

GÖĞÜS DUVARININ MALİGN SCHWANNOMASI

Banu ERİŞ GÜLBAY*, **Gökhan ÇELİK***, **Ayten KAYI CANGIR****, **Özlem ÖZDEMİR KUMBASAR***,
Hadi AKAY**, **Doğanay ALPER***, **Selim EREKUL*****

*Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları ve Tüberküloz Anabilim Dalı, ANKARA

** Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, ANKARA

*** Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, ANKARA

ÖZET

Toraksik nörojenik tümörlerin % 60' ını sinir kılıfından kaynaklanmaktadır. Bu tümörlerin büyük çoğunluğunu benign schwannomalar ile nörofibromlar oluşturmaktadır. Malign schwannomalar (MSh) ise sıklıkla ekstremiteler ile paravertebral alanlarda yerleşirler. Göğüs duvarından MSh gelişimi nadirdir.

Altmış beş yaşında bayan hasta, hastaneye 4 aydır devam eden göğüs ağrısı ve göğüs duvarında hızlı büyüyen kitle nedeniyle başvurdu. Fizik incelemede sağda orta koltuk altı çizgisi ile arka koltuk altı çizgisi arasında lokalize, sert, immobil, ağrısız kitle saptandı. Toraksın bilgisayarlı tomografisinde (TBT) ve MRI incelemesinde ekstraplevral yerleşimli komşu kostaları destrükte eden yumuşak doku lezyonu ve sağ orta lobda bir nodül tespit edildi. Kitlenin malign radyolojik özellikleri nedeniyle, hastaya toraks duvarı rezeksiyonu yapıldı. Kitlenin ve eksize edilen nodülün histopatolojik incelemesiyle olguya MSh tanısı konuldu. Göğüs duvarından köken alan MSh'nin nadir görülmesi nedeniyle bu olguyu sunmayı uygun bulduk.

Anahtar kelimeler: Göğüs duvarı, Malign Schwannoma (MSh), magnetik rezonans görüntüleme (MRI), toraks bilgisayarlı tomografi (TBT), toraks duvarı rezeksiyonu

SUMMARY

Malignant Schwannoma of the Chest Wall

60% of the thoracic neurogenic tumors originate from the nerve sheath. The majority of these tumors consist of benign schwannoma and neurofibroma. Malignant schwannomas (MSh) usually settle in the extremities and paravertebral sites. MSh that originate from the chest wall are rare. A 65-years-old woman admitted to the hospital with a 4-month history of thoracic pain and a chest wall mass that rapidly grows. In physical examination a stiff, immobile and painful mass localized on the right thorax between the middle underarm line and the back underarm line was discovered. Both thoracic computerized tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI) revealed a soft tissue lesion that settled in the extrapleural space and showed destruction in the neighbour ribs and an accompanying nodule in the right middle lobe. Because of the malignant radiological features of the mass, chest wall resection was performed. The diagnosis of MSh was revealed by histological examination of the excised mass and nodule. This case is presented here because of the rarity of MSh originating from the chest wall.

Key words: Chest wall, chest computerized tomography (CT), chest wall resection, malignant schwannomas (MSh), magnetic resonance imaging(MRI)

Yazışma adresi: Uz. Dr. Banu Eriş GÜLBAY, Kent Koop Mah., 4.Cad., 218. Sok., Arikovani 2 Sitesi 10/7 06370 Batıkent/ANKARA

Telefon: (0312) 362 30 30/ 6088 Fax: (0312) 319 00 46

e-mail:gulbay@superonline.com

Alındığı tarih: 07.08.2003, kabul tarihi: 12.01.2004

Sinir kılıfından köken alan schwannomalar ve nörofibromlar en sık görülen nörojenik tümörlerdir (1,2). Nöral dokudan gelişen malign tümörlere (nörojenik sarkomlar, malign schwannoma) sık rastlanmamaktadır. Malign grup içinde yer alan MSh'lar lokal invazyon özelliğine sahip, sıklıkla multiple rekürrens ve metastazlarla giden oldukça malign özellikte olan tümörlerdir(3). Sıklıkla ekstremitelerde ve paravertebral alanda yerleşirler. Göğüs duvarından kaynaklanan MSh olguları ise nadirdir.

OLGU SUNUMU

Altmış beş yaşında bayan hasta, hastaneye sağ yan ağrısı, göğüs duvarında hızlı büyüyen kitle nedeniyle başvurdu. Hastanın fizik incelemesinde; göğüs duvarında orta ve arka koltuk altı çizgileri arasında ağrılı, hareketsiz ve sert 10x10 cm boyutlarında bir kitle palpe edildi. Diğer sistemlerde patolojik bulgu saptanmadı.

Laboratuvar incelemesinde; Tam kan sayımı ve biyokimyasal incelemeleri içeren rutin laboratuvar incelemeleri normaldi. Akciğer grafisinde sağ hemitoraksta ekstraplevral yerleşimli pulmoner parankime doğru uzanan bir kitle izlendi (Resim I).

Resim I: PA akciğer grafisi



Bilgisayarlı toraks tomografisinde ekstraplevral yerleşimli komşu kostaları destrükte eden 6x6x5 cm boyutunda yumuşak doku lezyonu ve sağ orta lobta 2 cm'lik bir nodül tespit edildi (Resim II).

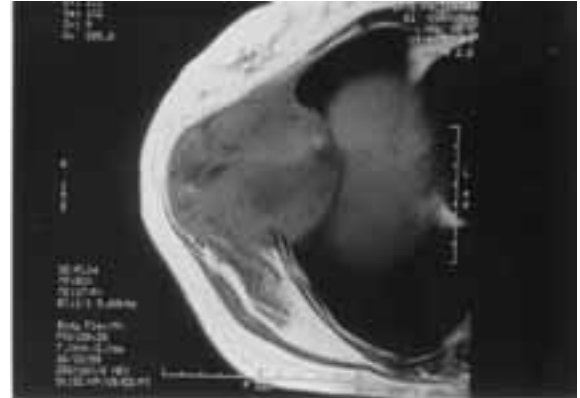
Resim II: Bilgisayarlı toraks tomografisi



MRI'da sağda toraks lateral duvarında aksilla inferiorundan başlayan, serratus anterior kasını infiltrate eden, ekstraplevral yerleşimli 8x9x9 cm'lik düzgün lobüle konturlu, komşu kostaları destrükte eden santralinde kistik nekrotik alanlar içeren i.v kontrast madde sonrası yoğun kontrastlanan, akciğer ve karaciğer parankimine invazyon göstermeyen bir kitle ile sağ orta lopta i.v kontrast madde sonrası yoğun kontrast tutan 2 cm'lik metastaz ile uyumlu bir nodül saptandı (Resim III).

Tarama amaçlı çekilen bilgisayarlı beyin tomografisi ve abdominal USG normal sınırlardaydı. Kemik sintigrafisinde sağ skapula alt ucunda, üst lateral kesiminde ve sağ omuz akromioklavikular eklem bölgesinde aktivite birikimi saptandı. Transtorasik ince iğne aspirasyonu ile anlamlı bir patoloji gösterilemedi.

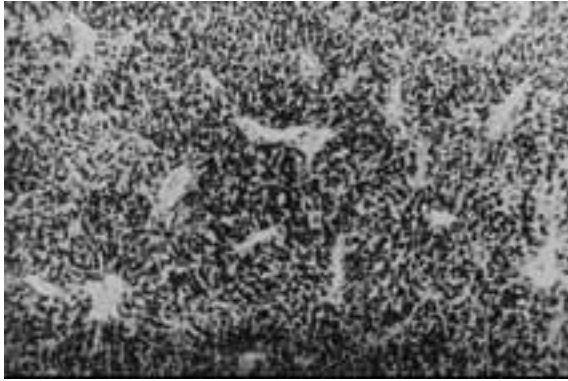
Resim III: Toraks MRI



BT ve MRI görüntülerde kitlenin, serratus anterior kasını invaze etmesi, komşu kostalarda destrüksiyona yol açması, komşu parankimde eşlik eden nodül varlığı ve i.v kontrast madde sonrası yoğun bir şekilde kontrast

tutması (hem göğüs duvarındaki kitlenin hem de parankimal nodülün) nedeniyle, lezyonun preoperatif doku tanısı olmasa da natürünün malign olduğu kabul edildi. AÜTF Göğüs Cerrahisi AD'da en-blok toraks duvarı rezeksiyonu (4-5-6.kotlara parsiyel rezeksiyon) ile MM-MM ile rekonstrüksiyon ve metastatik nodül eksizyonu yapıldı. Histopatolojik örneklerin incelenmesi sonunda tümörün vimentin, S 100 ve desmin ile boyanan periferik sinir kılıfı orijini, malign natürlü bir tümör olduğu gösterildi (Resim IV).

Resim IV: Postoperatif çıkartılan dokunun histopatolojik değerlendirilmesi



Hasta postoperatif dönemde kemoterapiyi kabul etmedi. Bu nedenle sadece rutin kontrollere çağrıldı. Operasyon sonrası 6. ayda exitus oldu.

TARTIŞMA

Göğüs duvarı kas, kemik, yağ, fibröz konnektif doku, sinirler, meme dokusu, kan ve lenfatik damarlardan oluşmaktadır. Tümörler bu dokuların herhangi birinden kaynaklanabilir ve göğüs duvarında kitle oluşturabilir (4). Göğüs duvarının hem benign hem de malign primer tümörleri, vücutta bulunan tüm tümörlerin yaklaşık %2'sini oluşturmaktadır. Malign göğüs duvarı tümörleri, müsküler, fibröz ve fibrohistiyositik, periferik sinir, kemik ve kartilaj, adipoz, hematolojik ve kutanöz olmak üzere sekiz ana kategoride gruplandırılmaktadır. Primer malign göğüs duvarı tümörleri genellikle hızlı büyüyen, palpabl ve ağrılı kitleler oluşturmaktadır (5). Malign fibröz histiyositom, kondrosarkom ve rabdomiyosarkom göğüs duvarının en sık görülen

primer malign tümörleri olmasına rağmen göğüs duvarının MSh'sı çok nadir görülmektedir(2,4,5). Nöral tümörler sinir kılıfı tümörleri ve ganglion hücre tümörleri şeklinde gruplandırılabilirler. Sinir kılıfından köken alan tümörler schwannomalar, nörofibromalar ve bu tümörlerin malign tiplerinden oluşmaktadır(6). Hemen tüm intratorasik sinir kılıfı tümörleri ya interkostal ya da sempatik sinirlerden kaynaklanmaktadır(4,6). MSh'lar (malign periferik sinir kılıfı tümörleri) hem lokal infiltrasyon hem de metastaz yapan sinir kılıfı orijini neoplazilerdir. Genellikle sporadik olarak gelişirler ve cinsiyet predominansı göstermezler. Hastalığın ortalama ortaya çıkış yaşı 42'dir(5). Literatürde göğüs duvarı kaynaklı MSh olguları; genellikle tek tek bildirilmiş olgulardan ya da az sayıdaki olgu serilerinden oluşmaktadır. Morita ve ark. (7) bizim olgumuzla benzer özellikler taşıyan asemptomatik göğüs duvarı orijini bir MSh olgusunu yayınlarken, Sanchez ve ark.'nın(8) yaptığı bir çalışmada 1991-1994 yılları arasında servislerinde göğüs duvarı tümörü nedeniyle opere edilen 19 hastanın 9'unun (%47.3) malign olduğu gösterilmiş ve bu hastalarda ağrı ve/veya şişlik yakınmasının en önemli klinik bulgu olduğu görülmüştür. Athanassiadi ve ark.'ları(9) primer göğüs duvarı tümörlerini inceledikleri retrospektif bir çalışmalarında 1986-1996 yılları arasında takip edilen 41 hastadan sadece 1'inde MSh saptanmıştır. Benzer şekilde AÜTF Göğüs Cerrahisi AD'da 1985-2000 yılları arasında primer malign göğüs duvarı nedeniyle göğüs duvarı rezeksiyonu yapılan 37 hasta içinde MSh'lı hasta bulunmadığı görülmüştür(10).

Nörojenik tümörlerin en yaygın bulgusu düz ya da lobüle sınırlı bir kitledir. Nörojenik tümörlerin çoğu posterior mediastende yerleşirler ve genellikle sferik görünümündedir. Malign tümörlerin tanısında en önemli bulgu, komşu kotalarda ya da vertebralarda basınç deformitesi ya da yer değişikliğidir(6). MSh'lı olguların BT'sinde genellikle büyük, heterojen bir kitle ve eşlik eden kemik destrüksiyonu ile MRI incelemesinde de i.v kontrast maddesi sonrası heterojenitesi artan, periferik sinir trasesi boyunca oldukça büyük, invaziv bir kitle görünümü bulunmaktadır(5).

Moon ve ark.'nın(11) toraks yerleşimli MSh'lı 8 hastayı gözden geçirdikleri çalışmalarında, bu tümörlerden sadece 2'sinin göğüs duvarında yer aldığı ve MSh'nın

en sık tomografik bulgusunun da düşük dansiteli alanlar, komşu yapılara kompresyon, plevral anormallikler ve metastatik nodüller olduğu gösterilmiştir. Bu BT bulguları, MSh'yı benign nörojenik tümörlerden ayırmada faydalı olabilmektedir^(5,12).

Gerçekten de metastatik parankimal nodül ve kitle tarafından komşu kostada saptanan destrüksiyon, olgumuzdaki malign sürecin varlığını desteklemektedir. Postoperatif olarak eksize edilen doku ile birlikte nodülün histopatolojik incelemesi de MSh tanısını doğrulamıştır.

MSh tedavisinde ilk seçenek cerrahi rezeksiyondur. Bu nedenle malign göğüs duvarı tümörlerinin tanısında göğüs duvarı rezeksiyonu ve rekonstrüksiyonu yapılmaktadır. Bu hastalarda, etkinliği kanıtlanmamış olsa da adjuvan tedavi önerilebilmektedir. Özellikle tam cerrahi rezeksiyon sonrasında, tümörsüz uzun yaşam, seçilmiş olgularda bildirilmiştir⁽¹³⁾.

Sonuçta bu olgu dolayısıyla, göğüs duvarından köken alan tümörler arasında oldukça nadir görülen MSh'nın da göz önünde tutulması gerektiği görüşündeyiz.

KAYNAKLAR

1. Puntman JB. The mediastinum: overview, anatomy, and diagnostic approach. In: Fishman A, Elias J, Fishman J, ve ark, eds. Fishman's Pulmonary Diseases and Disorders. New York: McGraw-Hill Companies, 1998:1469-1508.
2. Roberts JR, Kaiser LR. Acquired lesions of the mediastinum: benign and malignant. In: Fishman A, Elias J, Fishman J, ve ark, eds. Fishman's Pulmonary Diseases and Disorders. New York: McGraw-Hill Companies, 1998:1509-1537.
3. Girolami Ud, Anthony DC, Frosch MP. The central nervous system In: Cotran RS, Kumar V, Collins T, eds. Robbins pathologic basis of disease. 6th ed. Philadelphia, Saunders, 1999;1293-1357.
4. Jeung MY, Gangi A, Gasser B, ve ark. Imaging of chest wall disorders. Radiographics. 1999;19:617-637.
5. Tateishi U, Gladish GW, Kusumoto M, ve ark. Chest wall tumors radiologic findings and pathologic correlation. Part 2. Malignant tumors. Radiographics 2003;23:1491-1508.
6. Armstrong P. Mediastinal and hilar disorders. In: Armstrong P, Wilson AG, Dee P, Hansell DM, eds. Imaging of disease of the chest. 3rd edition. Spain: Mosby; 2000:789-892.
7. Morita I, Inada H, Masaki H, ve ark. A case report of malignant schwannoma of the chest wall. Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi 1997;45:46-50 (Abstarct)
8. Sanchez AR, Rota FA, Navarrete PC, ve ark. Primary tumors of the thoracic wall (1991-1994). Arch Broncopneumol 1996; 32:384-387 (Abstarct)
9. Athanassiadi K, Kalavrouziotis G, Rondogianni D, ve ark. Primary chest wall tumors: early and long-term results of surgical treatment. Eur J Cardiothorac Surg 2001;19:589-593.
10. Kayı CA, Şahin E, Kutlay H, ve ark. Primer malign toraks duvarı tümörü "37 olgunun retrospektif analizi". Tüberküloz ve Toraks Dergisi 2001;49:386-390.
11. Moon WK, Im JG, Han MC. Malignant schwannomas of the thorax: CT findings. J Comput Assist Tomogr 1993;17:274-276.
12. Ko SF, Lee TY, Lin JW, ve ark. Thoracic neurilenomas: an analysis of computed tomography findings in 36 patients. J Thorac Imaging 1998;13:21-26.
13. Kruger M, Uschinsky K, Engelmann C. Surgical treatment of malignant thoracic schwannomas. Zentralbl Chir 2001;126: 223-228. (Abstarct).