

Yüzde Gelişen Malign Periferik Sinir Kılıfı Tümörü Olgusu

MALIGNANT PERIPHERAL NERVE SHEATH TUMOUR WITH FACIAL INVOLVEMENT

Heval Selman ÖZKAN¹, Saime İRKÖREN¹, Hüray KARACA¹, Canten TATAROĞLU²

¹ Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi Anabilim Dalı, Aydın

² Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Aydın

ÖZ

Malign periferik sinir kılıfı tümörleri, iğsi hücreli agresif tümörler olup, yumuşak doku sarkomlarının %10'luk kısmını oluştururlar. Yüz tutulumu nadir olup, tümörler sıklıkla ekstremiteler ve gövdede görülür. 75 yaşında erkek hasta sol yanak bölgesinde hızlı büyüyen kitle şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Malign periferik sinir kılıfı tümörü tanısı konan hastaya geniş eksizyon ve serbest radial ön kol flebi ile rekonstrüksiyon uygulandı. İleri yaş hastalarda baş boyun kitlelerinin ayırıcı tanısında malign periferik sinir kılıfı tümörleri düşünülmelidir.

Anahtar Kelimeler: Malign periferik sinir kılıfı tümörü, baş boyun kitleleri, serbest flep

ABSTRACT

Malignant peripheral nerve sheath tumours are aggressive, spindle cell sarcomas which constitute 10% of all soft tissue sarcomas. Head and neck involvement is rare compared with extremity and axial involvement. 75 years old male patients referred to our clinic with a fast growing mass located in the left malar region. Malignant peripheral nerve sheath tumour diagnosis was established and wide excision and reconstruction with free radial forearm flap was performed. In elderly patients with head and neck masses malignant peripheral nerve sheath tumours must be kept in mind in differential diagnosis.

Keywords: Malignant peripheral nerve sheath tumour, head and neck masses, free flap

Heval Selman ÖZKAN

Adnan Menderes Üniversitesi

Tıp Fakültesi

Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi AD

AYDIN

Malign periferik sinir kılıfı tümörleri(MPSKT) yumuşak doku sarkomlarının yaklaşık %10'unu oluşturmakta ve periferik sinir hücrelerinden özellikle nöral krest orijinli schwann hücrelerinden kaynak almaktadır. MPSKT'lerinin %40-60'i nörofibromatozis tip 1'den (NF 1) meydana gelmektedir (1). Genel popülasyondaki insidans(%0,0001) ile karşılaştırıldığında NF 1 hastalarında MPSKT'nin tahmini insidansı %2-5'tir (2).

MPSKT'leri vücudun mediasten ve periton dahil olmak üzere her yerinde görülebilirler. Özellikle büyük sinir gövdeleri ile yakın ilişkili olarak görülür ve ekstremiteler gövde birleşimlerinde daha sık tanımlanmıştır. Baş boyun tutulumu nadir olmakla beraber sıklıkla NF 1 ilişkili olgularda görülmektedir. Tümörün büyüklüğü ve lokalizasyonu, cerrahi rezeksiyonun genişliği ve NF 1'in varlığı MPSKT'nün kötü prognostik kriterleridir (3). MPSKT'leri lokal rekürrens ve uzak metastaz riski yüksek

olan malign lezyonlardır. Toplam 5 yıllık sağ kalım süresi%50'nin altındadır. MPSKT'nin esas tedavisi radikal ve komplet cerrahi eksizyonla beraber adjuvan radyoterapi yada kemoterapidir (4). Kliniğimizde tedavi edilen, eksizyon ve serbest radial ön kol flebi ile onarım yapılmış bir olgu literatüre katkı sağlamak amacıyla sunulmaktadır.

OLGU SUNUMU

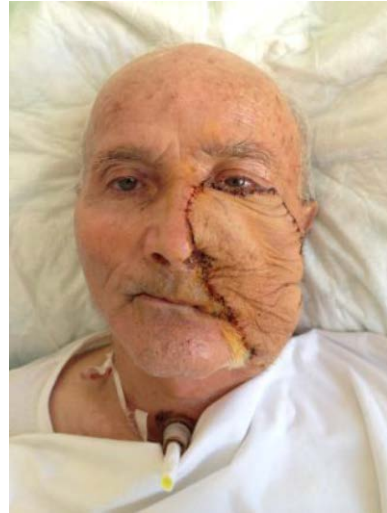
Sağ yanak, infraorbital ve bukkal bölgeyi kaplayan kitlesi mevcut yetmiş beş yaşında erkek hasta, sık kanama, yutma ve konuşma zorluğu şikayetleri ile başvurdu. Hastaya yaklaşık 3 ay önce dış merkezde yanak bölgesindeki kitlenin eksizyonu yapılmış ve patoloji sonucu fibroplazi olarak değerlendirilmiştir. Fizik muayenede, sağ yanak, bukkal ve infraorbital bölgeyi dolduran tüm bukkal mukozayı erode eden ve retromalar trigona kadar uzanım gösteren dev kitle mevcuttu (Şekil 1). Yapılan radyolojik inceleme ve fizik muayene ile uzak metastaz bulgusu saptanmadı. Hastadan alınan biyopsi sonuçları ve daha önceki operasyon preparatlarının değerlendirilmesi ile MPSKT tanısı konuldu. Hastaya trakeostomi sonrası geniş eksizyon ve serbest radial ön kol flebi ile rekonstrüksiyon operasyonu planlandı. Ön kol flebi kendi üzerine katlanarak oral mukoza ve cilt onarımı gerçekleştirildi (Şekil 2, 3). Post op dönemde flebe bağlı komplikasyon ve fistül oluşumu izlenmedi. Hasta taburculuğunu takiben izlemlerinde intrakranial kanama nedeni ile kaybedildi.



Şekil 1: Tüm yanak cilt ve mukozasına yayılmış kitlenin görünümü



Şekil 2: Operasyon sırasında eksizyon sonrası görünüm



Şekil 3: Post op 15. günde serbest radial ön kol flebi ile onarım sonrası görünüm.

TARTIŞMA

MPSKT'leri ektomezenkimal kökenli yumuşak doku sarkomlarının bir varyantı olup nadir karşılaşılan tümörlerdir. Bu tümörler periferik sinir kılıfından veya periferik sinir liflerinin dallarından gelişir. Erişkinlerde spontan olarak gelişebilmesine rağmen %5-%42 arası olguda NF 1 ile ilişkili bulunmuştur. Bu tümörlerin teşhisinde makroskopik, patolojik ve immunohistokimyasal çalışmaların kombinasyonları kullanılmaktadır (5).

MPSKT'ler sıklıkla NF 1 ile ilişkilidir ve saldırgan yapıları nedeni ile önemli tedavi ve teşhis zorluklarına neden olmaktadır. NF 1 hastalarında ortalama %2-5 oranında kötü prognoz gösteren MPSKT'leri ile karşılaşmaktadır. Bu tümörlerin patogenezi komplike histopatolojileri nedeni ile net olarak ortaya konamamıştır ancak biallelik NF1 geni inaktivasyonunun tümör gelişimde kilit bir rol oynadığı düşünülmektedir (6). Etyolojik nedenler arasında periferik sinir radyasyon maruziyetinin rol oynadığı literatürde belirtilmiştir ancak bizim hastamızda herhangi radyasyon maruziyeti hikayesi bulunmamaktaydı. Yine muayenede ve aile hikâyesinde NF1 sendromunun herhangi bulgusuna rastlanmadı (multiple nörofibromlar, cafe au lait lekeleri, konjenital anomaliler ve diğer tümörler vb). NF 1 bağımsız sporadik MPSKT olarak değerlendirilen hastaya tedavinin ana basamağı ve en önemli prognoz belirleyicisi olması nedeni ile geniş cerrahi eksizyon planlandı. Yanak bölgesinde mukoza da dahil edilerek gerçekleştirilen tam eksizyonu takiben tam kat defekt onarımı kendi üzerine katlanmış serbest radial ön kol flebi ile gerçekleştirildi. Post op dönemi sorunsuz olarak geçen hasta takipleri sırasında intrakraniyal kanama nedeni ile kaybedildi.

MPSKT'leri hücresele varyasyonları, mitotik sayıları ve tümör nekrozu göz önüne alınarak düşük veya yüksek grade olarak sınıflandırılabilir. 10 büyütme alanda 5 ve üzeri mitotik figür ve %50 üzerinde nekroz yüksek grade tümör belirteci olarak bildirilmiştir (7). Bizim olgumuz da bu kriterlere uyması nedeni ile yüksek grade tümör olarak değerlendirildi. Bu tümörler hücresele kaynakları ve diğer işi hücreli tümörlere olan benzerlikleri nedeni ile tanısal zorluk yaratmaktadır. Ayırıcı tanıda monofazik indiferansiye sarkomlar, sinoviyal liposarkomlar, fibrosarkomlar ve leiomyosarkomlar düşünülmelidir (8).

SONUÇ

İleri yaş hastalarda fasiyal bölgede malign kitlelerin ayırıcı tanısında MPSKT akılda tutulmalıdır. Agresif ve ilerleyici karakterde seyreden bu tümörün tedavisinde eksizyon ve lokal nüksleri önleme açısından radyoterapi kullanılabilir.

KAYNAKLAR:

1. Nikumbh DB, Suryawanshi KH, Dravid NV, Patil TB, Rokade CM. Giant Sporadic Low Grade Malignant Peripheral Nerve Sheath (MPNST) of Left Thigh. J Clin Diagn Res 2013;7:1155-8
2. Akhavan A, Moghimi M, Karimi-Zarchi M, Navabii H. Malignant peripheral nerve sheath tumour of cervix. BMJ Case Rep 2012;30 doi: 10.1136/bcr.02.2012.5864.
3. Pabiszczak M, Woźniak A, Wierzbicka M, Leszczyńska M, Szyfter W. Diagnostic difficulties in the laryngeal malignant peripheral nerve sheath tumor (MPNST). Otolaryngol Pol 2004;58: 1133-6
4. Ducatman BS, Scheithauer BW, Piepgras DG, Reiman HM, Ilstrup DM. Malignant peripheral nerve sheath tumors. A clinicopathologic study of 120 cases. Cancer 1986;57:2006-21.
5. Sørensen SA, Mulvihill JJ, Nielsen A. Long-term follow-up of von Recklinghausen neurofibromatosis. Survival and malignant neoplasms. N Engl J Med 1986;314:1010-5.
6. BS Ducatman, BW Scheithauer, DG Piepgras, HM Reiman. Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumors. A Clinicopathologic Study of 120 Cases. Cancer 1986;57:2006-21.
7. Kim DH, Murovic JA, Tiel RL, Moes G, Kline DG, A series of 397 peripheral neural sheath tumors: 30-year experience at Louisiana State University Health Sciences Center. J Neurosurg 2005;102: 246.
8. Baehring JM, Betensky RA, Batchelor TT. Malignant peripheral nerve sheath tumor: the clinical spectrum and outcome of treatment. Neurology 2003;61: 696.