

İNTRAABDOMİNAL SCHWANNOMA

(Semptom vermeyen bir vak'a nedeniyle)

Dr. Tahsin DEMİRTAŞ x
Dr. Durkaya ÖREN xx
Dr. S. Selçuk ATAMANALP xxx
Dr. Kemal KARAKAŞ xxxx
Dr. İsmail TAMER xxxxx

ÖZET:

Schwannomalar, kranial ve spinal sinir köklerinde ve periferik sinir kılıflarında bulunan schwann hücrelerinden menşe alan tümörlerdir. Genellikle benignerdir. Sıklıkla intrakranial sinirleri, daha az spinal sinirleri ve nadiren periferik sinirleri tutarlar. İntraabdominal lokalizasyon ise son derece nadirdir. Yerleştikleri yere ve büyüklüklerine göre klinik belirti ve bulgu verirler. Tedavileri, mümkünse total eksizyon şeklindedir.

Bu makalede, kolon karsinomu nedeniyle ameliyat edilen bir hastada tesbit edilen intraabdominal schwannoma vak'ası takdim edildi ve konu literatür bilgileri ışığında tartışıldı.

GİRİŞ :

Schwannomalar, kranial ve spinal sinir köklerinde ve periferik sinir kılıflarında bulunan schwann hücrelerinden menşe alan genellikle benign tümörlerdir. Geçmişte fibroblastlardan kaynaklandığı iddia edilmişse de elektron mikroskobu ile yapılan çalışmalar, kaynağın schwann hücreleri olduğunu ortaya koymuştur (1,2,3,5,6).

-
- x Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Genel Cerrahi A. B. Dalı Öğr. Üy.
xx Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Genel Cerrahi A. B. Dalı Öğr. Üy.
xxx Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Genel Cerrahi A. B. Dalı Araş. Gör.
xxxx Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Genel Cerrahi A. B. Dalı Öğr. Üy.
xxxxx Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Genel Cerrahi A. B. Dalı Araş. Gör.

Schwannomalar kadınlarda ve 3.-5. dekadlarda daha sık görülür (1,4,5). Çoğunlukla intrakranial kaynaklıdır ve en çok VIII. kafa çiftini tutarlar. Daha az oranda spinal sinirlerden ve nadiren de periferik sinirlerden kaynaklanırlar. En çok baş ve boyuna, daha az oranda ekstremitelere lokalize olurlar. Nadiren de intraabdominal ve intratorasik lokalizasyonlu olabilirler(1,2,5,6).

Yerleştikleri yere ve büyüklüklerine göre klinik belirti ve bulgu verirler. İntraabdominal lokalizasyonlu olanlarda teşhis, hemen daima eksploratris laparotomi sonucu çıkarılan kitlenin histopatolojik incelenmesi sonucu konur. Tedavileri mümkünse total eksizyon şeklinde olup, eksizyon yetersiz olduğunda nüksedebilirler (2,3,5).

Bu makalede, Haziran 1987'de Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Genel Cerrahi Anabilim Dalında kolon karsinomu nedeniyle ameliyat edilen bir hastada gastro-kolik ligamentte tesbit edilen ve histopatolojik incelemesi sonucu schwannoma tanısı konan bir vak'a, nadir lokalizasyonu nedeniyle ilgi çekici bulundu ve takdim edildi.

VAK'A TAKDİMİ:

C.Ö., 60 yaşında erkek hasta, Borçka'dan, karnının sol kısmında ağrı, kabızlık, şişkinlik, zayıflama ve gaitasının incelemesi şikayetleri ile başvurdu. 10.6.1987 tarih ve 6272 protokol ile yatırıldı. Yaklaşık 4 aydan buyana karnının sol tarafında ağrılarının olduğu, devamlı şişkinliğinin bulunduğu, büyük abdeste birkaç günde bir ve ilaç almak suretiyle çıkabildiği, büyük abdestinin inceldiği ve bu süre içinde 10 kg. kadar zayıfladığı öğrenildi. Hastanın öz ve soy geçmişinde özellikle tesbit edilemedi.

Fizik muayenede genel durum iyi olup vital bulgular normal bulundu. Baş-boyun muayenesinde özellik yoktu. Solunum ve dolaşım sistemleri muayenesi normal değerlendirildi. Sindirim sistemi muayenesinde: Karnın sol kısmında, sol arcus costalisin 10 cm. kadar aşağısında, 10x8 cm. ebatlarında, sert, üzeri düz, az hareketli ve ağırlı bir kitle tesbit edildi. başka patoloji bulunamadı. Rektal tuşe normal değerlendirildi. Sağ ve sol ingüinalde ikişer tane 0,5 cm. çaplarında, ağrısız, hareketli lenfadenomegaliler tesbit edildi.

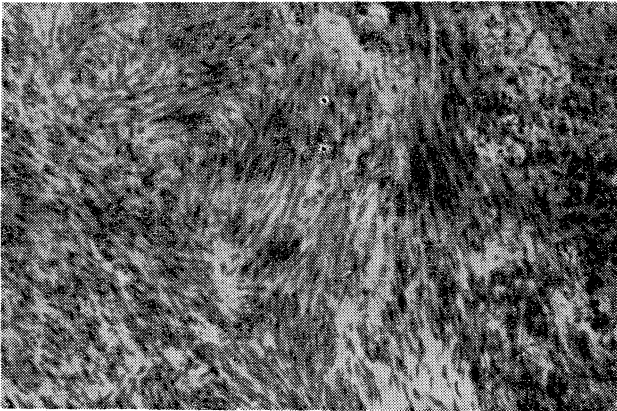
Laboratuvar tahlillerinde Hb.: % 19,5 g., BK: 7400/mm³ bulundu. Karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normal bulundu, idrar tahlilinde patoloji yoktu. TELE ve EKG normal olarak değerlendirildi.

Rektoskopik muayenede ano-dermal çizgiden itibaren 20 cm. lik mesafede patoloji bulunamadı. Batın ultrasonografisinde karaciğer, safra kesesi ve yolları, pankreas, dalak, her iki böbrek ve retroperitoneumun normal bulunduğu, göbeğin sol kısmında kolona ait olması muhtemel infiltre barsak lupu görüldüğü bildirildi.

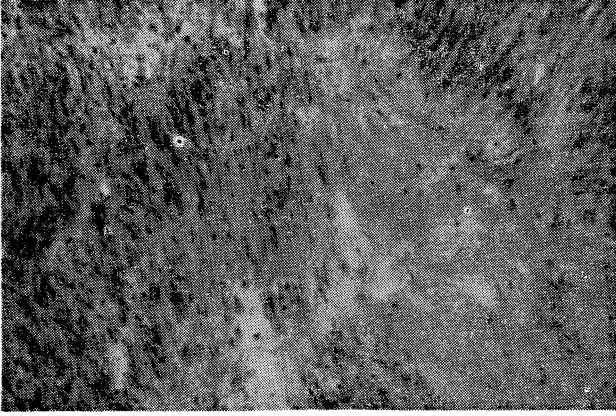
Çekilen baryumlu kolon grafisinde inen kolonda, tüm grafilerde sebat eden annuler tipte dolma defekti ve buna bağlı daralma, konturda düzensizlik ve rijidite tesbit edildiği ve bu görüntünün inen kolon malignitesini düşündürdüğü bildirildi.

Hasta, gerekli preoperatif hazırlıktan sonra 18.6. 1987 'de ameliyat edildi. Eksplorasyonda, inen kolonun distalinde, kolondan kaynaklanan, 10x8x8 cm. ebatlarında, sert kitle tesbit edildi. Ayrıca gastro-kolik ligament içinde 4 cm. çapında sert bir kitle mevcuttu. Organ metastazı yoktu. Vak'a, rezektabl inen kolon malignitesi olarak değerlendirildi. Sol hemikolektomi ve termino-terminal transverso-sigmoidostomi yapıldı. Gastro-kolik ligamentteki kitle de eksize edildi. Sol parakolik bölgeye ve Douglassa dren konarak tabakalar kapatıldı ve ameliyata son verildi.

Ameliyat piyesinin histopatolojik incelemesonauçları şöyle idi: Barsağa ait materyalin makroskobik olarak 60 cm. kadar uzunlukta, bir uçta 15 cm. uzunlukta bir sahada genişleme gösteren, lümeninde kanamalı nekrotik gri-beyaz materyal dolu olan kalın barsak parçasından ibaret olduğu bildirildi. Aynı materyalin mikroskobik incelemesinde kesitlerde kalın barsağın genişlemiş kısmında lümeni dolduran ve mukoza altında düz kas tabakasıyla sınırlı iri, hiperkromatik nükleuslu, dar stoplazmalı atipik hücrelerin meydana getirdiği gland yapılarının izlendiği bildirildi. Histopatolojik tanı adeno ca olarak rapor edildi. Gastro-kolik ligamentten çıkarılan materyalin ise makroskobik olarak 4 cm. çapında, yuvarlak, gri-beyaz renkli noduler bir yapı olduğu bildirildi. Mikroskobik olarak kesitlerde hiyalinize, hücreden fakir sahalar bulunduğu, yer yer kistik yapıların görüldüğü ve bu hücreler arasında palizatik dizilim gösteren iç şeklindeki hücrelerin demet ve girdap yapıları oluşturduğu bildirildi. Histopatolojik tanı, Antony tip-A ve tip-B yapılarını birlikte düşündüren schwannoma idi. (Resim-1 ve 2).



RESİM: 1



RESİM: 2

Ameliyat sonrası dönemde durumu normal seyreden hasta, postoperatif 12 gün şifa ile taburcu edildi.

TARTIŞMA :

Neurilemmoma, fibroblastoma isimleri ile de bilinen schwannomalar, kranial ve spinal sinir köklerinde ve periferik sinir kılıflarında bulunan schwann hücrelerinden menşе alan tümörlerdir (1,2,3,4,5,6). Tümörün ilk tanımlandığı günden beri menşе aldığı doku hakkında tartışmalar sürmektedir. Bu konuda ilk gözlemleri yapan Verocay, schwann hücre hipotezi üzerinde durmuş ve tümöre 'nörinoma' adını vermiştir. Daha sonra Stout, tümörün ismini "neurilemmoma" olarak değiştirmiştir. Buna karşılık tümörün fibroblastlardan kaynaklandığını düşünen Mallory ve Penfield, 'perineural fibroblastoma' terimini uygun görmüşlerdir. Ne var ki elektron mikroskobu ile Stout ve Thomas'ın yaptıkları çalışmalar, tümörleri proliferе elemanın schwann hücresi olduğu ortaya koymuştur(1).

Periferik lokalizasyonlu schwannomalar, kadınlarda erkeklere göre 3/1 oranında daha fazla görülür(6). Hemen her yaşta görülebilmekle beraber çocuklarda nadirken, genç erişkinlerde artmaya başladığı ve 3.-5. dekadlarda en sık görüldüğü bildirilmiştir (1). Schwannomalar, von Recklinghausen Hastalığı olanlarda daha sık görülür(5), daha erken yaşta ortaya çıkar(2) ve bu hastalıkla birlikte olduğunda herediter faktörler sorumlu tutulur (4).

Von Recklinghausen Hastalığı ile birlikte olduğu durumlar dışında genellikle tek taraflı yerleşirler(2). En sık intrakranial kaynaklıdır(1) ve bunlar tüm intrakranial primer tümörlerin yaklaşık % 10'unu oluştururlar(6). Schwannomaların büyük çoğunluğu VIII. kafa çiftinden menşе alırlar (akustik nörinoma). Daha az V. kafa çiftini (trigeminal nörinoma), nadiren de II., IX.,X. ve XII. kafa çiftlerini

tutarlar(2,6). Bunlardan başka, daha az oranda periferik sinirleri tutarlar (1,6) ve periferik sinir tümörleri içinde de en sık görüleni yine schwannomalardır (5).

Anatomik lokalizasyon olarak baş-boyun lokalizasyonlu olanlar ön sırayı alırlar. Bunu medulla spinalis lokalizasyonu izlerken, bunu da üst ve daha sonra alt ekstremiteler lokalizasyon olanlar izler. İntraabdominal lokalizasyon ise son derece nadirdir. Aksoy ve ark. (1), 1946-1974 yılları arasında Ankara Üniversitesi'nde tesbit edilen ve lokalizasyonu belirlenen 148 schwannoma vak'asından sadece 6'sının intraabdominal lokalizasyonlu olduğunu bildirmişlerdir. Bunlardan birinin midede, ikisinin böbreklerde ve diğer üçünün de karnın muhtelif yerlerinde bulunduğu bildirilmiştir. Bizim tesbit ettiğimiz vak'a da gastro-kolik ligament lokalizasyonu nedeniyle oldukça nadir ve ilgi çekicidir.

Schwannomalar genellikle yavaş gelişirler ve benign kabul edilirler(2,4). Ancak, özellikle von Recklinghausen Hastalığı olanlarda ve pubertede, kronik travmanın da etkisi ile malign özellik kazanabilir, etraf dokulara yayılabilir ve vücudun diğer kısımlarına metastaz yapabilirler(5). Bu oran % 10 olarak bildirilmiştir(3). Von Recklinghausen Hastalığı ile birlikte olmayan durumlarda ise malignite son derece nadirdir(5,6) ve herhangi bir delil olmamasına rağmen bu tümörlerin başlangıçta malign olduğu, genelde kabul edilen durumdur(5).

Schwannomaların büyüklüğü çok değişik boyutlarda olabilir, 1 mm. çaptan çok daha büyük boyutlara kadar değişebilir. Örnek olarak siyatik sinire ait bir schwannomanın, ischiümden dize kadar yayılan bir alanı işgal edebildiği bildirilmiştir(5). Aksoy ve ark. (1) ise, 148 schwannoma vak'asından en küçüğünün 0,5 cm çapta olduğunu, en büyüğünün ise retroperitoneal lokalizasyonlu 37x32x13 cm. boyutlarında ve 7150 gram ağırlığında bir kitle olduğunu bildirmişlerdir.

Klinik belirti ve bulgular tümörün lokalizasyonu ve büyüklüğü ile ilişkilidir. Klinik belirtiler, tümörün tuttuğu sinire ait motor veya sensorial disfonksiyon şeklinde ortaya çıkar (2,3,5). İntraabdominal ve intratorasik lokalizasyonlu schwannomalarda ise tümörün, tuttuğu organla ilgili disfonksiyon ve baskı belirtileri görülür. Ağrı, bazen ilk belirtilerden bir olup çok şiddetli olabilirken, bazen de özellikle derindeki tümörlerde, tümör büyük bir kitle haline gelinceye kadar ortaya çıkmayabilir (5). Boyun ve ekstremiteler lokalizasyonlu tümörlerde periferik sinir trajesi üzerinde kitle tesbit edilebilir. Ancak kitle tesbiti, intraabdominal ve intratorasik lokalizasyonlu schwannomalarda geç bulgulardan biridir. Bizim takdim ettiğimiz vak'ada gerek tümörün lokalizasyonu, gerekse kitlesinin küçüklüğü nedeniyle, schwannomaya ait belirti ve bulgular tesbit edemedik, vak'ayı asemptomatik bir schwannoma vak'ası olarak kabul ettik. Hastadaki belirti ve bulguları da primer olay olan kolon karsinomu ile açıkladık.

İntraabdominal ve intratorasik lokalizasyonlu schwannomaları teşhis için spesifik bir işlem yoktur. Olaya, yer işgal eden herhangi bir diğer patoloji gibi

yaklaşılır ve hemen daima ekploratris laparotomi ve torakotomi esnasında tesbit edilen kitlenin histopatolojik incelemesi sonucu teşhis konur. Bizim vak'amızda da teşhis, başka bir patolojii nedeniyle laparotomi esnasında tesbit edilen kitlenin araştırılması sonucu konmuştur.

Schwannomalar makroskopik olarak genellikle solid, düzgün sınırlı ve kapsüllü tümörlerdir(1,6). Tümör büyüdükçe kistik dejenerasyon ortaya çıkabilir (2,6). Çoğu gri-beyaz veya süt beyazı renktedirler(1). Kesim yüzeyinde lobüle yapı ve hemorajiler izlenebilir(1,6). Bütün bunlara rağmen makroskopik olarak tanı koymak güçtür.

Mikroskopik olarak schwannomaların kapsülü ince fibröz bağ dokusundan ibarettir. Bu tümörler, dens (Antony tip-A) ve gevşek (Antony tip-B) olmak üzere iki tip doku ihtiva ederler. Bu iki yapı birbirinden mikroskopik olarak kolayca ayrılabilmeyle birlikte genellikle aynı tümörde içe bulunurlar. Antony tip-A'da demetler halindebipolar, uzun, fusiform hücreler bulunup bunların nükleusları uniform, oval santral lokalizasyonludur, nükleolusları belli-belirsizdir, stoplazmaları ince, açık renkli ve fibriler yapıdadır. Nükleusların bir hizada yer alması ile oluşan ve palizat olarak adlandırılan durum (Verocay body) daha çok spinal kaynaklı schwannomalarda görülür. Tümör hücrelerine kollajen ve retikülün lifleri eşlik eder. Antony tip-B'de ise ince bal peteği şeklindeki matriks ve gevşek bir retikülün ağı içinde dağınık bir şekilde yerleşmiş polimorf, fakat genellikle yıldız şeklinde, nükleusları oval olan hücreler vardır. Kollajen ve retikülün lifleri Antony tip-A'ya göre daha azdır. Bu tipte kistik dejenerasyon, kanama gibi sekonder değişiklikler daha sık görülür. Damar duvarlarında hiyalinizasyon ve trombüs teşekkülüne rastlanabilir. Ayrıca makrofaj hücreleri ve lipid yüklü köpük hücreleri (foam cell) de görülebilir. Miyelinli ve miyelinsiz aksonlar nadiren görülür. Mitoza ise rastlanmaz. Malign schwannomalarda ise mitoz sıktır, yer yer nekroz sahaları görülür. Bunların yanında kıkırdak ve kemik dokularına da rastlanabilir (1,6).

Schwannomaların tedavisi, mümkünse total eksizyon şeklinde yapılmalıdır. Ancak özellikle intrakranial lokalizasyonlu schwannomalarda yeri nedeniyle ve von Recklinghausenli hastalarda da multipl olabilmeleri nedeniyle total eksizyon zor veya imkansız olabilir. Schwannomalarda radyoterapiye kısmen cevap alındığı şeklinde raporlar varsa da genellikle bu tümörler radyoterapi ve diğer cerrahi dışı tedavi şekillerine dirençli kabul edilirler(5).

Total eksizyonun mümkün olduğu vak'alarda prognoz iyidir. Ancak tam çıkarılamayan vak'alar 1-2 yıl içinde tekrarlayabilirler(2). Aksoy ve ark. (1), 148 schwannoma vak'asından dördünde 1-4 yıl içinde nüks tesbit etmişlerdir. Nüks, muhtemelen yetersiz çıkarılmaya bağlı olarak meydana gelmektedir. Malign schwannomaların prognozu ise daha kötü olup öldürücü olabilirler.

SUMMARY :

Intraabdominal Schwannoma

Schwannomas are the tumors that originate from schwann cells that take place on cranial and spinal nerve roots, and peripheral nerve sheaths. They are generally benign. They involve often intracranial nerves, less often spinal nerves and seldom peripheral nerves. Intraabdominal localization is very rare. They give clinical signs and symptoms in relation with their localization and size. Their treatment is total excision if possible.

In this article, an intraabdominal schwannoma case was presented that has been determined in a patient who has been operated for colon carcinoma, and the subject was discussed on the basis of the literature knowledge.

KAYNAKLAR :

- 1- Aksoy F, Tolunay O, Yılmaz H. Schwannomalar: 148 vak'ının histopatolojik incelenmesi ve ayırıcı tanı özellikleri. Tübitak V. Bilim Kongresi Tıp Araştırma Grubunda tebliğ edildi, İstanbul, 1975.
- 2- Aktin E. Nöroloji, 2. baskı, İstanbul, Sanal Matbaacılık 1981, s. 156.
- 3- Değerli Ü. Genel Cerrahi, 2. baskı, İstanbul, Fatih Gençlik Vakfı Matbaa İşletmesi 1986, s. 260.
- 4- Krupp MA, Chatton MJ. Current Medical Diagnosis and Treatment, 19th edition, California, Lange Medical Publications 1980, p. 720, 1003.
- 5- Way LW. Current Surgical Diagnosis and Treatment, 6 th edition, California, Lange Medical Publications 1983, p. 771, 776.
- 6- Wilkins RH, Rengachary SS. Neurosurgery, 2 nd edition, New York, Mc. Graw-Hill Book Company 1985, v. 2, p. 1894-1897.