümörler çok nadir olup, yumuşak doku sarkomlarının %10'unu oluştururlar. Genelde öncelik eden pleksiform nörofibromdan veya von Recklinghausen hastalığındaki tümörlerin birisinden gelişirler 2-6 cm arasında düzensiz sınırlı, nekroz içeren tümörler olup, hızla ekspansive olurlar ve yumuşak dokuyu infiltre ederler. Genellikle hematogen yolla metastaz yaparlar ve prognozları kötüdür.

Olgumuz bacaklarda ağrı ile beraber kuvvetsizlik, idrar ve gaita tutanamama ile başvuran 60 yaşında erkek olgu idi. MRI incelemesinde sakrumun tamamını tutan, kortikal kemikte destrüksiyonla seyreden, sağda anterior ve posterior paraspinal alana yayılan, sakral kanalda obliterasyona neden olan kitle tespit edildi. Opere edilen olgunun biyopsisi sonucunda, olguya malign periferik sinir kılıfı tümörü tanısı konuldu. Olgu, malign schwannomların çok ender görülmesi nedeniyle sunulmuştur.

SAKRAL MALİGN SCHWANNOM OLGUSU

Gülay Bozkurt, Necati Tatarlı, Oğuz Çayan, Ümit Kepoğlu, Bülent Karakaya,
Zeki Oral

Bakırköy Ruh ve Sinir Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi 2. Nöroşirürji
Kliniği, İstanbul

ÖZET:

Malign periferik sinir kılıfı tümörleri terimi; malign schwannom, malign nörofibrom, periferik sinir kılıfı fibrosarkomu ve nöfibrosarkomunu kapsamaktadır. Bu tümörler çok nadir olup, yumuşak doku sarkomlarının %10'unu oluştururlar. Genelde öncelik eden pleksiform nörofibromdan veya von Recklinghausen hastalığında görülen tümörlerin birisinden gelişirler. 2-6 cm arasında, düzensiz sınırlı, nekroz içeren tümörler olup, hızla ekspansiyon olurlar ve yumuşak dokuyu infiltre ederler. Bu nedenle geniş bir cerrahi rezeksiyon yapılmazsa, nüks etme olasılıkları yüksektir. Genellikle hematojen yolla metastaz yaparlar ve prognozları kötüdür. Olgu, malign schwannomların çok ender görülmesi nedeniyle yazıda sunulmuştur.

Anahtar Sözcükler: Malign schwannom, malign periferik sinir kılıfı tümörü, sakrum, tümör

GİRİŞ

Malign periferik sinir kılıfı tümörü (MPSKT) terimi; günümüzde, eskiden malign schwannom, malign nörofibrom, periferik sinir kılıfı fibrosarkomu ve nörofibrosarkomu

olarak bilinen tümörleri kapsayan bir terimdir (3,5). Schwannomların malign transformasyonu olan bu tümörler oldukça nadir görülürler. MPSKT'ler, yumuşak doku sarkomlarının %10'unu oluştururlar (4). MPSKT'lerin %40-60'ı, von Recklinghausen hastalığında ortaya çıkar (3,4). Von Recklinghausen hastalığına sahip hastaların %5-13'ünde bir MPSKT gelişir. Oldukça agresif seyreden bu tümörler lokal invazyona ve hematogen yolla metastazlara yol açarlar. Özellikle akciğer metastazı, en sık görülenidir. Retroperitoneum, mediastinum ve visserlerde, özellikle proksimal ekstremiteler ve boyundaki büyük sinirlerde görülebilirler. 8. sinirden bir MPSKT çıkabilir, fakat trigeminal sinir en sık tutulan kranial sinirdir (1).

OLGU SUNUMU

60 yaşında erkek olgu kliniğimize bel ve bacaklarda ağrı ile beraber bacaklarda kuvvetsizlik, idrar ve gaita tutamama şikayetleri ile yatırıldı. Olgunun öyküsünden 6 ay önce her iki bacağında ağrı ve kuvvetsizlik, 3 ay önce yürüyememe, 2 gün önce idrar ve gaitasını tutamama şikayetlerinin başladığı öğrenildi. 1 yıl önce olgunun serebral inmeğe bağlı sol hemiparezi geçirdiği ve sol kolunda sekel parezi kaldığı öğrenildi.

Genel fiziki muayenesi normal bulundu. Olguda nörofibromatozise ait bulgular Nörolojik muayenesinde bilateral Laseque 30 derece ve Aşil refleksi kaybı, bilateral proksimal kaslarda parezi (kas gücü 4/5) ve sol bacakta distalde 0/5 kas gücü ile sağ bacakta distalde 3/5 kas gücü, anal tonus yokluğu saptandı.

Olgunun lumbosakral bölge bilgisayarlı tomografisinde (BT), lomber 5 (L5) seviyesinden başlayarak sakral 3 (S3) seviyesine kadar sakrumun tamamında trabeküler ve kortikal kemiği tutan, yer yer destrüksiyon oluşturarak sağda belirgin bilateral sakroiliak eklemler yüzüne ve posterior paraspinal yağlı plana açılan, ayrıca anteriorda presakral yağlı mesafeye doğru uzanan, sakral kanalı ve ilgili seviyelerdeki nöral foraminalleri dolduran yumuşak doku yoğunluğunda kitle saptandı (Şekil 1 ve 2). Lumbosakral manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG), sakrumun tamamını tutan, kortikal kemikte destrüksiyona ve kemikte ekspansiyona neden olan, sağda anterior ve posterior paraspinal alana uzanan yumuşak doku komponenti izlenen,

sakral foraminaller ve sakral kanalda obliterasyona neden olan kitle gözlemlendi. Yumuşak doku komponenti, santral spinal kanal içinde L4-5 intervertebral disk seviyesine dek uzanarak dural kese ve spinal sinir köklerine bası oluşturmaktaydı. En belirgin L5 korpus posteriorunda olmak üzere inceleme alanına giren L2-L5 vertebralar, sağda daha belirgin olmak üzere her iki iliak kemik, pubis ve iskionda yama tarzında kemik iliği infiltrasyonu; ayrıca mesane tabanı posterior duvarında patolojik duvar kalınlaşması ve lümeninde debrıs bulunmaktaydı (Şekil 3 ve 4). Metastazlar açısından çekilen kontrastlı toraks ve tüm .batın bilgisayarlı tomografi incelemeleri normal olarak değerlendirildi.

Olgu ameliyat edilerek, sakrumu tamamen destrükte etmiş olan kitle nöral yapıları dekompresye edecek şekilde subtotal olarak çıkarıldı. Kitlenin patolojik incelemesi sonucu malign periferik sinir kılıfı tümörü tanısı konuldu.

Postop dönemde olguda yeni bir nörolojik defisit oluşmadı. Fakat nörolojik muayenesinde saptanan bulgular postop dönemde düzelmedi.

TARTIŞMA

Malign periferik sinir kılıfı tümörü (MPSKT), günümüzde, eskiden malign schwannom, malign nörofibrom, periferik sinir kılıfı fibrosarkomu ve nörofibrosarkomu olarak bilinen tümörleri kapsayan bir terimdir (3,5). MPSKT'ler, yumuşak doku sarkomlarının %10'unu oluştururlar (4). MPSKT'lerin yaklaşık olarak %40-60'ı von Recklinghausen hastalığında ortaya çıkar. Von Recklinghausen hastalığına sahip hastaların %5'inde bir MPSKT gelişir (3,4).

Histolojik olarak MPSKT'ler solid olma eğilimindedirler; kirli beyazdan kırmızımsı-maviye dek rengi olan bu tümörler, sıklıkla hemorajili hafif sarımsı alanlar oluşturan nekrozlu bölgeler içerirler. Tümör büyürken, çevresinde bir psödokapsül gelişir. Neoplastik içi hücreler, miksoid ve hiposellüler zonlar arasında bulunurlar. Mitotik aktivite, nekroz ve infiltrasyon kadar sıktır. Schwann hücre diferansiyasyonu, her zaman yoktur; tümör, sıklıkla dominant olarak periferik sinir kılıfına ait diğer hücreleri içerirler (1,6). Örneğin, histolojik varyantlar, epitelial malign tümörleri

Tümör eksizyonu ile ilişkili morbidite nedeniyle cerrahinin genişletilmesi kararı, kesin histolojik tanıya bağlı olacaktır. Yüksek grade'li periferik sinir kılıfı sarkomları, frozen kesitinde kolayca ayırt edilebilirler. Fakat çoğu vakada tanının doğrulanması için, parafinle sabitlenmiş dokularda daha mükemmel bir histolojik değerlendirme yapılmasına ihtiyaç olabilir. Bu vakalarda, daha sonraki bir dönemde genişçe yapılan bir cerrahi sonucu elde edilen biyopsi gerekli olabilir. Bu durumlarda biyopsi yeri ve tümör infiltrasyonu bölgesi göz önünde tutulmalıdır ve takip eden cerrahi, buna göre planlanmalıdır (1).

Geçmişte organ amputasyonunun, sürvi için en iyi sonucu verdiği düşünülürdü (5). Amputasyon olmadan tümör eksize edilebilirse, organı kurtarmanın mümkün olabileceği kanaati artık daha yaygındır. Bir çok yazar, amputasyonun, lokal tümörün yeniden oluşmasını engellemesine rağmen, metastaz oranını değiştiremediğini savunmaktadırlar. Böylece "organ koruyan" cerrahi, günümüzde, bu tümörler için kabul görmüştür (1). Cerrahi sonrası uygulanabilen adjuvan tedaviler, radyoterapi ve/veya kemoterapidir.

Sonuç olarak; lokal nüksleri önlemek amacıyla, önemli vasküler yapıları koruyarak tümörün geniş eksizyonu önerilmektedir.

içerirler. Heterolog elementler, MPSKT'lerin %15'inde bulunur ve genellikle nörofibromatozis ile ilişkili tümörlerde görülürler (3). Bunların bulunması, neoplazmin doğal seyriyi değiştirmez. Bu varyantlara bir örnek olarak, malign schwannom veya rabdomiyosarkom elementlerini içeren malign tümör verilebilir (1).

Ağrı, bir MPSKT'nin en belirgin özelliğidir. MPSKT'lerin diğer özellikleri, 2-6 cm büyüklükte kitleler, düzensiz kenarlar, hızlı büyüme seyri gibi özelliklerdir. Çevresini saran yumuşak dokuya lokal infiltrasyon, sıklıkla geç dönemde ortaya çıkar. MPSKT'ler, sıklıkla tutulan sinirin dağılım bölgesinde nörolojik defisit oluştururlar. Preoperatif incelemeler, lokal invazyonu ve tümörün büyümesini saptamada ve metastazları göstermede MRG kullanımını kapsar (6). MPSKT'ler BT ve MRG'de düzensiz, infiltratif kenarlı olma eğilimindedirler. Bununla beraber, bu görüntüleme teknikleri, her zaman benign ve malign periferik sinir kılıfı tümörlerini ayırt etmede yararlı olmaz. Gallium-67 sitrat sintigrafisi, nörofibromatoziste malign tümörleri, benign tümörlerden ayırt etmede kullanılır (6).

MPSKT'nin doğal seyri, sıklıkla akciğerlere olmak üzere hematojen yolla metastazlarla beraber, lokal büyümedir (2). MPSKT'li hastaların 5 yıllık sürvi oranı %50'den fazla olarak rapor edilmiştir. Fakat bu oran von Recklinghausen hastalarında %10'un altına düşebilir (7). Spinal kanal içine ilerleyen tümörler, genişçe rezeksiyonlarının yapılmasındaki güçlükler nedeniyle, özellikle kötü prognoza sahiptirler.

Periferik sinir kılıfı sarkomlarının tedavisinde kullanılabilecek pek çok cerrahi seçenek vardır. Cerrahiden önce, sarkom kitlesine uygulanacak tedavi yöntemi belirlenir. Böyle vakalarda, yumuşak dokuların radikal eksizyonunun yapılmasına ve nörolojik fonksiyonun biraz feda edilmesine, ideal bir operasyon için ihtiyaç olabileceğini anlaması konusunda, hasta, preoperatif olarak hazırlanmalıdır. Her ne zaman yapılırsa yapılsın, orijinal operasyon sırasında tümör total olarak çıkarılır. Tümörü sadece içinden boşaltmak, yüksek lokal rekürrens riskine yol açar. Lokal infiltrasyon varsa, radikal en blok eksizyon uygulanmalıdır. Bitişik yumuşak dokuların rezeksiyonu, cömertçe yapılabilir (1). Fakat önemli olan, tutulmamış sinirlerin, arterler ve venlerin intakt olarak bırakılmalarıdır.

KAYNAKLAR

1. Belzberg AJ, Campbell JN. Malignant nerve sheath tumors. In: Wilkins RH, Rengachary SS, eds. Neurosurgery (vol 3), 2nd edition. New York: McGraw-Hill Comp, 1996; 3220-3221.
2. D'Angelo V, Casadei G, Bizzozero L. Cerebral metastasis from an epithelioid malignant schwannoma: case report. Neurosurgery 1991; 29:906-909.
3. Ducatman BS, Scheithauer BW, Piepgras DG, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumors: a clinicopathologic study of 120 cases. Cancer 1986; 57:2006-2021.
4. Enzinger FM, Weiss SW. Soft tissue tumors, 2nd ed. St. Louis: Mosby: 1988, pp 724-815.
5. Lusk MD, Kline DG, Garcia DA. Tumors of the brachial plexus. Neurosurgery 1987; 21:439-453.
6. Osborn AG. Nerve sheath tumors. In: Osborn AG, ed. Diagnostic Neuroradiology. St.Louis: Mosby-Year Book, Inc, 1994; 895-898.
7. Seppala MT, Haltia MJJ. Spinal malignant nerve sheath tumor or cellular schwannoma? A striking difference in prognosis. J Neurosurg 1993; 79:528-532.