

## MALİGN PERİFERİK SİNİR KILIFI TÜMÖRÜ- OLGU SUNUMU

## MALIGNANT PERIPHERAL NERVE SHEATH TUMOR: A CASE REPORT

Mehmet Haşım Güner, Tahsin Görgülü, Ramazan Güler, Abdülkerim Olğun, Ayhan Buz

Zonguldak Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi AD, ZONGULDAK

## ÖZET

Giriş: Malign periferik sinir kılıfı tümörleri (MPSKT) terimi iğsi hücreli sarkom olup; periferik sinir tümörleri, nörofibromlar veya sinir kılıfından gelişir. En sık ekstremiteler ve gövdedeki büyük sinirlerini tutar. Agresif tümörlerdir ve yumuşak doku sarkomlarının yaklaşık %10'luk kısmını oluştururlar. Klinik olarak büyük boyutlu kitleler olarak karşımıza çıkar. Kitle bölgesinde ağrı ve sinir tutulumuna bağlı, sinir fonksiyon değişikliği eşlik edebilir.

Olgu: Doksan bir yaşında bayan, sol ön kol anterolateralinde kitle nedeniyle kliniğimize başvurdu. Muayenede 8x4x5 cm boyutunda, mobil sert kitle mevcuttu. Klinik bir şikayeti yoktu ve muayenede sinir hassasiyeti ve defisiti yoktu. Kitle total eksiye edildi.

Bulgular: Makroskopik olarak 8x6x6 cm ölçülerindeydi. Mikroskopik olarak tümör dokusunda yaygın koagülasyon nekrozu mevcuttu. Kitle patolojik olarak malign periferik sinir kılıfı tümörü olarak raporlandı.

Tartışma: Sporadik olarak gelişebilen, daha çok NF-1'li hastalarda oluşan malign periferik sinir kılıfı tümörleri ayrıca radyoterapi alımı sonrası da oluşabilmektedir. Agresif bir tümördür, lokal nüks oranı yaklaşık %40, metastaz oranı ise %50'dir. Hastalar sıklıkla bölgesel ağrı ve sinir fonksiyon azalması veya kaybı ile doktora başvururlar ancak bizim olgumuzda başvuru şikayeti kitlesel görünümde ve bölgesel ağrı şikayeti mevcut değildi. Muayenede sinir fonksiyonları doğaldı.

Sonuç: İleri yaşta, özellikle ekstremiteler ve gövdede dev kitle nedeni ile başvurduğunda, malign periferik sinir kılıfı tümörü olabileceği akıldan çıkarılmamalıdır.

Anahtar sözcükler: Malign periferik sinir kılıfı tümörü, nörofibromatozis, sarkom.

## ABSTRACT

Introduction: Malignant peripheral nerve sheath tumors (MPNSTs) are spindle cell sarcomas and they arise from the peripheral nerve tumors, neurofibromas and nerve sheaths differentiation. They are commonly seen large nerves on extremities and trunk. MPNSTs are highly aggressive tumors which appear approximately 10% of all soft tissue sarcomas. They present as an enlarging mass and often associated with pain and nerve deficit. In accordance with the literature, the mass location is left front arm to our case.

Case report: Ninety one year-old woman, referred to our clinic with mass which had been localized on the left anterolateral forearm. Upon examination, 8x4x5 cm sized, mobile and solid mass evaluated. The patient had not any complaint about pain and nerve deficiency. The mass and skin excision was performed and primer closure was applied for defect.

Findings: The mass was 8x6x6 cm sized macroscopically. Microscopically, wide spread coagulation necrosis was determined and pathologic diagnosis was reported as malignant peripheral nerve sheath tumor.

Discussion: MPNSTs were usually developed sporadically also seen related to radiotherapy or neurofibromatosis type 1. Furthermore, these aggressive tumors have %40 ratio of local recurrence and %50 ratio of metastasis. The patients, who have MPNST, usually presented with complaints about local pain and deficit of specific nerve function. Conversely, our case has not any complaint about pain and nerve dysfunction.

Conclusion: Definitive diagnosis of extremity and trunk mass in elder patients, MPNSTs may be kept in mind even without pain and nerve deficit.

Keywords: Malignant peripheral nerve sheath tumor, neurofibromatosis, sarcoma.

## GİRİŞ

Periferik sinir kılıfı tümörleri, nöral krest kökenli hücreler ile mezenkimal kökenli hücrelerden oluşur.<sup>1</sup> Schwann hücresinden schwannoma, fibroblast hücrelerinden nörofibroma ve perinöral hücrelerden perinöroma gelişir. Soliter nörofibroma, en sık gözükten periferik sinir tümörüdür. Periferik sinir kılıfı diferansiyasyonu gösteren sarkomlar; malign periferik sinir kılıfı tümörü (MPSKT) olarak adlandırılır.<sup>2</sup> Malign periferik sinir kılıfı tümörleri, sporadik olarak veya nörofibromatozis tip 1'li

(NF-1) hastalardan gelişebilir.<sup>3</sup> Genel popülasyon sıklığı %0,001'dir.<sup>4</sup> Tüm MPSKT'li hastaların % 50 si NF-1'dir. NF-1 de sarkomatöz transformasyon %3,6-4'tür.<sup>5</sup>

## OLGU SUNUMU

Doksan bir yaşında bayan hasta polikliniğimize ön kolda kitle şikayeti ile başvurdu. Kitlenin uzun yıllardır olduğunu belirten olguda, kitleye bağlı ek şikayet mevcut değildi. Olgunun sol ön kol proksimalinde, anterior yüz lateralinde yaklaşık 8x4x5 cm boyutlarında mobil

sert kitlesi mevcuttu (Şekil 1). Kitlenin santral bölgedeki cildinde renk değişiklikleri mevcuttu. Dış merkez çekilen USG’de, heterojen ekoda kistik nekrotik alanlar içeren yaklaşık boyutu 55x65 mm olarak ölçülen kitle lezyonu vardır şeklinde raporlanmıştı. Dış merkez yapılan kontrastlı MRG’de subkutanöz yerleşimli, muskuler yapıda bası etkisine bağlı indentasyona neden olan T1 A serilerde hipointens T2 A serilerde heterojen hiperintens olarak izlenen yaklaşık boyutu 54x59 mm olarak ölçülen postkontrast kistik nekrotik alanların dışında daha çok periferik nodüler ve homojen kontrast madde tutulumu gösteren düzgün konturlu kas infiltrasyonu olmayan kitle olarak raporlandı. Hastaya ek tetkik gerçekleştirilmedi. Genel anestezi altında, eliptik cilt eksizyonunu takiben kitle çevre dokudan total olarak diseke edildi (Şekil 2-3). Diseksiyon alanında sinir yoktu ve kitle fikse değildi. Olgu operasyon sonrası 2 gün hastanede takip edildi. Takip süresince komplikasyon görülmedi ve hasta poliklinik kontrol randevusu ile taburcu edildi.

### BULGULAR

Makroskopik olarak kitle 8x6x6 cm ölçülerindeydi. 1 cm çapında kahverengi renkte lezyon içeriyordu. Kesitlerinde 8x5,5x5 cm ölçülerinde, düzgün sınırlı yer yer kanamalı görünümde, yer yer krem renkte yumuşak kıvamda lezyon izlendi.

Mikroskopik olarak tümör dokusunda yaygın koagülasyon nekrozu mevcuttu. Cerrahi sınırlar düzenli yapıdaydı (Şekil 4).

Histokimyasal olarak mason trikrom ile reaksiyon izlenmedi. İmmünohistokimyasal çalışmada, vimentin ve S-100 ile reaksiyon izlendi. SMA, desmin, Faktör-13a, CD68, Mac387, CD34 ve CD31 ile immünohistokimyasal reaksiyon izlenmedi. Patolojik değerlendirme sonucu malign periferik sinir kılıfı tümörü olarak yorumlandı.

### TARTIŞMA

Malign periferik sinir kılıfı tümörleri terimi iğsi hücreli sarkom olup periferik sinir tümörleri, nörofibromlar veya sinir kılıfından gelişir. Önceleri isimlendirilmesi nörojenik sarkom, malign fibrosarkom, malign nörolemoma veya nörolemosarkoma olarak yapılan hastalık dünya sağlık örgütünün kararı ile şimdiki genel isimlendirmesini almıştır<sup>2</sup>.

Sporadik olarak her iki cinste eşit oranda görülür. Ancak NF-1’li hastalar içerisinde, erkek cinste daha çok görülmektedir. Sporadik olarak gelişebilen, daha çok NF-1’li hastalarda oluşan tümör ayrıca radyoterapi alımı sonrası da oluşabilmektedir. Bizim olgumuzda bilinen ek bir hastalığının bulunmaması, radyoterapiye maruz kalma öyküsünün olmaması, cinsiyeti ve ileri yaşından dolayı, tümörün sporadik olarak geliştiği düşünüldü.

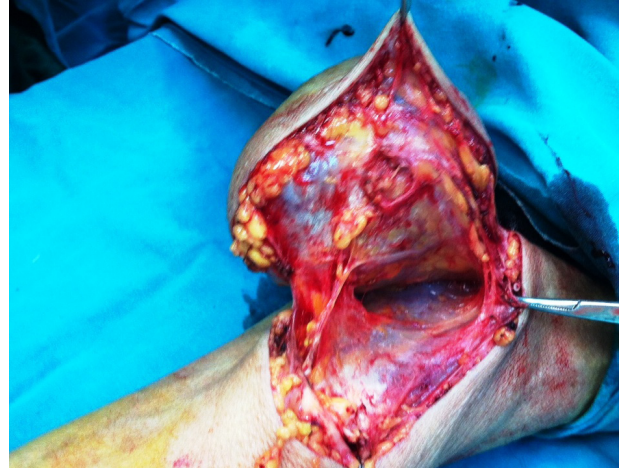
Malign periferik sinir kılıfı tümörleri sık olarak ekstremiteler ve gövde bölgesi sinirlerinin proksimalinde yerleşir ve daha az olmak üzere baş ve boyun



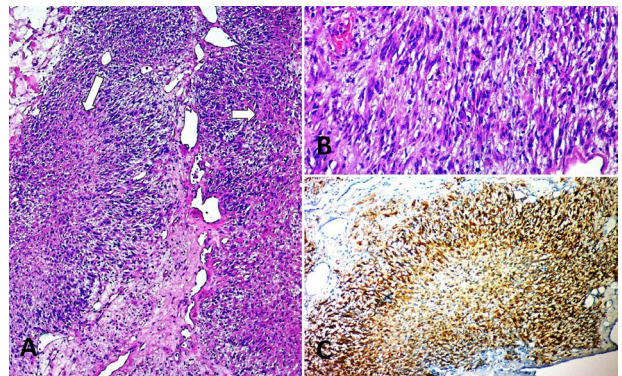
Şekil 1. Kitlenin preoperatif görünümü



Şekil 2. Kitlenin eksizyon sonrası görünümü



Şekil 3. Kitlenin preoperatif görünümü



Şekil 4. A)Yaygın nekroz (uzun ok) ve hyalinizasyon alanları (kısa ok) ile birlikte özellikle nekroz alanları çevresinde belli belirsiz palizat tarzında dizilim gösteren tümör dokusu. B) Kısa fasiküller oluşturan atipik nükleuslu iğsi hücreler. C) Yaygın immünohistokimyasal S-100 reaksiyonu izlenen tümör hücrelerinde keratin, düz kas aktin, desmin, CD68 veya CD34 ile reaksiyon izlenmedi

bölgesinde görülür.<sup>7,8</sup> Ancak nadir olarak sinir orijini bulunamayabilir.<sup>9</sup> En sık görülen sinir tutulumu, siyatik sinirdir.<sup>10</sup> Bizim olgumuzda literatür ile uyumlu olarak yerleşim ön kol proksimalindeydi.

Hastalar sıklıkla bölgesel ağrı ve sinir fonksiyon azalması veya kaybı ile doktora başvururlar ancak bizim olgumuzda başvuru şikayeti kitlesel görünümde ve bölgesel ağrı şikayeti mevcut değildi. Muayenede sinir fonksiyonları doğaldı.

MPSKT'lerinin %60'ında nörofibrom komponenti gösterilmiştir. Yumuşak doku sarkomlarının yaklaşık %10'u MPSKT'dür. MPSKT'nin %10-20'sinde heterolog element (rabdomyosarkom-malign triton tümörü, matür iskelet kası, kemik, kırıldak, epitelial, endotelial ve nöroendokrin elementler) görülür ve bu durum özellikle NF-1 olgularında daha çoktur<sup>2</sup>. Malign triton tümörü de, rabdomyosarkom komponenti içeren agresif bir sarkomdur<sup>11</sup> ve bu grupta yer alır. İmmünohistokimyasal olarak çoğunluğu S-100 ile reaksiyon verir. Bizim vakamızda literatür ile uyumlu olarak S-100 ile pozitif reaksiyon verdi.

Tedavi olarak total eksizyonu gerekmektedir. Operasyon sonrası lokal nüksleri önlemek için radyoterapi kullanılabilir.<sup>12</sup> Kemoterapi sarkomlarda küratif olmamaktadır ve kullanımı tartışmalıdır.<sup>13</sup> Agresif bir tümördür, lokal nüks oranı yaklaşık %40, metastaz oranı ise %50'dir ve sıklıkla akciğer ve kemiklere metastaz yapar.<sup>14</sup> Bu yüzden bu hastalar yakın takip edilmeli ve onkoloji kliniği ile ortak çalışılmalıdır. Taburculuk sonrası iletişime geçilmesine rağmen polikliniğimize başvuruda bulunmayan hastaya, onkolojik tedaviler ve nüks takipleri gerçekleştirilememiştir.

## SONUÇ

İleri yaşta, özellikle ekstremitelerde ve gövdede dev kitle nedeni ile başvurduğunda, fizik muayene benign kriterler (kitlenin ek şikayet oluşturmaması, fikse olmama, yavaş büyüme) içerse bile malign periferik sinir kılıfı tümörü olabileceği akıldan çıkarılmamalıdır.

## KAYNAKLAR

1. Canda M. Şerefettin. Periferik sinir kılıfı tümörleri. Türkiye Ekopatoloji Dergisi 2004; 10 (1-2): 65-74.
2. Enzinger FM, Weiss SW. Malignant Tumors of the Peripheral Nerve. Soft Tissue Tumors. St Louis: Mosby-Year Book, 1995; 889-928.
3. Woodruff JM. Pathology of tumors of the peripheral nerve sheath in type 1 neurofibromatosis. Am J Med Genet 1999; 89: 23-30-18.
4. Ducatman BS, Scheithauer BW, Piepgras DG, Reiman HM, Ilstrup DM. Malignant peripheral nerve sheath tumors. A clinicopathologic study of 120 cases. Cancer. 1986; 57:2006-2021.
5. Long-term follow-up of von Recklinghausen neurofibromatosis. Survival and malignant neoplasms. Sørensen SA, Mulvihill JJ, Nielsen A. 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(2):246.
8. Lantos PL, Louis DN, Rosnblum MK, Kleihues P. Tumors of the Nervous System. in: Graham DI, Lantos PL, eds. Greenfield's Neuropathology. London: Arnold, 2002; 906
9. Baehring JM, Betensky RA, Batchelor TT. Malignant peripheral nerve sheath tumor: the clinical spectrum and outcome of treatment. Neurology. 2003;61(5):696.
10. Kchouk M, Rabet AM, Ghedas K, et al. Extensive malignant schwannoma of the sciatic nerve. Contribution of imaging techniques [in French]. J Radiol 1993;74:641-4.
11. Kargi E, Aslan G, Senen D, Erdogan B, Albayrak L. Primary malignant triton tumor of the foot. Eur J Plast Surg (2002) 24: 397-9.
12. Carli M, Ferrari A, Mattke A, et al. Pediatric malignant peripheral nerve sheath tumor: The Italian and German soft tissue sarcoma cooperative group. J Clin Oncol 2005;23:8422-30.
13. Lamichhane B, Yogi N, Paudel GR, Panth R, Devkota UP, Gongal DN. Large Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor of Lumbar spine: A Case Report. Nepal Journal of Medical Sciences 2013;2(2):190-3.
14. RH Hrubá, MH Shiu, RT Senie, JM Woodruff. Malignant peripheral nerve sheath tumors of the buttock and lower extremity. A study of 43 cases. Cancer, 1990;15:1253-65.

### Dr. Mehmet Haşim GÜNER

Zonguldak Üniversitesi Tıp Fakültesi,

Plastik, Rekonstrüktif ve Estetik Cerrahi AD, ZONGULDAK

E-posta: dr\_mhguner@yahoo.com