

İnterkostal Sinirden Köken Alan Schwannom Olgusu

A Case of Schwannoma Originating from the Intercostal Nerve

Türkan DÜBÜŞ,¹ Gürhan ÇELİK,² Adil ÖZTÜRK,³ Esra PAŞAOĞLU,⁴ Erol BOZKURT⁴

ÖZET

Sinir kılıfındaki *schwann* hücrelerinden menşei alan schwannomlar, kapsüllü, soliter ve genellikle semptom vermeyen tümörlerdir. İntratorasik tümörlerin çoğu mediastende lokalize iken interkostal sinir orijinli tümörler nadir rastlanırlar. Bu olguda göğüs ağrısıyla gelen, interkostal schwannom tanısıyla rezeksiyon yapılan 17 yaşında bir bayan olgu sunuldu.

Anahtar sözcükler: İnterkostal sinir; rezeksiyon; schwannom.

SUMMARY

Schwannomas are asymptomatic, capsulated and solitary tumors arising from schwann cells in the nerve sheath. While intrathoracic tumors are frequently located in the mediastinum, they uncommonly originate from intercostal nerves. We report a case of schwannoma arising from an intercostal nerve in a 17-year-old woman, with chest pain, who was subsequently operated.

Key words: Intercostal nerve; resection; schwannoma.

GİRİŞ

Nörojenik tümörler, posterior mediastende en sık rastlanan tümörlerdir. Yetişkinlerde genellikle iyi huylu olan bu tümörlerin en fazla görülenleri schwannom ve nörofibromadır. Çocuklarda ise sıklıkla nöroblastoma ve ganglionöroma görülür. Spinal, interkostal, frenik veya vagus sinirlerinden köken alabilirler. Bazen vertebra ve kostalarda erozyon yapabilirler. Bu tümörlerin primer tedavisi cerrahidir.^[1]

OLGU SUNUMU

On yedi yaşında bayan hasta, sırt ve göğüs ağrısı şikayeti ile göğüs cerrahisi kliniğine başvurdu. Klinik muayenesinde TA: 120/80, nabız: 92/dk idi. Rutin hemogram ve kan biyokimyasal parametreleri normaldi. Fizik muayenede dinlemekle solunum sesleri bilateral eşit duyulmaktaydı. Arka-ön akciğer grafisinde sol hemitoraksta arkus aorta lateralinde yaklaşık 4x5 cm çaplarında düzgün sınırlı yuvarlak kitlesel lezyon tespit edildi (Şekil 1a). Hastanın çekilen kontrastlı toraks bilgisayarlı tomografi-

de (BT), sol hemitoraksta 4.- 6. torakal vertebralara uzanan ve kostalar düzeyinde, proksimal posterior kostalar düzeyinde yaklaşık 4,5x4x4 cm ölçülerinde iyi sınırlı lobüle kontürlü yumuşak doku dansitesinde kitle lezyon izlendi (Şekil 1b). Toraksın kontrastlı manyetik rezonans görüntüleme (MRG) incelemesinde mevcut lezyonun T1A incelemelerinde, torakal musküler yapılar ile izointens, T2A incelemelerinde, lezyonun santral ve periferik kesiminde hiperintens odaklar içerdiği ancak santral kesimde kalın duvarlı daha hipointens alanlar içerdiği görüldü (Şekil 1c).

Radyolojik incelemelere göre ön planda nörojenik tümöral lezyonlar açısından anlamlı bulundu. Hastaya tanısal amaçlı BT eşliğinde transtorasik inceleme sonucunda benign karakterli nörojenik tümörü düşündürülen hücreler tespit edildi. Kitlenin uzun dönemde progresyonuna bağlı etraf dokulara bası ve malinite olasılığı taşınması nedeniyle komplet eksizyonuna karar verildi. Hastaya sol video yardımcı torakoskopi planlandı. Ancak, sol hemitorakstaki plevral yapışıklık nedeniyle sol posteor mini torakotomi-

¹İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Cerrahisi, İstanbul

²İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Genel Cerrahi, İstanbul

³İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji, İstanbul

⁴İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji, İstanbul

İletişim (Correspondence): Dr. Türkan Dübüş. e-posta (e-mail): turkandubus@gmail.com

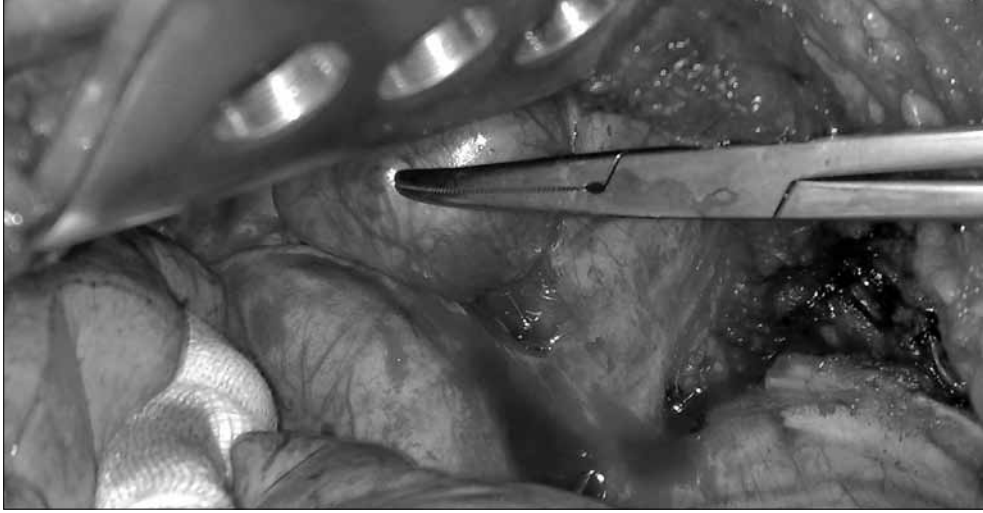
ye geçildi. Sol 4. interkostal aralıktan sol plevral boşluğa ulaşıldı. Mevcut yapışıklıklar künt ve keskin diseksiyonlarla serbestleştirildi. Sol akciğer ekarte edilerek sol 4., 5. ve 6. posterior kostalar üzerinde lokalize yuvarlak, düzgün sınırlı, kapsüllü ve yumuşak kıvamlı kitlesel lezyon palpe edildi (Şekil 2). Kitle ekstraplevral olarak komplet eksize edildi. Aerohe-mostaz sonrası sol hemitoraksa 1 adet 20 f sol tüp torakostomi uygulanarak sualtı direnajına bağlandı. Kotlar yaklaştırıldı. Katlar anatomiye uygun primer dikildi. Hasta ekstübe edildikten sonra servise alındı.

Ameliyat sonrası 1. gün çekilen akciğer grafisinde akciğerler ekspansiyon idi (Şekil 1d). Ameliyat son-

rası 2. gün sol toraks direni çekildi. Klinik ve cerrahi açıdan stabil olan hasta 3. gün taburcu edildi. Tümöral lezyonun patoloji sonucu, makroskopik incelemede 4,5x4x3,5 cm ölçülerinde, dış yüzünde ince fibroz bir kapsül bulunan, gri-pembe renkte, elastik kıvamlı, tamamı lezyondan oluşan doku parçası izlendi. Kesitleri homojen, gri-pembe renkte idi (Şekil 3). Mikroskopik incelemede lezyonun yer yer daha hücreden zengin, yer yer hücreden oldukça fakir alanlar içerdiği görüldü. Sellüler alanlar (Antoni A) nükleusları yan yana dizilerek palizad oluşturan, iğsi hücrelerden oluşmakta idi (Şekil 4). Hücreden fakir alanlarda (Antoni B) ise yer yer kistik boşluklar oluş-



Şekil 1. Olgunun ameliyat öncesi (a) arka-ön akciğer grafisi, (b) toraksın BT ve (c) MRG'si. (d) Ameliyat sonrası 1. gün arka-ön akciğer grafisi.



Şekil 2. Kitlenin ameliyat sırasındaki görüntüsü.

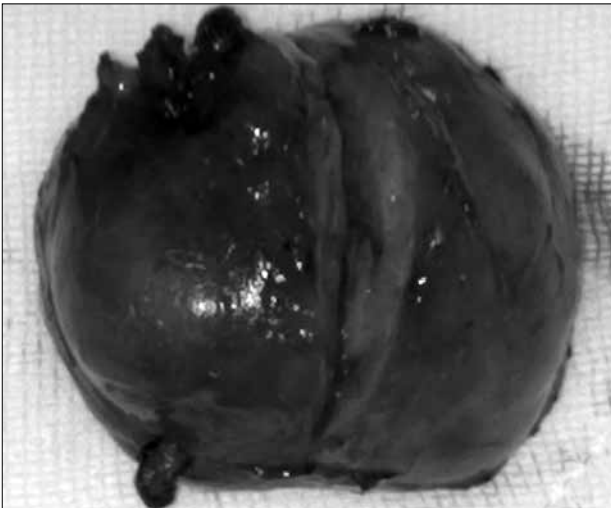
turacak derecede belirgin ödem mevcut idi. Hücre sel atipi, mitoz ve nekroz görülmedi (Şekil 5). Yapılan immunohistokimyasal çalışmada S-100 ve Vimentin (+), EMA (-) bulundu (Şekil 6). Tipik morfolojik ve immunohistokimyasal bulgularla olgu benign schwannom olarak rapor edildi. Hastanın ameliyat sonrası 1. ay inceleme sonuçları normal bulundu.

TARTIŞMA

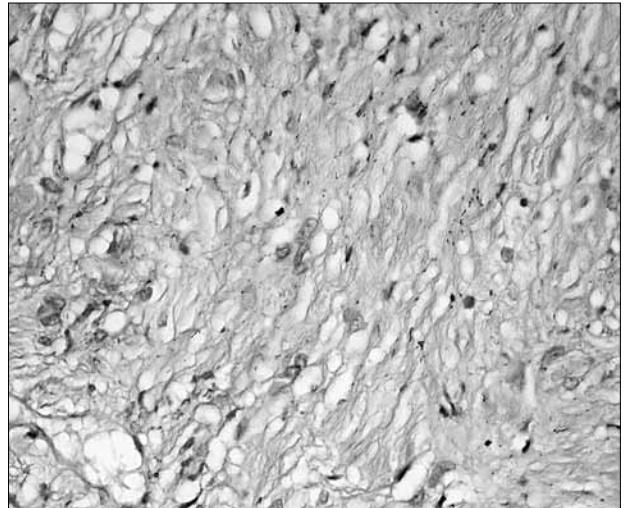
Periferik sinir kılıfı tümörleri, schwann hücrelerinden köken alan benign tümörlerdir ve ilk olarak 1908 yılında Verocay tarafından tanımlanmıştır.^[2]

Schwannomlar periferik sinir kılıfı *schwann* hücrelerinden gelişirler ve iyi huylu yumuşak doku tümörlerinin %5'ini oluşturur.^[3] Yıllık insidansı 0.3-0.4/100000'de olarak saptanmıştır.^[4]

Schwannomlar %5-10 oranında interkostal sinirlerden köken alırlar.^[5,6] Büyük oranda benign ve asemptomatiktir, ancak lezyonun basısına bağlı torasik ağrı, horner sendromu, ses kısıklığı ve üst ekstremitelerde güçsüzlük yapabilirler.^[6-8] İnterkostal schwannomlarda nevraljik yakınmalar veya tekrarlayan göğüs ağrıları farklı yerleşimdeki schwannomlara oranla daha siktir.^[9] Olgumuzda ameliyat öncesi



Şekil 3. Kitlenin komplet rezeksiyonu sonrası makroskopik görüntüsü.



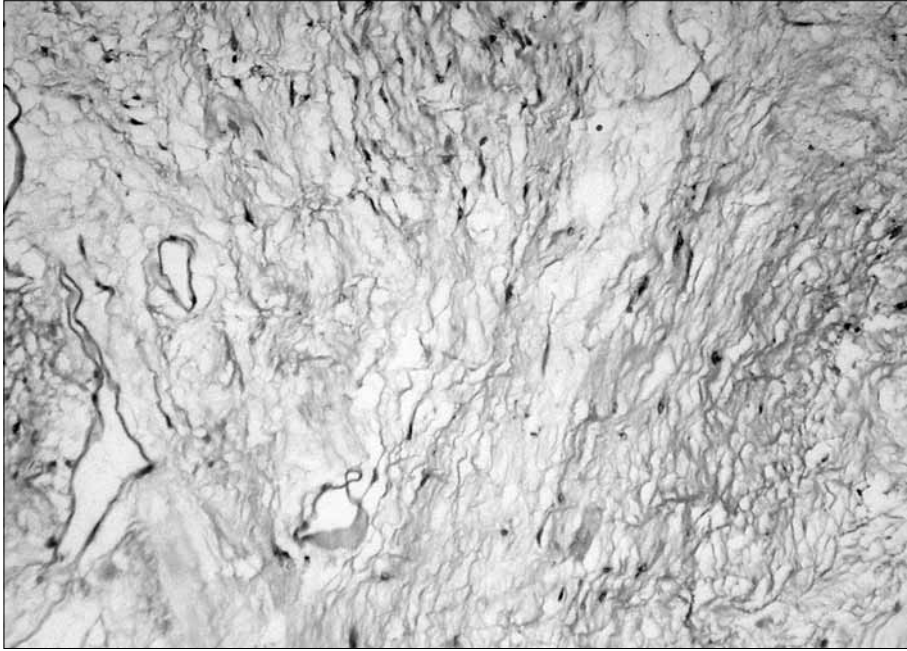
Şekil 4. Nükleusları yan yana dizilerek palizad oluşturan içsi hücrelerden oluşan Antoni A alanları (H-E x 200).

sırt ve göğüs ağrısı şikayetleri vardı. Ameliyat sonrası 5. gün hastanın şikayetleri kayboldu.

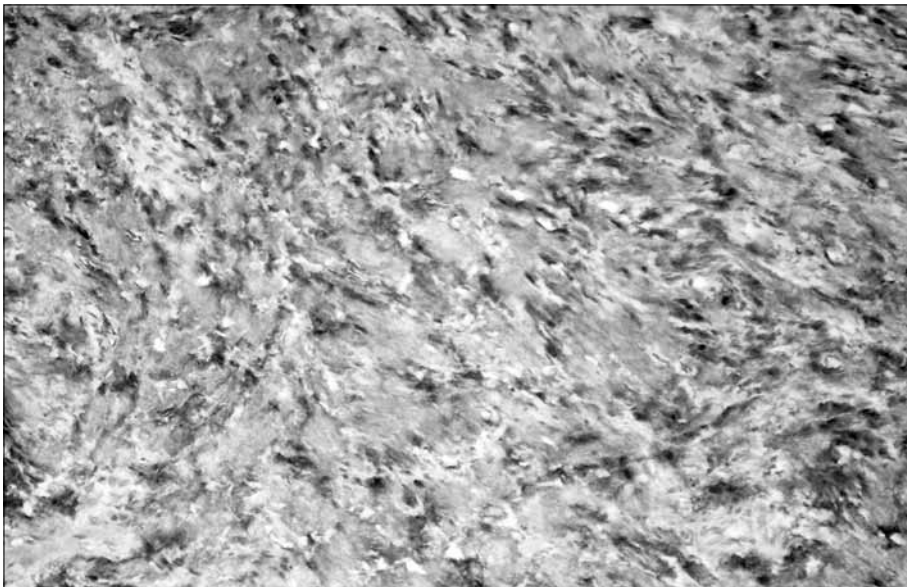
Akciğer grafisi ve toraks BT'sinde genellikle düzgün sınırlı soliter kitle olarak gözlenirler. Kalsifikasyon ve kistik değişiklikler gözlenebilir.^[6,7,10] Malign karakter gösterenlerde düzensiz sınırlar ve çevre kemik dokulara invazyon sık görülür.

Schwannomlar en sık 30-60'lı yaşlarda daha çok erkeklerde görülür,^[11] genellikle yavaş büyürler.

Tanı ve tedavinin planlanmasında MRG uygun bir seçimdir. T1 ve T2 ağırlıklı şekillerde yüksek sinyal yoğunluğu göze çarpmaktadır ve paragangliomların aksine schwannomlarda vasküler akım gözlenmemektedir. BT ise lezyonun anatomik yerleşimini



Şekil 5. Hücreden fakir ve yoğun ödemli Antoni B alanları (H-E x 200).



Şekil 6. Tümördeki yağın ve kuvvetli S-100 pozitifliği (H-E x 100).

ve çevre yapılarla ilişkisini göstermesi bakımından önem taşımaktadır.^[12]

Benign schwannomlar nadiren de olsa malign dönüşüm gösterebileceklerinden yakından izlenmeleri önem taşımaktadır.^[13,14]

Ducatman ve ark.^[15] çalışmasında malign periferik sinir kılıfı tümörü insidansını %0,001 olarak bulmuşlardır. Fakat bu oran Von Recklinghausen hastalığında %4,6'ya kadar çıkmaktadır.^[16]

Posterior mediastendeki kitlelerin ayırıcı tanısında nörojenik neoplazmlar, kistler, özofageal tümörler, apse oluşumu gibi enfeksiyöz olaylar ve torasik vertebra hastalıkları akla getirilmelidir.^[17,18]

Erişkinde von Recklinghausen hastalığı ile ilişkili tümörlerin büyük çoğunluğunun habis olduğu gözlenirken, çocuklarda da nörojenik tümörlerin çoğunluğunu habis olanlar meydana getirir.^[19]

Posterior mediasten kitlelerinde kesin tanı için patolojik inceleme gerekmektedir. BT'de tümör sınırlarının kaybı, kitlede nekroz ve kalsifikasyon nedeniyle heterojen görünüm gibi habis oluşumu destekleyen bulgular saptanabilmekle beraber patolojik tanı olmaksızın bu bulgularla karar vermek çoğu zaman zordur. Transkutanöz ince iğne aspirasyon biyopsisi ve uygun lezyon için transbronşial biyopsi ve torakoskopi her zaman kesin sonuç vermese de ilk aşamada uygulanması gerekli tanısal işlemlerdir.^[18]

Göğüs duvarı tümörlerinde ameliyat öncesinde yapılacak patolojik inceleme ile tanısının konulması, yapılacak en uygun cerrahi yöntem için bize yol gösterir. Olgumuzda, BT eşliğinde yapılan transtorasik ince iğne aspirasyon biyopsisinin sitopatolojik inceleme sonucu tümörün benign olduğunun belirlenmesini sağladı. Böylece malignite ekarte edilerek gereksiz yere göğüs duvarı geniş rezeksiyon ve rekonstrüksiyonu önlenmiş oldu.

Benign schwannomun (*neurilemmoma*), makroskopik olarak epinöriumdan oluşan bir kapsülü vardır ve düzgün sınırlıdır. Mikroskopik olarak kollajen matriks içerisinde neoplastik *schwann* hücreleri vardır. Mikroskopik olarak saptanan hücre tipine göre üç grupta incelenir: Antoni A tipi; ince bipolar hücreler, koyu nükleuslar, demetler halinde hücre dizili-

mi vardır, Antoni B tipi; gevşek retiküler hücrelerden oluşur ve 3. grup ise Antoni A ve B karışımıdır.^[20]

Malign schwannomun histopatolojik özelliklerini, poligonal, eozinofilik stoplazmalı, epitelooid görünümlü *schwan* hücreleri oluşturmaktadır. Hücreler genellikle büyük eozinofilik stoplazmalı ve bol mitoz içeren atipik yapıdadır. İmmünohistokimyasal boyalar bu tümörlerde hem tanı hem de ayırıcı tanı amacıyla sıklıkla kullanılmaktadır. Histopatolojik olarak ayırıcı tanıda epitelyal tümörler, malin melanom ve epitelyal görünüme sahip mezenkimal tümörler düşünülmelidir. Epitelooid anjiosarkomada S-100 proteini (-) sonuç verirken epitelooid malin periferik sinir kılıfı tümöründe (+) sonuç vermektedir. Malin melanomada H MB45 pozitifken epitelooid malin periferik sinir kılıfı tümöründe negatiftir. Ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken diğer bir hastalık da epitelooid benign schwannomdur. Epitelooid benign schwannom hücreleri daha küçüktür. Pleomorfizm yoktur ve mitotik aktivite nadirdir.^[21,22]

Olgumuzda makroskopik olarak tümörün düzgün sınırlı ve kapsüllü olması, histopatolojik olarak mitotik aktivite göstermemesi, Antoni A ve Antoni B alanları içermesi, immünohistokimyasal boyamalarda ise S-100 (+), Vimentin (+), EMA (-) olması benign schwannom lehine olup diğer tümörleri ekarte ettirmiştir.

Sonuç olarak, posterior mediasten kaynaklı tümörlere, kesin tanı konulabilmesi, ileride oluşabilecek bası bulgularının ve nadir de olsa malignite potansiyelinin önlenmesi için komplet rezeksiyon önermekteyiz.

KAYNAKLAR

1. Grillo HC, Ojemann RG, Scannell JG, et al. Combined approach to "dumbbell" intrathoracic and intraspinal neurogenic tumors. *Ann Thorac Surg* 1983;36:402-7.
2. Verocay J. Multiple geschwulste als systemerkrankung des nervensystems. In: Chiari FF, editor. *Wien and Leipzig: W. Braunmiller*; 1908. p. 378-415.
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. Conti P, Pansini G, Mouchaty H, et al. Spinal neurofibromas: retrospective analysis and long-term outcome

- of 179 consecutively operated cases and review of the literature. *Surg Neurol* 2004;61:34-44.
5. McClenathan JH, Bloom RJ. Peripheral tumors of the intercostal nerves. *Ann Thorac Surg* 2004;78:713-4.
 6. Reynolds M, Shields TW. Benign and malignant neurogenic tumors of the mediastinum in children and in adults. In: Shields TW, editor. *General thoracic surgery*. 6th ed. Philadelphia: William & Wilkins; 2004. p. 2729-56.
 7. Campione A, Di Bisceglie M, Lonzi M, et al. Sudden onset of thoracic pain: neurofibroma with intracystic haemorrhage. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2004;3:533-4.
 8. Martin-Ucar AE, Rengarajan A, Waller DA. Giant intercostal nerve Schwannoma presenting as Horner's syndrome. Recovery after surgical resection. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002;22:310.
 9. Stumpo M, Poppi M, Rizzo G, et al. Intercostal neuralgic schwannoma: a case report. *Muscle Nerve* 2002;25:753-4.
 10. Petkar M, Vaideeswar P, Deshpande JR. Surgical pathology of cystic lesions of the mediastinum. *J Postgrad Med* 2001;47:235-9.
 11. Hamoir MF, Minet M, Garin P, et al. Schwannoma of the cervical esophagus: case report and clinical and pathological analysis. *Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord)* 1998;119:51-4. [Abstract]
 12. Furukawa M, Furukawa MK, Katoh K, et al. Differentiation between schwannoma of the vagus nerve and schwannoma of the cervical sympathetic chain by imaging diagnosis. *Laryngoscope* 1996;106:1548-52.
 13. al-Otieschan AA, Saleem M, Manohar MB, et al. Malignant schwannoma of the parapharyngeal space. *J Laryngol Otol* 1998;112:883-7.
 14. Son EI, Kim IM, Kim SP. Vestibular schwannoma with malignant transformation: a case report. *J Korean Med Sci* 2001;16:817-21.
 15. Ducatman BS, Scheithauer BW, Piegras DG, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumors. A clinicopathologic study of 120 cases. *Cancer* 1986;57:2006-21.
 16. Wilkinson JS, Reid H, Armstrong GR. Malignant transformation of a recurrent vestibular schwannoma. *J Clin Pathol* 2004;57:109-10.
 17. Strollo DC, Rosado-de-Christenson ML, Jett JR. Primary mediastinal tumors: part II. Tumors of the middle and posterior mediastinum. *Chest* 1997;112:1344-57.
 18. Joseph SG, Tellis CJ. Posterior mediastinal mass with intraspinal extension. *Chest* 1988;93:1101-3.
 19. Coleman BG, Arger PH, Dalinka MK, et al. CT of sarcomatous degeneration in neurofibromatosis. *AJR Am J Roentgenol* 1983;140:383-7.
 20. Akbay A. Periferik sinir tümörleri. *Türk Nöroşirürji Dergisi* 2005;15(3):225-6.
 21. 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;25:13-25.
 22. Jiménez-Heffernan JA, López-Ferrer P, Vicandi B, et al. Cytologic features of malignant peripheral nerve sheath tumor. *Acta Cytol* 1999;43:175-83.