

Dev Retrorektal Schwannoma Olgusunda Anjiyografik Embolizasyon ve Eksizyon

Angiographic Embolization and Excision in Patient with Giant Retrorectal Schwannoma

ÖMER FARUK OZKAN¹, AYSUN ŞİMŞEK ÇELİK², NEŞET KÖKSAL³, AZİZ SÜMER⁴, ATILLA ÇELİK⁵, EDİZ ALTINLI², SELVİNAZ ÖZKARA⁶

¹Trabzon Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Genel Cerrahi Kliniği, Trabzon-Türkiye ²Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 2. Genel Cerrahi Kliniği, İstanbul-Türkiye ³Kafkas Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Ana Bilim Dalı, Kars-Türkiye ⁴Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Ana Bilim Dalı, Van-Türkiye ⁵Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 1. Genel Cerrahi Kliniği, İstanbul-Türkiye ⁶Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Laboratuvarı, İstanbul-Türkiye

ÖZET

Periferik sinir kılıfı kaynaklı schwannomlar, genellikle baş ve boyunda görülür. Mediastinal ve pelvik yerleşim nadirdir. Retrorektal yerleşimli schwannomlar ise basıya bağlı semptomlar gelişinceye kadar büyük boyutlara ulaşabilir. Bu yazıda hipervasküler, büyük boyutlu ve aynı zamanda, sağ adneksiyel kitleyi taklit eden bir retrorektal schwannomun arteriyel embolizasyon sonrasında çıkarılması sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Retrorektal kitle, Schwannoma, Anjiyografi, Embolizasyon

ABSTRACT

Schwannomas arise from the peripheral nerve sheath and frequently seen in the head and neck region. The mediastinum and pelvic settlement is rare. Retrorectal localized schwannomas may grow quite large before the patient becomes symptomatic due to compresses. In this report we presented excision of hypervascular, giant retrorectal localized schwannoma mimicking right adnexal mass after arterial embolization.

Key words: Retrorectal mass, Schwannoma, Angiography, Embolization

Başvuru Tarihi: 15.02.2011, Kabul Tarihi: 04.06.2011

✉ Dr. Ömer Faruk Özkan

Trabzon Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Genel Cerrahi Kliniği, Trabzon 61040 Trabzon - Türkiye

Tel: 0505.2186109

e-mail: ozkanfomer@gmail.com

Kolon Rektum Hast Derg 2011;21:136-140

Giriş

Schwannom ilk olarak Verocay tarafından 1908 yılında tanımlanmıştır. Önceleri nörinoma adı verilmiş, ancak Stout tümör sinir kılıfındaki schwann hücrelerinden köken aldığı için 1935 yılında 'nörilemmoma' olarak adlandırılmasını önermiştir.^{1,2} Sinir kılıfı hücrelerinin proliferasyonuna bağlı gelişen schwannomlar yavaş büyüyen ve nadir olarak malignleşen selim tümörlerdir. Nörinomlardan sonra ikinci en sık görülen periferik sinir tümürüdür. Çoğunlukla 20-50 yaşlarında, kadın ve erkekte eşit sıklıkta görülmektedir.³⁻⁶

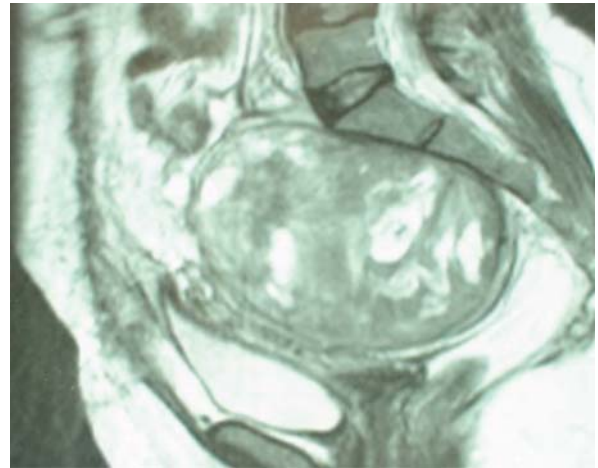
Schwannomlar çoğunlukla periferik sinirlerden ve kranial sinirlerin periferik kısmından kaynaklanır. Pelvis ve mediasten yerleşimi nadir olarak tanımlanmıştır. Pelvis yerleşimli olanlarda tanı kitlenin basısına bağlı oluşan semptomlara yönelik tetkiklerde veya insidental saptanmaktadır. Bu lokalizasyonda jinekolojik patolojileri de taklit edebilmektedir.⁴ Tedavisi total olarak cerrahi eksizyondur. Kemoradyoterapinin tedavide yeri yoktur.⁵ Bu yazıda sakrum önünde yerleşen ve sağ adneksiyel kitleyi taklit eden ve hipervaskülerite nedeniyle arteryel embolizasyon sonrası total eksizyon yapılan, 12 cm'lik dev schwannoma olgusu sunulmaktadır.

Olgu

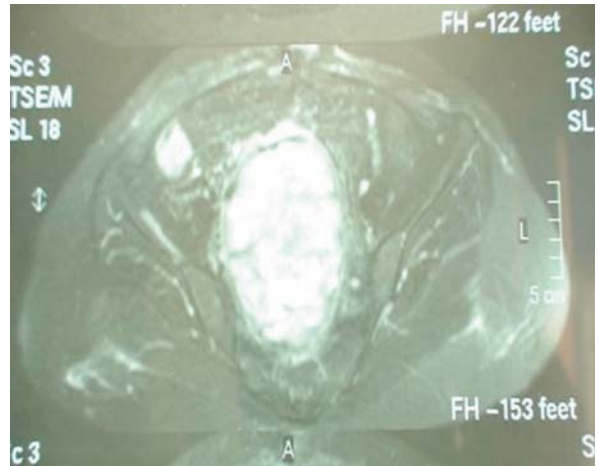
Kadın hastalıkları ve doğum polikliniğine iki yıldır devam eden karın ağrısı ve bacaklarda uyuşukluk şikâyetiyle başvuran multigravid, premenopozal 48 yaşındaki hastanın yapılan jinekolojik muayenesinde uterus arkasında pelvisi dolduran 15 cm'lik kitle saptanıyor. Ultrasonografik (USG) incelemede 11.9x 8.1x7.9 cm boyutlarında ve kistik açıklıkları olan solid kitlenin uterus sağ posterolateralinden sağ adneks ve overe doğru uzanım gösterdiği belirleniyor. Laboratuvar parametreleri ve tümör belirteçleri (CA 125, CEA, CA15-3, CA 19-9, alfa fetoprotein ve Beta-HCG) normal sınırlarda olan hastaya kadın doğum kliniği tarafından adneksiyel kitle ön tanısı ile ekplorasyon kararı alınıyor. Göbek altı medyan insizyonla yapılan ekplorasyon da kitlenin uterus, tuba ve sağ overle ilişkisinin olmadığı ve sakruma yer yer fikse olduğu saptanarak peroperatif genel cerrahi konsültasyonu isteniliyor.

Ameliyata dâhil olan ekibimiz sakrumun sağ ön yüzünden kaynaklanan rektumu öne itmiş solid, hipervasküler ve kanamalı bir kitle olduğunu tespit etti. Diğer karın bölgelerinin değerlendirilmesinde, barsak yüzeylerinde,

parankim organlarda ve peritoneal yüzeylerde herhangi bir tümöral infiltrasyon veya patolojik bulguya rastlanmadı. Ameliyat öncesinde hastaya kitlenin pelvik anatomik yapılarla ilişkisini gösteren ileri radyolojik görüntüleme tetkiklerinin yapılmamış olması nedeniyle kitleden biyopsi alınarak ameliyata son verildi. Biyopsi sonucunun schwannom olarak rapor edilmesi üzerine hasta küratif cerrahi tedavisinin planlanarak genel cerrahi kliniğine yatırıldı. Bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans (MR) ile yapılan abdominopelvik görüntülemelerde sakrum ön yüzünden köken alan kitlenin, uterus ve sigmoid kolonu sol tarafa ittiği, her iki üreterle yakın komşulukta olduğu izlendi (Resim 1A ve 1B).

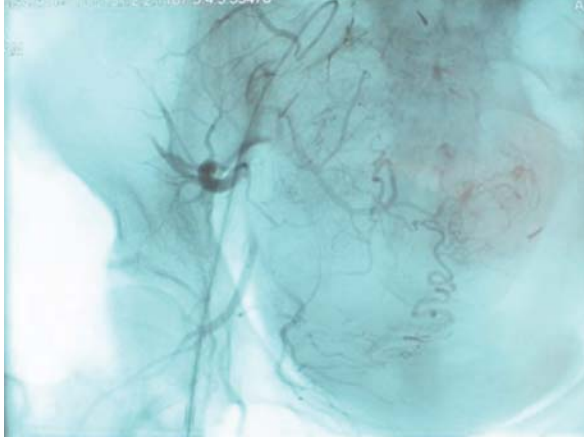


Resim 1A. MR görüntülemelerde kitlenin sagittal plandaki görünümü.

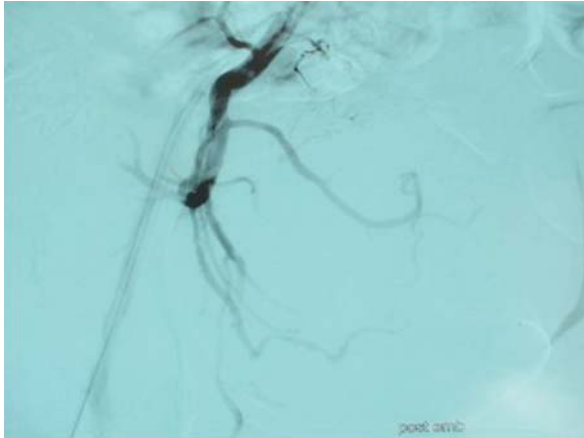


Resim 1B. MR görüntülemelerde kitlenin transvers plandaki görünümü.

Tümörün hipervasküler olması nedeniyle arteriyel embolizasyon yapılmasına karar verildi. Anjiyografi ve embolizasyon işlemi İstanbul Tıp Fakültesi Girişimsel Radyoloji Bilim Dalı'nda gerçekleştirildi (Resim 2A ve



Resim 2A. Schwannomanın anjiyografik görünümü.



Resim 2B. Anjiyografik embolizasyon sonrası görünümü.

2B). Embolizasyondan 2 hafta sonra hasta ameliyata alındı.

Göbek altı medyan insizyonla karına girildi. Kitlenin uterus ve sağ overe ileri derecede yapışık olması nedeniyle pelviste yeterli görüş sağlanamayarak öncelikle histerektomi ve sağ oferektomi yapıldı. Sonrasında kitle sakrum ön fasyası da dahil edilerek, kitlenin ilk mobilizasyonunda künt daha sonra keskin diseksiyonla total olarak eksize edildi (Resim 3).

Kitlenin histopatolojik incelemesinde, mikroskopik kesitlerde hiposelüler ve hiperselüler alanlardan oluşan fasiküler tarzda tümör izlendi (Resim 4). Tümör elemanları fusiform, oval iğsi nükleuslu hücrelerden oluşmakta, arada hyalinizasyon ve kistik dejenerasyon

alanları ile nükleuslarda irileşme ve dejeneratif atipi dikkat çekmekteydi. Mitoz saptanmamakla beraber eşlik eden bu dejeneratif değişiklikler nedeniyle ancient schwannoma olarak değerlendirildi. Ameliyat sonrası dönemi sorunsuz geçen hasta beş gün sonra taburcu edildi. BT ile yapılan 12 ay sonraki kontrolünde nüks ile uyumlu olabilecek herhangi bir radyolojik bulgu izlenmedi.

Tartışma

Çoğunlukla periferik sinirlerden ve kranial sinirlerin periferik kısmından kaynaklanan schwannomların pelvis ve mediastendeki yerleşimleri nadirdir. Literatürde schwannomların retroperitoneal yerleşimi %0.3-3.2 olarak bildirilmekte ve retroperitoneal tümörlerin %4'ünü schwannomların oluşturduğu bildirilmektedir.⁵ Presakral veya retrorektal yerleşimli olanlarda çoğunlukla tanı rastlantısal olarak konulmakta veya bu kitlelerin aşırı büyümesi sonucu oluşan semptomların araştırılmasıyla tespit edilmektedirler. Komşuluğundaki yapılara bası yaparak; karın ve sırt ağrısı, bacaklarda uyuşukluk, kabızlık gibi şikayetlere neden olabilir. Bu yerleşimde over kökenli kitleleri taklit edebilmekte ve nadiren de olsa siyatalji veya bel ağrısına neden olabileceği bildirilmiştir.⁶ Sunduğumuz olguda tümörün yerleşimine bağlı olarak sağ adneksiyel kitleyi taklit etmiştir. USG kitlenin boyutu ve kistik ya da solid olup olmadığı hakkında yardımcı olmakla birlikte, BT ve MRG gibi kesitsel görüntüleme yöntemleri tümörün yerleşimi ve diğer organlarla ilişkisi hakkında daha somut bilgiler vermektedir.⁷ Sunulan hastada yapılan transabdominal ve transvajinal USG kitlenin over kaynaklı olduğunu düşündürmüştür. Ancak yapılan BT ve MRG ile daha nesnel veriler elde edilmiş ve bu veriler hastanın ikinci ameliyatında yol gösterici olmuştur.

Histopatolojik açıdan değerlendirildiğinde schwannomlar genelde solid enkapsüle tümörlerdir. En sık kistik dejenerasyon (%66) olmak üzere kalsifik, hemorajik ve hyalin dejenerasyonlar da görülebilmekteyken, malign dejenerasyon görülme olasılığı çok düşüktür. Schwannomlarda iki histolojik tip izlenmektedir. İğsi hücrelerin sık ve paralel diziliminin görüldüğü Antony A paterni ve sitoplazmayla ilişkili uzun veya oval çekirdeklerin bulunduğu Antony B paterni. Antony A'da hiperselüler alanlar yaygın iken Antony B'de ise az sayıda pleomorfik hücrelerin oluşturduğu hiposelüler alanlar baskındır. Her iki patern genelde birlikte bulunur.



Resim 3. Piyesin makroskopik görüntüsü.

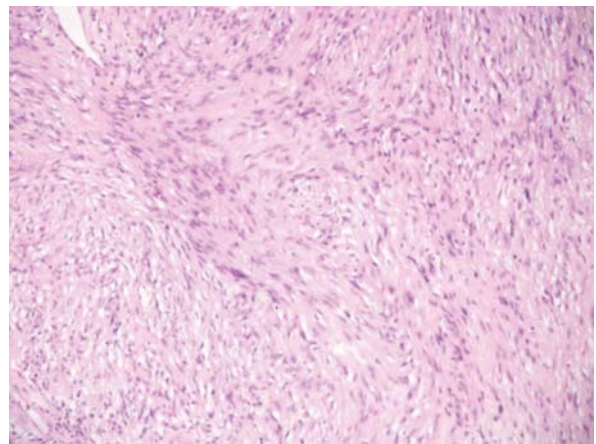
S-100 protein pozitifliği ise kitlenin schwann hücrelerinden köken aldığı yönünde immünohistokimyasal bir ayıracıdır.⁸ Olgunun histopatolojik incelemesinde fasiküler paternde hiperselüler Antony A ve hiposelüler Antony B alanlar izlendi. Tümörün immünohistokimyasal incelemesinde S-100 yaygın ve kuvvetli olarak pozitif.

Yerleşimi uygun olan kitlelerde USG rehberliğinde yapılan ince iğne aspirasyon veya core biyopsisi, yeterli schwann hücresi içerirse, tanı koydurucu olabilmektedir. Ancak bu tümörlerde görülebilen hücrel pleomorfizm ve dejenerasyon alanları yanlış malignite lehine de yorumlanabilmektedir. Bu nedenle kesin tanı çoğunlukla kitleden doğrudan alınan biyopsi veya ameliyatla çıkarılan piyesin histopatolojik incelemesi sonucunda koyulabilmektedir.⁹

Schwannomun tedavisi uygun koşullarda total olarak cerrahi eksizyondur. Ancak tam eksizyonun mümkün olmadığı durumlarda sinirsel işlevlerin korunması amacıyla enükleasyon veya bası semptomlarının giderilmesi için kitle hacmini azaltmaya yönelik girişimler (debulking) de önerilmektedir.⁹ Schwannomların benign lezyonlar olması nedeniyle tedavisinde kemoterapi ve radyoterapinin yeri yoktur.¹⁰ Sunduğumuz olguda tümörün hipervasküler olması ve pelvik yapılarla olan ilişkisi hakkında yeterli görüntüleme olmaması nedeniyle ilk ameliyat sadece biopsi alınarak sonlandırılmıştır. Postoperatif olgunun radyolojik olarak değerlendirmesi yapılarak, pelvisteki anatomik yapılarla ilişkisi ortaya konarak, oluşabilecek kanama riskini azaltmak için anjiyografik embolizasyon yapılmıştır. Küratif cerrahinin ikinci aşamada yapılması, uygulanan total eksizyonun daha güvenli olmasını sağlamıştır.

Ameliyat sırasında görüş sahası olabildiğince geniş olmalı en büyük dikkat rektumun hasar görmemesi için harcanmalıdır. Cerrahi girişim planlanırken anterior ve posterior yaklaşımlar göz önünde tutulmalıdır. Genellikle üst rektum hizasındaki kitlelerin abdominal, orta rektum hizasındakilerin kombine (abdominosakral), daha alt düzeydekilerin ise posterior girişimlerle çıkarılması daha güvenli bulunmaktadır.¹¹ Abdominal yaklaşım büyük ve komşu organ invazyonu olma olasılığı olan tümörlerde daha emin bir yoldur. Bu yolla tümörün damarlanması daha kolay kontrol altına alınabilir ve ilave rezeksiyonlar daha rahat yapılabilir.¹²

Görece küçük boyutlu ve radyolojik görüntüleme malign özellikler göstermeyen retrorektal kitleler posterior transkoksigeal yaklaşımla eksize edilebilirler. Bu yaklaşımda hem kanamanın hem de ameliyat sonrası morbiditenin daha az olduğu ileri sürülmektedir. Ancak benign malign ayrımının frozen incelemeyle yapılacak olması gibi ameliyatın genişleme olasılığı olan olgularda kaçınılmalı, bu yöntem daha çok benign olduğu kanıtlanmış küçük lezyonlara saklanmalıdır.¹³ Pelviste yapılan cerrahi sırasında sakral venlerden olan kanamalar hayatı tehdit edici boyutlara ulaşabilir. Anjiyografik olarak hipervasküler olduğu gösterilen olgumuzda embolizasyon yapılarak ameliyat sırasında oluşabilecek kanama azaltılmıştır. Hosaka ve ark.'nın bildirdiği olguda arteryel embolizasyon sonrası yapılan eksizyon sırasında ve ameliyat sonrası dönemde kan transfüzyonu yapılmadığı bildirilmiştir.⁹ Ancak bu tümörlerde yeniden damarlanma çok çabuk olduğu için



Resim 4. Kistik dejenerasyon ve ondülan nükleuslar içeren schwannomanın mikroskopik kesiti (H-E, x100 büyütme).

embolizasyon sonrası cerrahi tedavinin en geç iki hafta içinde yapılması önerilmektedir.

Cerrahi sonrasında gelişebilecek komplikasyonlar aşağı rektum cerrahisinde görülenlerle benzerdir. Özellikle rektum ve mesanenin anatomik ve işlevsel korunmasına azami dikkat gösterilmelidir. Gözden kaçan rektum ve mesane yaralanmaları ameliyat sonrasında enfeksiyon, fistül, sinirsel hasarlar ve ürolojik komplikasyonlarla

kendini göstermektedir.¹⁴

Sonuç olarak sakral schwannomlarda büyük damar ve sinir yaralanması olmadan kitlenin tümüyle çıkarılması seçilecek tedavi yöntemi olup, rekürrens son derece nadirdir. Kitlenin damarlanmasını görmek ve eksizyonu sırasında olabilecek kanamaları azaltmak amacıyla anjiyografi ve embolizasyon önerilebilir.

Kaynaklar

1. Schindler OS, Dixon JH. Retroperitoneal giant schwannomas: report on two cases and review of the literature. *J Orthop Surg* 2002;10:77-84.
2. Özgül Topal, Kübra Akman, Seyra Erbek. Boyunda Dev Schwannom Olgu Sunumu. *Selçuk Tıp Derg* 2010;26:103-5.
3. Kransdorf MJ. Benign soft-tissue tumors in a large referral population: distribution of specific diagnoses by age, sex, and location. *AJR Am J Roentgenol* 1995;164:395-402.
4. Kentopp K, Jones MA, DeCain M, *et al.* Pelvic retroperitoneal schwannoma mimicking an ovarian neoplasm: report of a case and review of the literature. *Eur J Gynecol Oncol* 1998;19:57-9.
5. Santala M, Mosorin M.E, Liakka A., *et al.* Bening presacral schwannoma mimicking pedunculated leiomyoma. *J Turkish-German Gynecol Assoc.* 2007;8:90-3.
6. Tong RS, Collier N, Kaye AH. , *et al.* Chronic sciatica secondary to retroperitoneal pelvic schwannoma. *J Clin Neurosci.* 2003;10:108-11.
7. Yang BL, Gu YF, Shao WJ., *et al.* Retrorectal tumors in adults: magnetic resonance imaging findings. *World J Gastroenterol* 2010 14;16:5822-9.
8. Daneshmand S, Youssefzadeh D, Chamie K, , *et al.* Benign retroperitoneal schwannoma: a case series and review of the literature. *Urology* 2003;62:993-7.
9. Hosaka S, Yamamoto N, Kawamoto S., *et al.* A case of giant presacral neurilemoma resected without blood transfusion after embolization of tumor vessels. *Gan To Kagaku Ryoho.* 2010;37:2319-21.
10. Donnal JF, Baker ME, Mahony BS., *et al.* Benign retroperitoneal schwannoma. *Urology* 1988;31:332-4.
11. Langner E, Del Negro A, Akashi HK., *et al.* Schwannomas in the head and neck: retrospective analysis of 21 patients and review of the literature. *Sao Paulo Med J* 2007;125:220-2.
12. Gordon PA, Retrorectal Tumors. In: Gordon PA eds. *Principles and Practise of Surgery for the Colon, Rectum and Anus.* St Louis: Quality Medical Publishing Inc, 1999:427-45.
13. Yalın R. Retrorektal Tümörler. In: Alemdaroğlu K, Akçal T, Buğra D eds. *Kolon Rektum ve Anal Bölge Hastalıkları.* İstanbul: Tasarım Ofset 2003:687-94.
14. Glasgow SC, Birnbaum EH, Lowney JK., *et al.* Retrorectal tumors: a diagnostic and therapeutic challenge. *Dis Colon Rectum* 2005;48:158-7.