

Perineal Yerleşimli Epitelioid Malign Periferik Sinir Kılıfı Tümörü

Epithelioid Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor In Perineal Region

Recep ANLATICI¹, Fazilet KAYASELÇUK², Cenk AKÇALI³, Turgut NOYAN⁴

¹Gaziantep Amerikan Hastanesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi

²Başkent Üniversitesi Patoloji ABD

³Gaziantep Üniversitesi Dermatoloji ABD

⁴Başkent Üniversitesi Genel Cerrahi ABD

Özet

Epitelioid malign periferik sinir kılıfı tümörü veya epitelioid malign schwannoma, malign schwannomanın nadir görülen bir alt formudur. Epitelioid malign periferik sinir kılıfı tümörü kaynaklarda sınırlı sayıda hastada bildirilmiştir. Otuzsekiz yaşında bayan hasta, sağ perineal bölgede labium majörü de invaze eden, 30x25x20 cm boyutlarında, üzeri ülserle, enfekte ve kötü kokulu kitle ile kliniğe yatırıldı. Hastaya geniş rezeksiyon ve aynı taraflı inferior epigastrik arter pediküllü vertikal rektus abdominus kas-deri flebi ile defekt onarımı uygulandı. Kemoterapi için Onkoloji Bölümüne devredilen hasta, ameliyat sonrası üçüncü ayda metastatik hastalık nedeniyle eks oldu.

Anahtar Kelimeler: Epitelioid malign periferik sinir kılıfı tümörü, Perineal bölge

Abstract

Epithelioid malignant schwannoma is an uncommon variant of malignant schwannoma. There are a few published articles about epithelioid malignant schwannoma in literature. A 38-year-old woman who had a necrotic and ulcerated, bad smelt mass with a size of 30x25x20 cm, at her right perineal region that invaded right labium majus was hospitalized. The patient was underwent large resection and ipsilateral inferior epigastric artery based vertical rectus abdominis musculocutaneous flap to reconstruct the defect. The patient referred to the Oncology Department for chemotherapy. She died within 3 months after the first operation. because of metastasis

Key Words: Epithelioid malignant peripheral nerve sheath tumor, Perineal region

Gaziantep Tıp Dergisi 2007, 36-38.

GİRİŞ

Periferik sinirlerden köken alan tümörler üç grupta toplanabilir. Adlandırılmasında ve kökenleri konusunda çok farklı görüşler olmasına karşın bu tümörler; schwannom (nörolemmom), nörofibrom ve malign schwannom olarak ayrılabilir (1). Epitelioid malign periferik sinir kılıfı tümörü veya eski adıyla epitelioid malign schwannoma ise malign schwannomanın oldukça nadir görülen bir alt formudur (2,3,6,7). Malign schwannomadan farklı olarak, çoğunluğu epitelioid görünümde schwann hücrelerinden oluşmuştur(2).

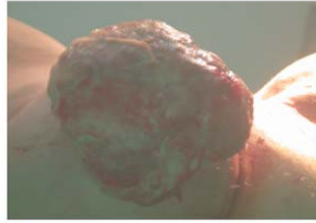
Epitelioid malign periferik sinir kılıfı tümörü, kaynaklarda sınırlı sayıda hastada bildirilmiştir (2,3,7). Genellikle 20-50 yaşlarında ve erkeklerde bayanlardan biraz daha fazla oranda görülmektedir. Tümör çoğunlukla siyatik, tibial, peroneal, fasiyal, antebrakial kutanöz gibi büyük çevresel sinirleri tutmaktadır (2,3,7). Olguların yaklaşık yarısında tanı konulduğunda uzak metastaz saptanmaktadır (2,3).

✉ Yazışma Adresi:
Dr.Cenk AKÇALI Gaziantep Üniversitesi Dermatoloji ABD
Adres: Gaziantep Üniversitesi Şehitkamil / Gaziantep
Tel:0.342.3606060/76583
E-mail: cenkakcali@yahoo.com

Biz bu çalışmada, perineal yerleşimli bir epitelioid malign periferik sinir kılıfı tümörü olgusunu sunduk. Hastada tanı konulduğunda iki taraflı akciğer metastazı mevcuttu.

OLGU SUNUMU

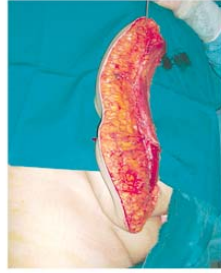
Yaklaşık 6 aydır sağ kasıkta hızlı olarak büyüyen, pis kokulu bir kitle nedeniyle Genel Cerrahi Kliniği'ne başvuran 38 yaşında bayan hastanın fizik muayenesinde; sağ perineal bölgede sağ labium majörü de invaze eden, 30x25x20 cm boyutlarında, üzeri ülserle ve enfekte kitle mevcuttu (Şekil 1). Yapılan insizyonel biopsi sonucu "malign mezenkimal tümör" olarak rapor edildi. Klinik ve radyolojik olarak lenfadenopati saptanmadı. Tomografide her iki akciğerde multipl metastazla uyumlu görüntü tespit edildi. Hastanın hijyenik durumunu iyileştirmek amacıyla kitlenin rezeksiyonu planlandı. Genel anestezi altında ameliyata alınan hastaya önce Genel Cerrahi Bölümü tarafından kolostomi açıldı. Kitle, üstte infra pubik bölge, medialde labium majör ve minörü, lateralde ise uyluk üst medial bölge kaslarını ve iskiyal kemiğin bir kısmını da kapsayacak şekilde rezeke edildi (Şekil 2). Oluşan defekt ikinci bir operasyonla 8x30 cm boyutlarında, aynı taraflı inferior epigastrik arter pediküllü vertikal rektus abdominus kas-deri flebi ile kapatıldı (Şekil 3). Flebin açığa kalan medial bölümüne ise kısmi kalınlıkta deri grefti konuldu. Flebin donör alanı primer kapatıldı (Şekil 4).



Şekil-1



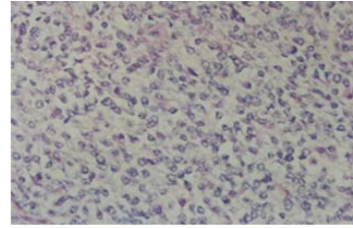
Şekil-2



Şekil-3



Şekil-4



Şekil-5

Şekil 1: Kitlenin ameliyat öncesi görünümü

Şekil 2: Kitlenin rezeksiyonu sonrası oluşan defekt

Şekil 3: Hazırlanan vertikal rektus abdominis kas-deri flebi

Şekil 4: Flebin ameliyat sonrası görünümü

Şekil 5: Epitelioid karakterde malign periferik sinir kılıfı tümöral hücreler. H-E X200

Kitlenin histopatolojik incelenmesinde; fibröz bağ doku septalar ile ayrılan, solid hücre grupları şeklinde gelişmiş, geniş nekroz alanları içeren tümöral lezyon izlendi. Tümörün eozinofilik sitoplazmalı, bol atipik mitoz içeren epitelyal görünümlü hücrelerden meydana geldiği görüldü (Şekil 5). Derin ve bir yan cerrahi sınırdaki tümörün varlığı, diğer cerrahi sınırlarda ise, kesi sınırına tümörün mikroskopik düzeyde yakınlığı izlendi. İmmünohistokimyasal incelemede pansitokeratin, düz kas aktini, desmin, HMB-45 (melanoma işaretleyicisi) ile tümör hücrelerinde boyanma saptanmadı. S-100 ile fokal pozitif boyanma tespit edildi. Bu bulgularla hastaya "epitelioid malign periferik sinir kılıfı tümörü" tanısı konuldu.

Hastada erken dönem komplikasyon oluşmadı ve kemoterapi için Onkoloji Bölümüne devredildi. Ameliyat sonrası ikinci ayda kitlenin nüks ettiği görüldü ve üçüncü ayda da hasta metastatik hastalık nedeniyle eks oldu.

TARTIŞMA

Epitelioid malign periferik sinir kılıfı tümörleri seyrek görülür. Malign periferik sinir kılıfı tümörü (MPSKT) sarkomların %10'undan daha azını oluştururken EMPSKT'leri tüm MPSKT'lerinin yaklaşık %5'ini oluşturmaktadır (3,4). McMenamin ve arkadaşlarının schwannomalardaki malign değişiklikleri kapsayan 17 olguluk seride, olgulardan yalnızca dört tanesinde epitelioid MPSKT saptanmıştır (3). Diğer bir çalışmada ise 10 malign periferik sinir kılıfı tümörü olgusunun yalnızca iki tanesi EMPSKT olduğu bildirilmiştir (4). Epitelioid MPSKT'leri genellikle erişkin yaşta görülmekte olup yaş aralığı 46-76 arasında değişmektedir (2,3,4,7).

Epitelioid MPSKT'lerin klinik belirtileri schwannomalardaki gibi ağrılı veya ağrısız büyüyen kitlelerdir. Ayrıca büyük sinirlerin dağılım bölgesinde parestezi de görülebilir (2,3). Kutanöz yerleşimli olanlarda cilt altında 2 cm'den küçük multipl nodüller olabilir (5). Kitlenin gelişimi hızlı olup; genellikle haftalar içerisinde büyük boyutlara ulaşabilmektedir (2,3). Yayınlarında bildirilen en büyük tümör boyutu 9x8,5x3,5 cm3 iken olgumuzdaki tümör boyutları bunun çok üzerinde olup 30x25x20 cm'dir. Lezyonların anatomik yerleşimleri genellikle büyük çevresel sinirlerin dağılımları boyunca olmaktadır (2,3). Tümörün makroskopik görünümü oldukça değişken olup, sarı-yeşil veya eritematöz olup genellikle yumuşak kıvamda ve nekrotiktir. Çevreden iyi sınırlı olabileceği gibi, enkapsüle veya çevre dokuya infiltrate de olabilir (3). Bizim olgumuzda yukarıdaki görümlere sahip olup ek olarak da geniş nekroz alanlar içeriyordu. Tümörün rezeksiyonundan sonraki nüks oranı oldukça yüksek olup hastalar genellikle metastatik hastalık nedeniyle kaybedilmektedir (2,3). Hastaların beş yıllık yaşam süresi %5'den daha azdır (3). Bu nedenle tümörün tamamen malign kabul edilip; buna göre tedavisinin planlanması uygun olur (2). Hem yayınlardaki olgularda hem de bizim olgumuzda uzak metastaz saptanmasına rağmen bölgesel veya uzak lenf nodu tutulumu saptanmamıştır.

Tümörün histolojik özelliklerini poligonal, eozinofilik sitoplazmalı, epitelioid görümlü schwann hücreleri oluşturmaktadır. Hücreler genellikle büyük, eozinofilik sitoplazmalı, ve bol mitoz içeren atipik yapıdadır (2-6). Kesin tanı için immünohistokimyasal çalışmalar da gereklidir. S-100 proteini yayınlardaki olgularda olduğu gibi bizim vakamızda da pozitif sonuç vermiştir (2-6). İmmünohistokimyasal boyalar bu tümörlerde hem tanı hem de ayırıcı tanı amacıyla sıklıkça kullanılmaktadır. Histopatolojik olarak ayırıcı tanıda epitelyal tümörler, malign melanom ve epitelyal görünüme sahip mezenkimal tümörler düşünülmelidir. Epitelioid angiosarkomada S-100 proteini negatif sonuç verirken epitelioid MPSKT'de pozitif sonuç vermektedir.

Malign melanomada HMB-45 pozitifken epitelioid MPSKT'de negatifdir. Metastatik karsinomada pansitokeratin pozitif iken epitelioid MPSKT'de negatifdir. Ayırıcı tanı da düşünülmesi gereken bir diğer hastalık da epitelioid benign schwannomadır. Epitelioid benign schwannomanın hücreleri daha küçüktür, pleomorfizm yoktur ve mitotik aktivite nadirdir (3,4).

Epitelioid MPSKT'nün tedavisi temel olarak erken cerrahi rezeksiyondur. Rezeksiyon ve defektin kapatılmasından sonra kemoterapi ve radyoterapiye başlanılmalıdır (7). Kasık bölgesinin defektlerini kapatmak için tensor fascia lata, medial ve lateral uyluk flepleri, rectus femoris, grasilis kas flepleri ile serbest flepler seçenekler arasındadır (8,9). Bu olguda rezeksiyon sonucu oluşan defektin kapatılması için aynı taraflı inferior epigastrik arter pediküllü vertikal rektus abdominus kas-deri flebi kullanıldı. Serbest flepler hastanın genel durumunun iyi olmaması nedeniyle düşünülmedi. Diğer flepler ise hem defekt boyutlarının fazla olması hem de perineal bölge vasküler yapılarının rezeksiyon sınırları içinde kalması nedeniyle uygun görülmedi. Vertikal rektus abdominus kas-deri flebi; güvenilir pedikülü olması ve istenilen boyutlarda hazırlanabilmesi nedeniyle; kasık ve perineal bölgenin komplike defektlerinde güvenle kullanılabilir bir fleptir.

Sonuç olarak; büyük çevresel sinirlerin dağılım bölgelerinde ortaya çıkan ve hızlı bir şekilde büyüyen kitlelerde ayırıcı tanıda epitelioid MPSKT düşünülmalıdır. Bu tümörde tanı; temel olarak histopatolojik incelemeye ve immunohistokimyasal yöntemlere dayanmalıdır. Tümör hızla yaşamsal organlara metastaz yaptığından ve nüks oranının yüksek olması nedeniyle cerrahi rezeksiyon mümkün olabildiğince geniş tutulmalıdır.

KAYNAKLAR

- 1.W.A.D Anderson. Sinir Sistemi; Aykan Talia B, Kısa Patoloji, İstanbul, Nobel Tıp Kitapevi, s:872,1986.
- 2.Enzinger FM, Weiss SW Soft tissue tumors .4 edition, Mosby Company, St Louis, 2001:1235-1240..
- 3.McMenamin ME, Fletcher CD. Expanding the spectrum of malignant change in schwannomas: epithelioid malignant change, epithelioid malignant peripheral nerve sheath tumor, and epithelioid angiosarcoma: a study of 17 cases. Am J Surg Pathol 2001;25(1):13-25.
- 4.Jimenez-Heffernan JA, Lopez-Ferrer P, Vicandi B, Hardisson D, Gamallo C, Viquer JM. Cytologic features of malignant peripheral nerve sheath tumor. Acta Cytol1999;43(2):175-183.
- 5.Smith K, Mezebish D, Willams JP, Menon P, Rolfe A, Cobb M, Skelton H. Cutaneous epithelioid schwannomas: a rare variant of a benign peripheral nerve sheath tumor. J Cutan Pathol 1998;25(1):50-55.

6.Dodd LG, Scully S, Layfield LJ. Fine-needle aspiration of epithelioid malignant peripheral nerve sheath tumor (epithelioid malignant schwannoma). Diagn Cytopathol 1994;17(3):200-204.

7.Aydın S. Malign Periferik Sinir Kılıfı Tümörleri, Benign/Malign Periferik Sinir Kılıfı Tümörleri ve Tümör Benzeri Proliferasyonları, İstanbul, Marmara Üniversitesi Basımevi 1999:55-86.

8.Hill HL, Hester R, Nahai F. Covering large groin defect with tensor fascia latae myocutaneous flap. Br J Plast Surg 1979;32(1):12.

9.Terashi H, Hashimoto H, Ishii Y, Sato H, Takayasu S. Use of groin flap and anterolateral thigh adipofascial flap of tensor fascia lata for reconstruction of a wide lower abdominal wall defect. Ann Plast Surg 1995;35:320.