

NADİR GÖRÜLEN BİR SOLİTER RETROPERİTONEAL BENİGN SCHWANNOMA OLGUSU

A RARE CASE REPORT: SOLITARY BENIGN SCHWANNOMA OF THE RETROPERITONEAL SPACE

YENİLMEZ, A.*, PAŞAOĞLU, Ö.**, DÖNMEZ, T.*

ÖZET

Schwannoma, periferel şinir kılıfının schwann hücrelerinden gelişen ve retroperitoneal bölgede oldukça nadir görülen bir tümördür. Nonspesifik semptom ve bulgularının olması preoperatif tanı koymayı güçleştirir.

Retroperitoneal kistik kitle sonucu eksplere edilen ve histopatolojik olarak tanısı konulan, von Recklinghausen's hastalığı olmayan, 44 yaşındaki bir kadın hastada saptanan retroperitoneal benign schwannoma olgusunu sunduk.

SUMMARY

Schwannoma is a rare tumor of the retroperitoneal space originating from the schwann cell of the peripheral nerve sheath. Since the presence of nonspecific symptoms and signs, it is difficult to make preoperative diagnosis.

We reported a retroperitoneal benign schwannoma case detected in a 44 year old female patient, who was explored for a retroperitoneal cystic mass and diagnosed by means of histopathologic study and showed no association with von Recklinghausen's disease.

ANAHTAR KELİMELER: Schwann hücresi,
nörilemmoma, retroperitoneal neoplazi

KEY WORDS: Schwann cell, neurilemmoma,
retroperitoneal neoplasms

GİRİŞ

Periferel sinir kılıfından gelişen tümörü ilk kez 1910 yılında Verocay tanımlamış ve nörinoma olarak adlandırmıştır. Aynı tümöre 1932 yılında Masson tarafından schwannoma, 1935 yılında Stout tarafından neurilemmoma ve daha sonraları nöroma, enkapsüle nörofibroma, periferel fibroblastoma, periferel glioma, soliter sinir kılıfı tümörü ve perinöral fibroblastoma gibi bir çok isim verilmiştir.¹ Sinir kılıfından kaynaklanan ve retroperitoneal yerleşimli ilk tümör ise 1954 yılında tanımlanmıştır.²

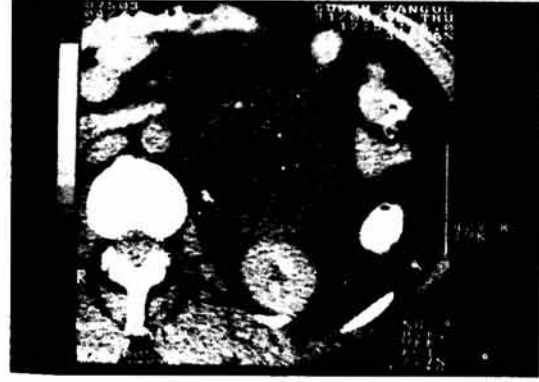
Schwannoma, vücutta schwann hücreleri içeren sinirler boyunca gelişir. En sık (%40-50'si) baş ve boyun bölgesinde görülür. Alt ve üst ekstremitelerde daha az tutulum vardır. Retroperitoneal bölgede tutulum ise oldukça nadirdir.³

OLGU SUNUMU

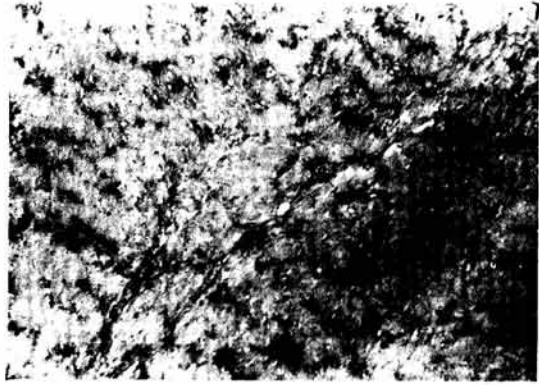
Halsizlik, baş ağrısı ve meteorizm yakınmalarıyla kliniğimize başvuran 44 yaşındaki kadın hastanın yapılan fizik muayenesinde TA: 180/90 mmHg. sol flank bölgede hassasiyet ve düzgün yüzeyli kitle palpe edildi. Laboratuvar tetkikleri normal bulundu. Ultrasonografide sol böbrek alt pol medialinde 90x105 mm boyutlarında düzgün yüzeyli, hipokoik alanlar içeren kistik kitle tespit edildi. İntravenöz ürografi (İVÜ) her iki böbrek fonksiyone, sol böbrek alt pol hizasından başlayan, böbrek konturlarını silmeyen, sol üreteri laterale iten, 100 mm çapında kitle görünümü izlendi (Resim 1). Bilgisayarlı tomografide (BT) böbrek



Resim 1: Böbrek konturlarını silmeyen, düzgün konturlu, üreteri laterale deplase eden kitlenin İVÜ görünümü.



Resim 2: Kalın cidarlı, kalsifikasyon içeren kistik kitlenin BT görünümü.



Resim 3: Antoni A, Antoni B ve Verocay cisimciklerinin mikroskopik görünümü. (H & E X 80)

alt pol anterior hizasında düzgün konturlu, kalın cidarlı, kalsifikasyon içeren 83x76x61 mm boyutlarında kistik kitle tespit edildi (Resim 2).

Retroperitoneal kistik kitle ön tanısıyla yapılan cerrahi eksplorasyonda yaklaşık 85x80x75 mm boyutlarında, sol psoas kası üzerinde, sol üreteri laterale deplase eden ve sempatik sinir trunkusu üzerinde yerleşim gösteren, kistik kitle künt disseksiyonla sempatik trunkusa hasar vermeden çıkarıldı. Makroskopik incelemede kalın cidarlı, içi hemorajik sıvıyla dolu kistik bir kitle olduğu, mikroskopik incelemede uzamış nüvelere sahip iğ şeklindeki hücrelerin, yer yer hücreden zengin (Antoni A tipi), yer yer de fakir (Antoni B tipi) alanlar oluşturarak meydana getirdikleri tümoral doku gözlemlendi. Tümörde hücrelerin palisad şeklinde dizilerek oluşturdukları çok sayıda Verocay cisimcikleri görüldü (Resim 3). Bazı kesitlerde, tümöre ait kapsül komşuluğunda sempatik zincire

ait ganglion hücreleri ve periferik sinir hücreleri saptandı. Ayrıca kesitlerde hyalinizasyon, kalsifikasyon, kanama ve kist formasyonu gösteren sahalar izlendi.

Postoperatif 3. ay, ve 1. yıl yapılan kontrollerde nörolojik defisit ve nüks tümör gelişimi tespit edilmedi.

TARTIŞMA

Primer retroperitoneal tümörlerin %83'ü malign karakterdedir.⁴ Schwannomlar ise primer retroperitoneal tümörlerin %1-10'u kadardır.⁵ Gerçek insidans bilinmemekle birlikte schwannomların çoğu benigndir. Taketara ve ark. yaptığı 133 olguluk bir seride retroperitoneal schwannomların 96'sı (%72) benign, 37'si (%28) malign olarak bulunmuştur.⁶ Malign schwannomlar ise genellikle von Recklinghausen's hastalığıyla birlikte görülür.⁷

Nonspesifik semptomların olması, şikayetlerin fazla önemsenmemesi ve spesifik radyolojik bulgu olmaması nedeniyle retroperitoneal yerleşimli schwannomlarda preoperatif tanı koymak güçleşir^{6,8} ve hastalar tesadüfen tanı alır.⁹ En sık görülen semptom, silik, lokalize edilemeyen sırt ağrısı, karın ağrısı ve abdominal kitledir. Kilo kaybı, hematüri, ateş, anemi, gastrointestinal yakınmalar diğer nonspesifik semptomlardır ve bunlarda çoğunlukla malign schwannomlarla birlikte görülür.^{8,10}

Schwannomlar genellikle 30-70 yaşları arasında ve her iki cinste eşit oranda görülür. Periferik sinir kılıfından gelişen schwannomların büyüklükleri genellikle 6 cm'i aşmaz fakat retroperitoneal veya mediastinumdan gelişenler daha büyük boyutlara erişebilir. Büyüklük ile malignite arasında korelasyon yoktur.⁴

Tanıda ultrasonografi, İVÜ, BT, magnetik rezonans (MR), anjiyografi, ince iğne aspirasyon biopsisinden yararlanılabilir fakat schwannoma için spesifik bir bulgu yoktur ve diğer retroperitoneal tümörlerden ayırımı zordur. Kesin tanı için histopatolojik inceleme gereklidir.⁶ Ultrasonografi ve BT de kitlenin mikst dansiteli olması ve enkapsüle yapısı nöral bir tümörü düşündürür.¹¹ BT'de çoğunlukla solid, nonkalsifiye, enkapsüle kitle olarak görülür. İç organlarda MR daha iyi görüntü sağlar. BT'deki kalsifiye kitlenin schwannomadan

çok nörofibromda olabileceği belirtilmektedir.¹² Benign schwannomların %63'ünün, malign olanların ise %75'inin kistik olduğu bildirilmektedir.⁶ İVÜ'de hidronefroz, ureteral deviasyon ve kitle basısı nedeniyle böbrekler deplase, anjiyografide arterlerde nonspesifik uzamalar ve yer değiştirmeler görülebilir. İnce iğne aspirasyon bipsisi veya BT kılavuzluğunda biopsi denebilir fakat histopatolojik yorumu zor olduğundan, hatalı ve yanlış yorumlara neden olabileceğinden genellikle yapılmaz.⁷

Benign schwannoma tedavisinde kitlenin total eksizyonu tercih edilecek yöntemdir ve sıklıkla küratifdir.⁷ Geniş cerrahi rezeksiyonu önerenler de vardır.⁸ Basit enükleasyon veya parsiyel eksizyon da uygulanabilecek tedaviler arasındadır.^{3,9} Ancak inkomplet eksizyondan sonra ağrının devam ettiği, şilöz asit, tümör rekürrensi ve malign transformasyon gelişebileceği bildirilmiştir.¹³ Benign ve malign schwannomların bazılarında tümörün tamamen çıkarılması sonucu nörolojik defisit gelişebileceği bildirilmiştir bu durumda sinire hasar vermemek için inkomplet eksizyon yapılabilir.^{9,14} Ancak postoperatif gelişecek nörolojik defisit derecesinin hastaya etkisinin kabul edilebilir olduğu durumlarda, tümörün frozen kesit ile histopatolojik tanısındaki güçlük nedeniyle komplet eksizyonu önerilebilecek tedavi yöntemidir.¹⁵

Retroperitoneal bölgede oldukça nadir olarak görülen schwannoma, retroperitoneal kitlelerin ayırıcı tanısında düşünülmesi gereken bir tümördür.

KAYNAKLAR

- 1) Kragh, L. V., Scale, E. H. and Masson, J. K.: Benign and malignant neurilemmomas of the head and neck. Surg. Gynec. and Obst., 111: 211, 1960.
- 2) Deming, C. L. and Newman, H. R.: Schwannomas. J. Urol., 72: 316, 1954.
- 3) Steers, W. D., Hodge, G. B., Johnson, D. E., Chartin, B. A. and Charansangavej, C.: Benign retroperitoneal neurilemmoma without von Recklinghausen's disease: a rare occurrence. J. Urol., 133: 846, 1985.
- 4) Felix, E. L., Wodd, D. K. and Das Gupta, T. K.: Tumors of the retroperitoneum. Curr. Probl. Cancer, 6: 1, 1981.
- 5) Jow, W., Satchidanand, S., Spinazze, E. and Lillie, D.: Malignant Juxtarenal schwannoma. Urology, 38: 383, 1991.
- 6) Takatera, H., Takiuchi, H., Namiki, M., Takaha, M., Ohnishi, S. and Sonoda, T.: Retroperitoneal schwannoma. Urology, 28: 529, 1986.
- 7) Guz, B. V., Wodd, D. P. Jr., Montie, J. E. and Pontes, E. B.: Schwannoma of the retroperitoneum. J. Urol., 111: 100, 1974.

- J.E.:** Retroperitoneal neural sheath tumors: Cleveland Clinic experience. *J. Urol.*, 142: 1434, 1989.
- 8) **Hurtley, L., Smith, J. J., Larsen, C. L. and Silverman, M. L.:** Multiple retroperitoneal schwannomas: Case report and review of the literature. *J. Urol.*, 151: 413, 1994.
- 9) **Brady, K. A., Mc Carron J. P., Vaughan, E. D. and Javidian, P.:** Benign schwannoma of the retroperitoneal space: Case report. *J. Urol.*, 150: 179, 1993.
- 10) **McCarthy, S. and Duray, P.:** Giant retroperitoneal neurilemoma: a rare cause of digestive tract symptoms. *J. Clin. Gastroenterol.*, 5: 343, 1983.
- 11) **Donnal, J. F., Baker, M. E., Mahony, B. S. and Leight, G. S.:** Benign retroperitoneal schwannoma. *Urology*, 31: 332, 1988.
- 12) **Ghiatas, A. A. and Faleski, E. J.:** Benign solitary schwannoma of the retroperitoneum: CT features. *South. Med. J.* 82: 801, 1989.
- 13) **Regan, J. F., Juler, G. L. and Schutzer, K. J.:** Retroperitoneal neurilemmoma. *Am. J. Surg.*, 134: 140, 1977.
- 14) **Claes, H., Oyen, R., Stessens, R. and Vereecken, R.:** Solitary benign schwannoma in the psoas muscle. *J. Urol.*, 137: 753, 1987.
- 15) **Erdoğan, T., Esen, T. and Ziyilan, O.:** Soliter retroperitoneal benign schwannoma. *Üroloji Bülteni*, 5: 232, 1994.