

Case Report: Malign Periferal Nerve Sheath Tumor

Vaka Sunumu: Malign Periferal Sinir Kılıf Tümörü

Onur Varış¹, Güray Togrul², Murat Arıkan², Murat Aydın³

¹Of Devlet Hastanesi, Trabzon

²Onkoloji Eğitim Araştırma Hastanesi, Ankara

³Suhut Devlet Hastanesi, Afyonkarahisar

Dergiye Ulaşma Tarihi:28.02.2015 Dergiye Kabul Tarihi:28.08.2015 Doi: 10.5505/aot.2015.39358

ÖZET

Malign periferal sinir kılıf tümörleri (MPSKT) sık rastlanılan tümörlerden değildir. Perinöral hücre farklılaşması olanlar hariç çok agresif tümörlerdir ve prognozu kötüdür. Patolojik tanısı MPSKT olan olgunumuza cerrahi eksizyon yapıldı

Anahtar Kelimeler: malign periferal sinir kılıf tümörü, çoklu, cerrahi tedavi

ABSTRACT

Malignant peripheral nerve sheath tumors (MPSKT) are not of common tumors. Except the perineural cell differentiation are very aggressive tumors and a poor prognosis. Surgical excision was performed with our case MPSKT pathological diagnosis.

Keywords: Malignant peripheral nerve sheath tumors, multiple, surgery

Giriş

Malign periferal sinir kılıf tümörleri (MPSKT) sık görülen tümörler değildir. Tüm yumuşak doku tümörlerinin %5'ini oluştururlar. MPSKT'lerinin yaklaşık olarak üçte ikisi nörofibromlardan gelişir, özellikle de nörofibromatozis tip 1 (NF1) ile birlikte olan pleksiform nörofibromalardan (%4-5) gelişmektedirler. İkinci sıklıkta ise periferik sinirlerden (de novo) kaynaklanırlar. %11 oranında ise dışardan radyasyona maruz kalan vücut kısımlarında ortaya çıkarlar. Nadir olarak ise klasik schwannomalardan, ganglionöroblastoma/ganglionöroma'dan ve feokromasitoma'dan da geliştiği bildirilmiştir (1).

Epinörium veya periferik siniri besleyen vasküler yapılardan köken alanlar haricindeki tüm malign periferik sinir tümörleri veya sinir kılıfı farklılaşması gösteren tüm malign tümörlere malign periferik sinir kılıfı tümörü denir. Vakaların yarısı NF1 ile ilişkilidir (1). WHO sınıflandırmasına göre Grade 3 veya 4'e tekabül ederler. Ekstremitelerde ağrısız şişlik, hareket kısıtlılığı, uyuşma yanma ya da iğnelenme gibi semptomlara neden olabilir.

Tümör kendini nörolojik defisit ile beraber veya nörolojik defisit olmadan progresif olarak büyüyen yumuşak doku kitlesi olarak göstermektedir. Spinal tümörlerde ise genellikle radiküler ağrı eşlik etmektedir (1). Perinöral hücre farklılaşması olanlar hariç MPSKT'leri çok agresif tümörlerdir ve prognozu kötüdür. Hastaların %60'ı hastalık sebebiyle ölmektedir.

Yazımızda 78 yaşında erkek hastanın sol gluteal bölge ve sağ crurisinde görülen malign periferal sinir kılıf tümörü vakası tartışıldı.

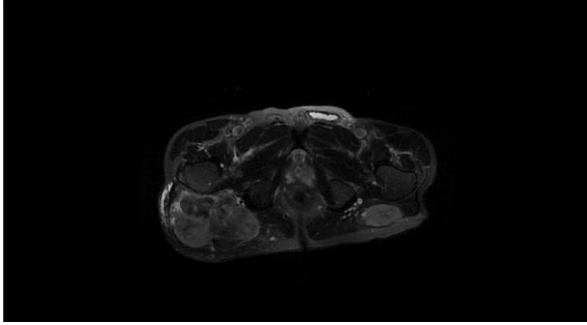
Olgu

78 yaşında erkek hasta (kendisi 83 yaşında olduğunu ifade ediyor) sol kalçada şişlik şikayeti ile başvurdu. Öncesinde herhangi bir travma öyküsü yoktu. Hastanın herhangi bir sistemik hastalığı yoktu. Öncesinde radyoterapi ya da malignite öyküsü yoktu. Hastanın fizik muayenesinde; sol gluteal bölgede yaklaşık 25x20 cm'lik, sağ gluteal bölgede 15x10 cm'lik sert, fikse, dokunmakla ağrısız kitle mevcuttu. Rutin kan tetkikleri anormal bir bulgu yoktu. Çekilen direk grafilerde yumuşak doku şişliği haricinde kemik yapılar tamamıyla normaldi. Hasta

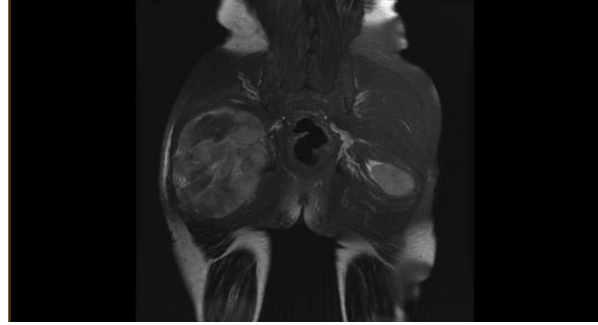


malignite açısından tarandığında çekilen abdomen MR'de (manyetik rezonans görüntüleme); bilateral gluteal sağ 13x8 cm, sol 23x19 cm, sağ uyluk proksimal posteriorunda 25x22 cm, medialde 18 mm ve L1 de 1cm'lik metastaz bulgularına rastlandı (resim1). Daha sonra hastaya sağ cruris MR çekildi. Çekilen MR'da; gastroknemius lateral başı 1/3 orta kısmında 76x48x98 mm kitle

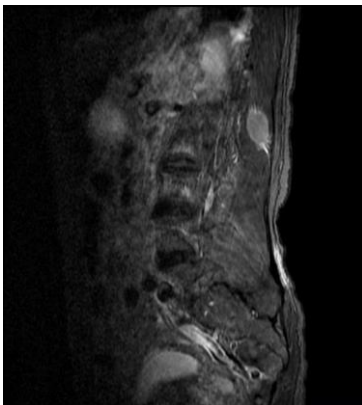
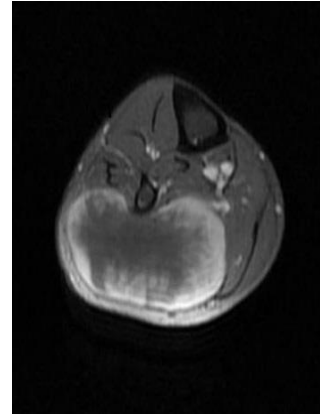
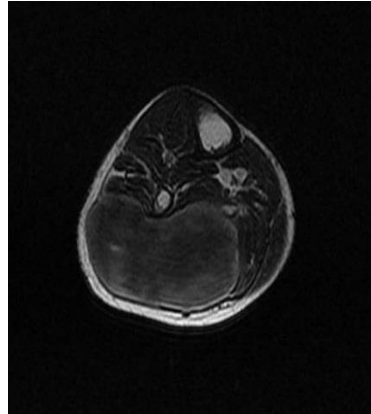
mediyalinde 9 mm iki adet lezyon tespit edildi (resim2). Çekilen lomber MR'da; L1-L2 düzeyinde paravertebral kitleler, çekilen toraks BT'de (bilgisayarlı tomografi); sağ akciğerde (AC) 15x13 mm sol AC alt lobda 12 mm parankimal nodüller (met) ve amfizem saptanırken, karaciğer (KC) sağ lob segment 8'de 6 mm'lik nodül tespit edildi (resim 3).



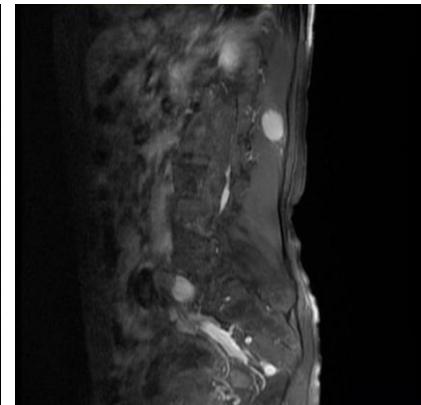
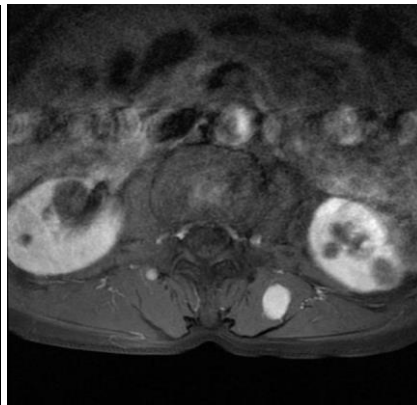
Resim 1



Resim 2



Resim 3



Hastaya cerrahi operasyon planlandı. Yapılan ilk operasyonda sağ gluteal bölgedeki kitle çıkarıldı ve sol gluteal bölgedeki kitleden biyopsi alındı, biyopsi sonucu MMT (malign

mezanşimal tümör) high grade olarak geldi. Multisentrik malign periferik sinir kılıf tümörü düşünülen hastada daha sonra ikinci bir seansta sol gluteal ve sağ cruristeki kitle eksize edildi

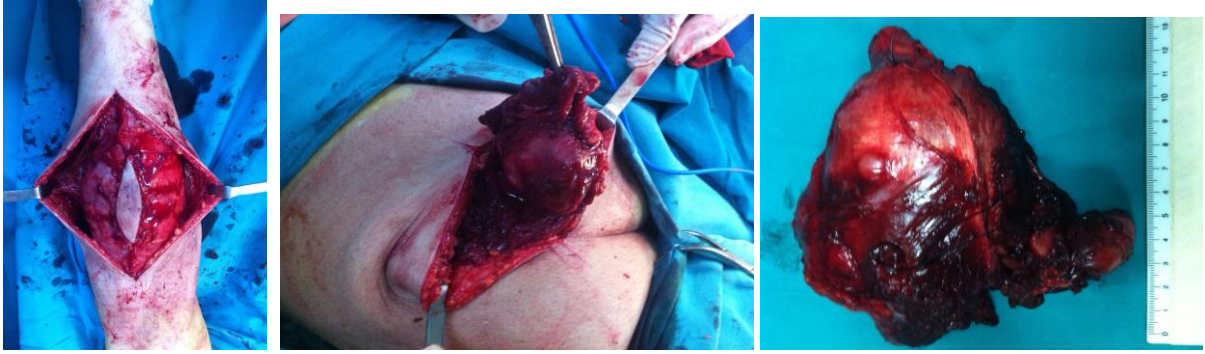


(resim4). Operasyon sonrası patolojik tanı malign mezanşimal tümör grade 3 şeklinde idi. Klinik ve preparat değerlendirmeleriyle multisentrik malign periferik sinir kılıf tümörü tanısı konuldu. Hastada postoperatif nörolojik bir defisit gelişmedi.

Akciğer ve karaciğerdeki lezyonlar metastaz olarak değerlendirildi. Akciğerdeki lezyonlar için göğüs cerrahisi ile konsülte edildi.

Lezyonların çok sayıda olması nedeniyle metastazektomi düşünülmedi. Hastaya kemoterapi planlandı ve hasta şuan kemoterapi alıyor.

Lomber vertebradaki kitle küçük olduğu ve semptomatik olmadığı için cerrahi uygulanmadı. Lomber bölge ve her iki gluteal ve crurise radyoterapi planlandı.



Resim 4

Tartışma

MPSKT primer olarak yetişkinlerde 30 ile 60'lı yaşlar arasında görülür. NF1'e bağlı gelişen MPSKT tümörleri (28-36 yaş) ise sporadik vakalara göre (40-44 yaş) bir on yıl daha erken yaşta görülürler. Çocukluk ve adolesan döneminde görülmeleri sık değildir. 6 yaşın altındaki çocuklarda ise görülmesi nadirdir. MPSKT'leri bayanlarda erkeklere oranla biraz fazla görülmektedirler (1). Bizim olgumuz görüldüğü yaş açısından tipik değildir.

Büyük ve orta büyüklükteki sinirlerde küçük sinirlere oranla daha fazla görülürler. En sık kalça ve bacakta, brakial pleksusta, üst kolda ve paraspinal bölgede görülür. Siyatik sinir tutulumu sık görülür. Kranial sinir tutulumu nadirdir ancak 5. kranial sinir, 8. kranial sinire oranla daha fazla tutulur. Trigeminal sinir schwannomundan köken alan bildirilmiş tek bir vaka dışında kranial sinirlerden gelişen MPSKT'leri kranial sinirden primer olarak gelişmektedir. Sadece bir tek intraserebral MPSKT vakası bildirilmiştir (1). Bizim vakamızda herhangi bir spesifik sinir izole edilemedi.

Radyolojik bulguları yumuşak doku sarkomlarında olduğu gibidir. Homojen olmayan kontrast tutulumu ve irregüler kontur yapısı ile invazyon düşündürülen bir görüntü

verirler. Komşu yumuşak dokuya infiltrasyonları çoğunlukla daha geç dönemde ortaya çıkmaktadır. Manyetik rezonans görüntüleme veya BT'de irregüler sınırlarının görülmesi infiltratif oldukları izlenimi verir ancak görüntüleme yöntemleri ile malign-benign ayrımı kesin olarak yapılamamaktadır (1). Nörofibromatozis vakalarından benign tümörleri malign olanlardan ayırt etmek için Galyum-67 sitrat sintigrafisi tetkiki kullanılmıştır (2).

Kaba görüntüsü globoid veya füziform olabilir, içi sert veya sıkı olan yalancı kapsüllü bir tümördür. Geniş veya orta büyüklükte bir sinirle bağlantısı olması tipiktir. Kesit yüzeyi krem renginde veya gri renktedir, nekroz odağı vardır, kesit yüzeyinde bazen geniş bir alanı kaplayan hemoraji de olabilir. Bu tümörlerin büyük çoğunluğu 5 cm'den büyüktür ve sıklıkla 10 cm'den daha büyük olduğu görülebilir (1) Bizim olgumuzda tümör çok odaklı ve çok daha büyüktü.

Malign triton tümör; rabdomyosarkomatöz farklılaşma gösteren MPSKT'lerini tanımlar. İnsidansı glandüler MPSKT'lerinden üç veya dört kat daha fazladır. 100'den fazla olgu bildirilmiştir. Hastaların %60'ında NF1 vardır. Malign triton tümörlerin prognozu kötüdür. 2 yıllık sağkalım %33, 5 yıllık sağkalım ise %12 olarak bildirilmiştir (1).



İmmunohistokimyasal olarak MPSKT'lerinin %50-70'ı dağınık olarak S-100 proteini eksprese etmektedir. Vakaların çoğunda p53 immün boyaması pozitifdir (hatırlatma: nörofibromalardan p53 ile immün boyama azdır). Tam aksine diğer seçilmiş hücre siklusu düzenleyici proteinlerle boyanma ise nörofibromalarda fazla MPSKT'lerinde ise azdır (1).

Bizim olgumuzun immunohistokimyasal çalışmasında aktin, S-100, desmin, CD30, myogloblin, CK, HHF35, Myo-D1 ile boyanma olmamıştır.

Perinöral hücre farklılaşması olanlar hariç MPSKT'leri çok agresif tümörlerdir ve prognozu kötüdür. Hastaların %60'ı bu hastalık sebebiyle ölmektedir. Paraspinal lezyonları olanlarda mortalite daha fazladır (%80), anjiosarkomu olanlarda ise mortalite %100'dür. Genel olarak 5 ve 10 yıllık sağkalım sırasıyla %34 ve %23 olarak bildirilmiştir. MPSKT'leri düşük grade ile yüksek sellularite, yoğun mitotik aktivite ve nekroz gösteren ileri gradeler arasında yaygın bir patoloji gösterebilirler. Histolojik grade ile sağkalım arasında bir ilişki gösterilememiştir (1).

MPSKT'leri çoğunlukla hematogen yolla akciğere metastaz yapmaktadırlar. Spinal kanala uzanan tümörler, geniş sınırlarla rezeksiyon mümkün olmadığından, daha kötü prognoz göstermektedirler. Nadiren bu hastalar önce akciğer, kemik, karaciğer ve/veya dalak metastazları ile prezente olurlar (1).

Tedavide tümörün etraf dokularıyla beraber sağlam sınıra kadar geniş olarak rezeke edilmesi genellikle distal ekstremitte yerleşimli MPSKT'lerde mümkün olmaktadır. Tümörün geniş rezeksiyonunun mümkün olmadığı durumlarda ve özellikle tutulan uzuvda ileri derecede fonksiyon kaybı olan hastalarda amputasyon endikasyonu vardır (4).

Ekstremitte amputasyonuna karşı olan programlarda tümör etrafındaki yumuşak dokularda tümör negatif sınırlara ulaşıncaya kadar geniş olarak rezeke edilir. Rezeksiyonu takiben implante edilen radyoaktif rodlar aracılığıyla lokal radyoterapi yapılır ve tedaviye dışardan uygulanan radyoterapi ile devam edilir. Son yayınlarda en blok tümör rezeksiyonunun neoadjuvan ve/veya adjuvan kemoterapi ile beraber yapıldığında daha

radikal yaklaşımlar ile aynı sonuçları verdiği bildirilmiştir (5, 6).

Radyasyonun lokal rekürrensi azalttığı gösterilmiştir ve bu nedenle postoperatif dönemde radyasyona mümkün olduğu kadar erken başlanması önerilmektedir (3,7).

Sonuç

Sonuç olarak MPSKT'leri sık görülen tümörler değildir. Tüm yumuşak doku tümörlerinin %5'ini oluştururlar. Bizim olgumuzda tümörlerin multiple odaklı olması ve oldukça büyük olması ile benzer diğer vakalardan ayrılmaktadır. Ayrıca köken aldığı bir sinir tespit edilememiş olması ve postoperatif nörolojik defisit olmamasıyla da farklıdır. Ekstremitte amputasyonunun istenmediği durumlarda tümör etrafındaki yumuşak dokularda tümör negatif sınırlara ulaşıncaya kadar geniş olarak rezeke edilir.

Çıkar çatışması: Bildirilmedi

Referanslar

- 1- World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of the Nervous System. P Kleihues, WK Cavenee (Eds.). Woodruff JM, Kourea HP, Louis DN, Scheithauer BW. Malignant peripheral nerve sheath tumour (MPNST). IARC Press, Lyon, 2000, sayfa 172-174.
- 2- Wilkins RH, Rengachary SS; Neurosurgery. Belzberg AJ, Campbell JN Neoplasms of Peripheral Nerves Second edition volume III- 3216-3223
- 3- Gachiani J, Kim D, Nelson A, Kline D. Surgical management of malignant peripheral nerve sheath tumors. Neurosurg Focus. 2007 Jun 15;22(6)
- 4- Kar M, Deo SV, Shukla NK, Malik A, DattaGupta S, Mohanti BK, Thulkar S. Malignant peripheral nerve sheath tumors (MPNST)—clinicopathological study and treatment outcome of twenty-four cases. World J Surg Oncol. 2006 Aug 22;4:55.
- 5- Angelov L, Davis A, O'Sullivan B, Bell R, Guha A. Neurogenic sarcomas: experience at the University of Toronto. Neurosurgery. 1998 Jul;43(1):56-64; discussion 64-5.
- 6- Zagars GK, Ballo MT, Pisters PW, Pollock RE, Patel SR, Benjamin RS. Surgical margins and resection in the management of patients with soft tissue sarcoma using conservative surgery and radiation therapy. Cancer. 2003 May 15;97(10):2544-53
- 7- Casanova M, Ferrari A, Spreafico F, Luksch R, Terenziani M, Cefalo G, Massimino M, Gandola L, Lombardi F, Fossati-Bellani F. Malignant peripheral nerve sheath tumors in children: a single-institution twenty-year experience. J Pediatr Hematol Oncol. 1999 Nov-Dec;21(6):509-13.

