

Rektuma Bası Oluşturan Pelvik Schwannom: Bir Olgu Sunumu

Pelvic Schwannoma Causing Rectal Peessuee: Report of a Case

ERDİNÇ KAMER,¹ MUSTAFA PEŞKERSOY,¹ HALUK RECAİ ÜNALP,¹ MİNE TUNAKAN,²
TÜRKAN REZENKO,² MEHMET ALİ ÖNAL¹

¹İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi 4. Genel Cerrahi Kliniği, İzmir

²İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Bölümü, İzmir

ÖZET

Schwannom periferik sinir kılıfının schwann hücrelerinden köken alan nadir bir tümördür. Bu yazıda rektal dolgunluk hissine neden olan benign pelvik schwannomlu 35 yaşında bayan bir hasta sunuldu. Tümör 84×55×70 mm boyutlarında idi. Anterior transabdominal yaklaşımla tümör tamamen çıkartıldı. Histopatolojik ve immunohistokimyasal çalışmalarla kesin tanı kondu. Yirmibeş ay takip sonunda rekürrens görülmedi.

Anahtar kelimeler: Pelvik kitle, schwannom, cerrahi

ABSTRACT

Pelvic schwannoma is a rare tumor that originating from schwann cells of peripheral nerve sheath. We reported a 35-year-old women with a pelvic benign schwannoma that caused felling of rectal fullness. The tumor was 84×55×70 mm in dimension. Surgical complete excision of tumor was achieved by anterior transabdominal approach. Histopathological and immunohistochemical studies confirmed the diagnosis. At 25 months follow-up, there was no evidence of recurrence.

Key words: Pelvic mass, shwannoma, surgery

Giriş

Schwannomlar periferik, kranial veya sempatik sinirlerdeki schwann hücrelerden köken alan kapsüllü, yavaş büyüyen, ağırsız olmayan ve nadiren malign transformasyon gösteren benign tümörlerdir.¹ En sık kadınlarda ve 20-50 yaşları arasında görülürler.² Vücudun herhangi bir yerinde lokalize olabilirler. En sık baş-boyun bölgesinin kütanöz sınırları ile otonom sinirler ve alt-üst ekstremitelerin fleksör yüzlerinde

görülürler. Derin yerleşimli schwannomlar posterior mediastende ve retroperitonda (%3) görülür.^{2,3} Pelvik schwannomlar nadirdir, spesifik olmayan semptomlar gösterir ve sıklıkla insidental olarak saptanırlar.^{1,2} Pelvik schwannomların çoğu pelvik kitle yada üriner trakt basısı gibi jinekolojik yada ürolojik semptomlara yol açarlar.^{1,4}

Çalışmamızda, rektal dolgunluk hissi-tenezm şikayetiyle başvuran 35 yaşındaki bir kadın hastada nadir görülen bir pelvik schwannom olgusunu sunduk.

İletişim Adresi: Dr. Erdiñç KAMER, İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi 4. Genel Cerrahi Kliniği 35820 Basinsitesi, İzmir
e-mail: erdinc.kamer@gmail.com

Kolon Rektum Hast Derg 2007;17:135-139

Olgu Sunumu

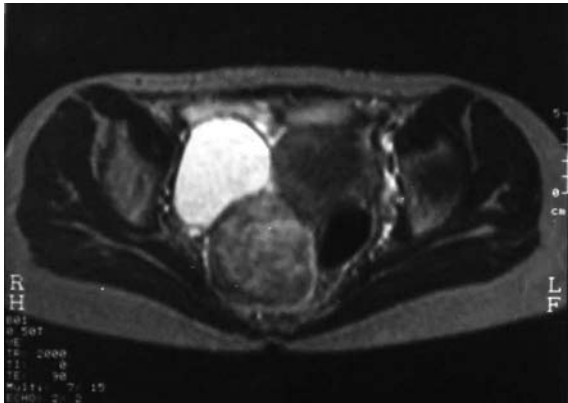
Günde 8-10 defa defekasyon ihtiyacı ve defekasyon sonrası yeterince rahatlayamama şikayetleri ile başvuru-

ran 35 yaşındaki kadın hasta sunuldu. Hastanın yapılan fizik muayene, rutin laboratuvar ve direkt radyolojik tetkiklerinde patoloji saptanmadı. Ancak rektal tuşe ile anal verge'den itibaren yedinci cm.de rektum lateral duvarına dıştan bası yapan sert bir kitle palpe edildi.

Ultrasonda sağ alt kadranda, adneksiyal alanda 84×55×70 mm boyutlarında düzgün konturlu solid bir kitle ve bu lezyonun ön tarafında yaklaşık 67×70×50 mm boyutlarında tamamı kistik ikinci bir kitle saptandı. Her iki kitlenin de çevre doku ve organlara invazyonunun olmadığı bildirildi. Batında minimal serbest sıvı mevcut olup diğer organlar normal olarak saptandı. Rektosigmoidoskopi ve kolonoskopide rektum yedinci cm. de dıştan bası olduğu görülürken diğer kolon segmentleri normal olarak bulundu.

Tümör belirteçleri normal olan olgunun bilgisayarlı tomografisinde, pelviste sağ paraadneksiyal alanda uterusu öne ve laterale iten, uterus ve sağ overden ayrı olarak izlenen, içinde kaba kalsifikasyon alanları içeren, düzgün kontürlü, çevre dokulara invazyon yapmamış ve radyolojik olarak benign kriterler taşıyan 90×65×70 mm'lik solid bir kitlenin olduğu saptandı (Resim 1). Diğer batin içi organ ve yapılar normal idi.

Pelvik magnetik rezonans (MR) incelemede sağ adneksial alanda ventralde kistik, dorsalde solid iki komponentten oluşan bilobüle kitle görüldü. Sakrum konkavitesine oturan rektum ve uterusu iten, çevre organlara invazyon yapmamış solid komponentin 85×55×70 mm. boyutlarında olduğu, heterojen kontrast tuttuğu ve içerisinde kalsifikasyonlar izlendiği bildirildi (Resim 2). Uterus, rektum ve mesane olağan idi ve pelvik LAP ve/veya asit saptanmadı.



Resim 1: Bilgisayarlı tomografide (aksial kesit) pelvik kitlenin görünümü

Standart kolon temizliğini takiben hasta operasyona alındı, anterior yaklaşımla batına girildi. Pelvik periton açılarak kitleye ulaşıldı ve kitleden frozen çalışıldı. Sonuç schwannom olarak bildirildi. Büyük bir kanama ve sinir hasarı olmadan tümör tamamen eksize edildi.

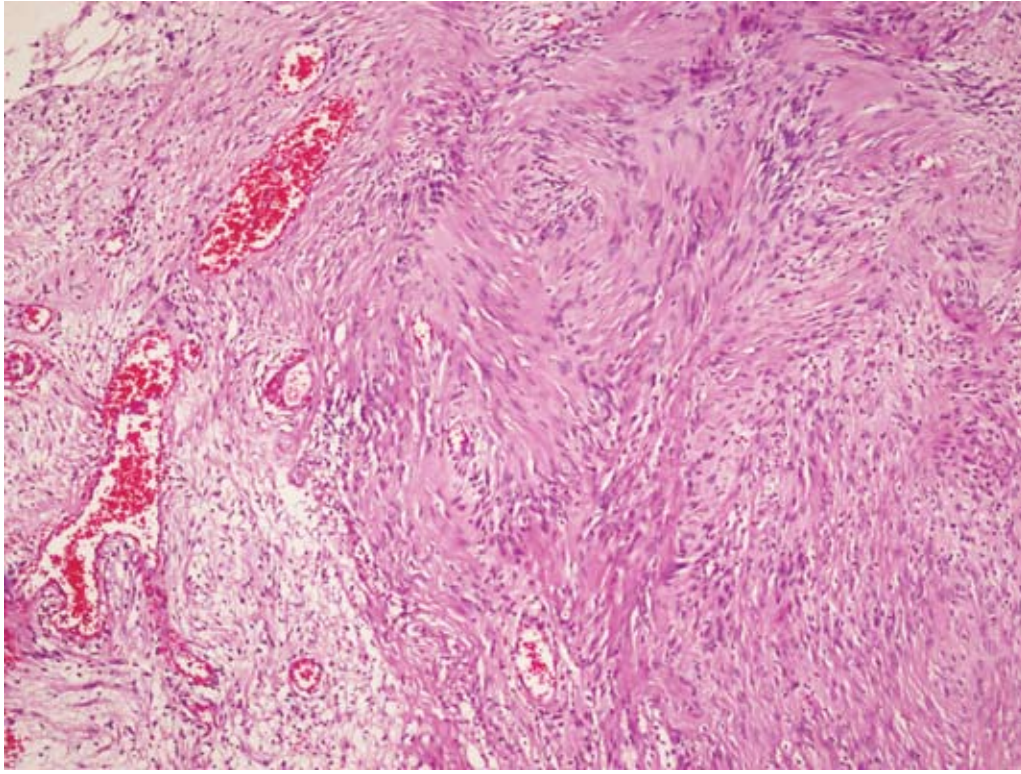
Operasyon materyalinin makroskopik incelemesinde, 90×60×60 mm'lik dış yüzeyi düzgün, kapsülü olduğu ve invaziv işaretler göstermediği görüldü. Kitlenin disseksiyonunda kistik ve solid alanlar izlendi. Materyalden alınan parçaların histolojik incelemesinde; Verokay cisimciklerini de içeren hücreden zengin Antony A alanlarının yanı sıra, gevşek düzenlenim ve lipidizasyon gösteren hücreden fakir Antony B alanları izlendi (Resim 1,2). İmmunohistokimyasal incelemede tümöral hücrelerde yaygın ve kuvvetli S-100 pozitifliği mevcuttu. Bu bulgularla olguya schwannom tanısı kondu. Postoperatif dönemde komplikasyon gelişmeyen hasta 5. gün şifa ile taburcu edildi. Cerrahi sonrası hastanın miksiyonu ve defekasyonu normaldi. Tümör konseyi kararı ile başka bir tedavi yapılmayan hasta, 25 aydır klinik takipte olup lokal rekürrens gözlenmedi.

Tartışma

Periferik sinir kılıfı tümörlerinden olan schwannomların pelvik lokalizasyonu oldukça nadirdir. Bu tümörler benign olmalarına karşın nadiren malign transfor-



Resim 2: Pelvik kitlenin magnetik rezonans (sagittal kesit) görüntüsü

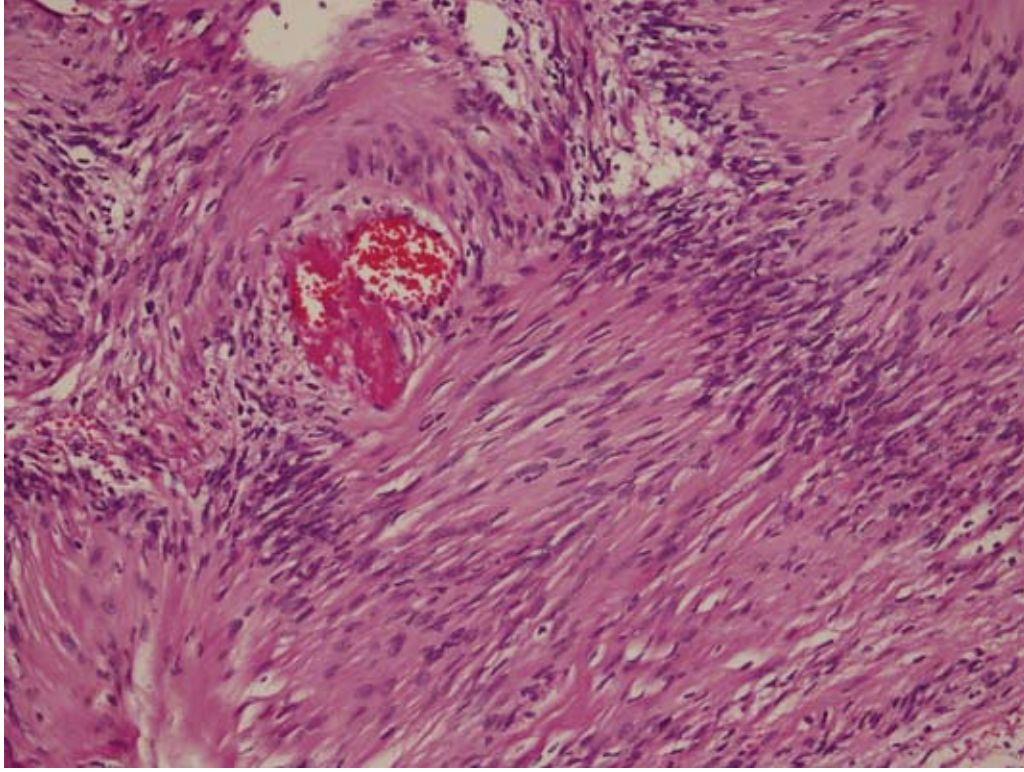


Resim 3: Resim 1. Bifazik patern: hücreden zengin Antony A alanları ve hücreden fakir Antony B alanları (Hematoksilen&Eozin, X220).

masyon gösterirler.^{1,2} Yavaş büyümeleri ve semptom vermeden genişleyebilecek alan bulabilmeleri nedeniyle ancak insidental ya da ileri dönemde tanı konabilir. Bu nedenle tanı konduğunda oldukça büyük boyutlara ulaşmış olabilirler.² Lumbosakral sinirlere bası yapması ve sakrumu erode etmesi sonucu sinir boyunca yayılım gösteren bel ve kalça ağrısı en sık görülen semptomdur.¹ Tümörün lokalizasyonuna bağlı olarak hastalarda alt ekstremitelerde güçsüzlük, atrofi, özellikle aşil refleksi başta olmak üzere derin tendon reflekslerinde azalma, parestezi ve disesteziyi içeren duysal semptomlar ve/veya akontraktıl mesane ile birlikte idrar kaçırma, üriner retansiyon, idrarda akım hızı değişiklikleri gibi üriner semptomlar görülebilir. Daha nadir olarak tenezm, konstipasyon ve rektal ağrı ortaya çıkabilir.⁵ Olgumuzda da tümörün lokalizasyonuna bağlı olarak tenezm şikayeti ön planda idi. Kuşkulu sakral kiteli hastaların en önemli fizik muayenelerinden biride rektal tuşedir. Rektuma dıştan bası yapan bir kitle rektal tuşede genellikle palpe edilebilir ve bulgular hekime ayırıcı tanı için fikir verir.⁶

Bu bölgede rektuma dıştan bası yapan patolojilerden biri gelişimsel enterik kistlerdir ve genellikle rektum arka duvarında, orta hatta lokalize, yumuşak ve hassas olmayan bir kitle olarak palpe edilir. Anterior sakral meningesel de rektal tuşede yumuşak bir kitle izlenimi verir tümörün palpasyonu hastada başağrısı ve öksürüğe neden olur. Kordomalar genellikle solid ve düzensiz sınırlıdır. İnflamatuvar lezyonlar ağrılıdır. Schwannomlar genellikle orta hatta sert ve düzgün yüzeyle bir kitle olarak hissedilir.⁵

Görüntüleme yöntemleriyle belirlenen ve presakral alanda lokalize olmuş bir tümör kordoma, dev hücreli tümör, osteblastom, plazmasitom, lenfoma, kondrosarkom, teratom, inflamatuvar ve konjenital bir lezyon, anterior meningesel, nöroblastom, anevrizmal kemik kisti veya schwannom olabilir.^{2,5} BT, tümör ile çevre yapılar arasındaki anatomik ilişkiyi ortaya koyar. Sinir kılıf tümörlerinde tümörün yavaş büyümesine bağlı olarak tümör içinde kanama, kist oluşumu, nekroz ve kalsifikasyon gibi dejenerasyona ait görüntüler ortaya çıkabilir. Bu duruma özellikle schwannomlarda daha



Resim 4: Resim 2. Nükleer palizataşma gösteren schwann hücreleri (Verokay cismicikleri) (Hematoksilen&Eozin, X 440)

sık rastlanır. Bu tür schwannomlar “dejeneratif” veya “ancient” schwannom olarak adlandırılır.⁵ Olgumuzda da tümör dejeneratif özellikler taşıyordu.

Tümör lokalizasyonu ve yayılma yönüne göre sinir kılıf tümörleri üç tipe ayrılır. Tip 1’de tümör sakruma lokalizedir. Tip 2’de tümör anterior veya posterior sakral duvarı aşındırarak komşu boşluklara yayılmıştır (en sık görülen tip). Tip 3’te ise tümör presakral alanda lokalizedir.⁵ Olgumuzda tümör tip 1 idi.

Schwannomlar, schwannom hücrelerinin yapısal özelliklerini ve immünofenotipini içeren hücrelerden oluşmuş kapsüllü çoğu benign tümörlerdir. Histopatolojik olarak klasik schwannomlar tümöral schwann hücrelerinin oluşturduğu iki temel paterni içerir: a) İğsi uzun hücrelerin sıkı düzenim gösterdiği hücreden zengin ve nükleer çit dizilimi (palizataşma) alanlarını da içeren Antony A paterni; b) Hücrelerin gevşek dağılım gösterdiği, değişken derecede lipidizasyon içeren, hücreden daha fakir Antony B paterni. Antony A paterninde, tümör hücre nükleusları uzun eksenleri birbirlerine paralel olacak şekilde belli bir sıra hizasında dizilim gösterirler (nükleer palizataşma).

Bu alanlar “Verokay cismicikleri” olarak adlandırılır. Schwannomlarda damar çatası tipik olarak kalın duvarlı ve hyalinizedir. İntranükleer sitoplazmik inklüzyonları ve bizar hücreleri içeren nükleer pleomorfizm “ancient schwannom” larda görülebilir. Tamamen Antony A alanlarından oluşan ya da bu alanların baskın olduğu hücreliliği yüksek schwannomlar “sellüler schwannom” olarak adlandırılır. Bu tip olgularda Verokay cismicikleri görülmeyebilir. Sellüler schwannomların en sık görüldüğü yerler; pelviste paravertebral alanlar, retroperiton ve mediastendir. Schwannomların diğer tanımlanmış histolojik tipleri fleksi-form schwannom ve melanotik schwannomdur.^{5,7} Tümör hücreleri immunohistokimyasal olarak yaygın ve kuvvetli olarak S-100 protein, Leu-7 ve Kalretinin pozitifdir.⁸ Olgumuzda, Verokay cismiciklerini de içeren hücreden zengin Antony A alanlarının yanı sıra, gevşek düzenlenim ve lipidizasyon gösteren hücreden fakir Antony B alanları izlendi. İmmunohistokimyasal incelemede tümöral hücrelerde yaygın ve kuvvetli S-100 pozitifliği mevcuttu.

Bening schwannomlar için tedavi seçeneği tamamen

cerrahi çıkartılmasıdır. İnkomplet rezeksiyonlarda %10 rekürrens bildirilmiştir.⁸ Bu tümörlere açık (anterior, posterior veya kombine yaklaşım ile) veya laparoskopik cerrahi ile yaklaşılabilir. Açık cerrahideki yaklaşıma karar vermek için öncelikle tümörün intrapelvik mi yoksa intrasakral mi olduğunu belirlemek gerekir. Genel olarak retroperitoneal veya presakral alandaki schwannomlara anterior yaklaşım önerilir.⁸ Bu yaklaşımın en büyük avantajı, arteriyel veya venöz kanlanmaya direkt olarak ve kolay müdahale edilebilmesidir. Posterior yaklaşım ise daha çok intrasakral komponentli schwannomlarda tercih edilir.⁵ Olgumuzda, sakrum ile ilişkisi olmaması nedeniyle presakral lokalizasyondaki bu tümör için anterior yaklaşımın daha uygun olduğu düşünüldü. Tümörün çevre dokulara invaze olmaması nedeniyle diseksiyon sırasında önemli bir problemle karşılaşılmadı. Sonuçta rektal

yaralanma olmadan, motor ve duyu kaybı gelişmeden tümör tamamen çıkartıldı.

Bu hastalara parsiyel rezeksiyon veya enükleasyon yapılması durumunda bile sekonder neoplazm gelişmesi riski nedeni ile postoperatif dönemde radyoterapi verilmesi önerilmemektedir.⁹ Schwannomlar yavaş büyüyen, nadiren nüks eden benign tümörler olup, malign forma dönüş çok nadirdir. Özellikle intrakranial, spinal ve sakral bölgenin sellüler schwannomlarında %30-40 lara varan nüks görülebilir. Komplet rezeksiyon yapılan olguların da lokal nüks açısından uzun süre takip edilmesi gerekir.⁵ Yirmibeş aydır takipte olan olgumuzda lokal nüks gözlenmedi.

Sonuç olarak, pelvik schwannomlar, nadir görülen iyi prognozlu primer nöral benign tümörlerdir. Preoperatif tanısı güçtür. Tedavisi tümörün tamamen çıkarılmasıdır.

Kaynaklar

1. Tong RS, Collier N, Kaye AH. Chronic sciatica secondary to retroperitoneal pelvic schwannoma. *J Clin Neurol* 2003;10:108-111.
2. Hughes MJ, Thomas JM, Fisher C, Moskovic EC. Imaging features of retroperitoneal and pelvic schwannomas. *Clin Radiol* 2005;60:886-893.
3. Dede M, Yagci G, Yenen MC, et al. Retroperitoneal benign schwannoma: report of three cases and analysis of clinico-radiologic findings. *Tohoku J Exp Med* 2003;200:93-97.
4. Girgin C, Ozkan U, Sezer A, Tugyan N. Large pelvic schwannoma causing bilateral hydronephrosis. *Int J Urol* 2003;10:616-618.
5. Klimo P Jr, Rao G, Schmidt RH, Schmidt MH. Nerve sheath tumors involving the sacrum. Case report and classification scheme. *Neurosurg Focus* 2003;15:12.
6. Stewart RJ, Humphreys WG, Parks TG. The presentation and management of presacral tumours. *Br J Surg* 1986;73:153-155.
7. Canda MS. Periferik sinir kılıfı tümörleri. *Türkiye Ekopatoloji Dergisi* 2004;10:65-74.
8. Maneschg C, Rogatsch H, Bartsch G, Stenzl A. Treatment of giant ancient pelvic schwannoma. *Tech Urol* 2001;7:296-298.
9. Kotoura Y, Shikata J, Yamamuro T. ve ark.. Radiation therapy for giant intrasacral schwannoma. *Spine* 1991;16:239-242.