

Atipik Klinik Seyir Gösteren Alışılmadık Şekilde Büyük Bir Nörotekoma Olgusu: Olgu Sunumu ve Literatürün Gözden Geçirilmesi

An Unusually Large Neurothekeoma with Atypical Presentation: Case Report and Review of the Literature

Dr. Koray GÜRSOY,^a
Dr. Afşin UYSAL,^a
Dr. Yüksel KANKAYA,^a
Dr. Uğur KOÇER,^a
Dr. Elif ÖZER^b

^a1. Plastik, Rekonstrüktif ve
Estetik Cerrahi Kliniği,
^bPatoloji Kliniği,
Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
ANKARA

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Koray GÜRSOY
Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
1. Plastik, Rekonstrüktif ve
Estetik Cerrahi Kliniği, ANKARA
koraymd@yahoo.com

ÖZET Nörotekoma, sinir kılıfı hücrelerinin iyi huylu, yumuşak doku tümörüdür. Her ne kadar literatürde iyi tanımlanmışsa da tanısının konması zor olabilmektedir. Bu çalışmada, önkol yerleşimli beklenmedik şekilde büyük boyutlu bir nörotekoma olgusunu sunarak diğer agresif seyirli yumuşak doku tümörlerinin ayırıcı tanısında bu nadir görülen tümöre dikkat çekmek amaçlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Nörotekoma, sinir kılıfı

ABSTRACT Neurothekeoma is a benign soft tissue tumor of nerve sheath cells. Although well defined in the literature, neurothekeoma is a rare tumor and it is difficult to diagnose. In this report, an unusually large neurothekeoma of the forearm is reported in an aim to take attention to this infrequent tumor in the differential diagnosis of other soft tissue tumors with aggressive progress.

Key Words: Neurothekeoma, nerve sheath

Turkish Medical Journal 2008;2(2):95-8

Nörotekomalar (sinir kılıfı miksomu), belirgin mukoid matriks gelişimiyle karakterize, sinir kılıfı orijinli nadir görülen iyi huylu tümörlerdir. İmmünohistokimya ve elektron mikroskopisindeki gelişmeler bu tümörlerin daha iyi anlaşılmasına olanak vermiştir. Bu lezyonlar, zaman içinde sinir kılıfı miksomu,¹ pacinian nörofibroma,² bizarre cutaneous neurofibroma,³ cutaneous lobular neuromyxoma,⁴ perinöral miksoma³ ve en son olarak da nörotekoma⁵ olarak tanımlanmıştır.

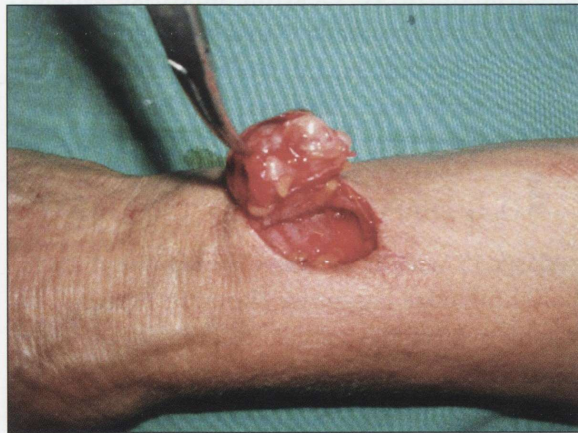
OLGU RAPORU

55 yaşında bayan hasta yaklaşık 15 senedir mevcut olan sağ önkol dorsusunda kitle şikayetiyle polikliniğimize başvurdu. Hastanın herhangi bir travma veya eşlik eden hastalık öyküsü mevcut değildi. Anamnezde kitlenin uzun zamandır mevcut olmasına rağmen son birkaç ay içinde hızlı bir büyüme gösterdiği ve zaman zaman ağrıya neden olduğu öğrenildi. Fizik muayenede sağ önkol distal 1/3'lük kesimde dorsal yüzde yaklaşık olarak 4x3 cm boyutlarında, ciltten kabarık, sert, mobil, hassasiyeti olmayan, eri-

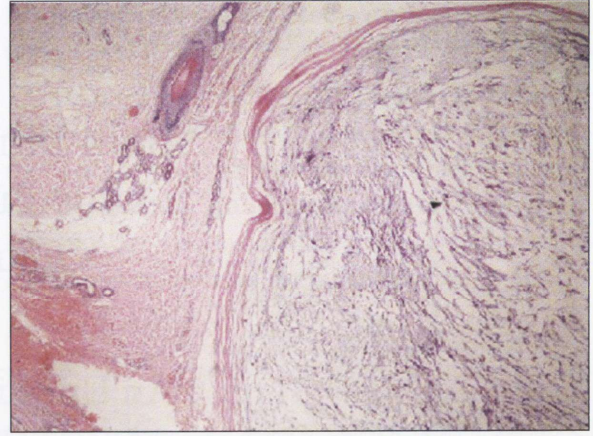
tematöz, nodüler kitle saptandı (Resim 1). Kitle üzerinde ülserasyon saptanmadı. Palpe edilebilen herhangi bir bölgesel lenfadenopati mevcut değildi. Hastadan bilgilendirilmiş onam alındıktan sonra hasta genel anestezi altında opere edildi. Kitle yaklaşık olarak 1 cm. marjinle kas fasyası üzerinden eksize edildi ve oluşan defekt lokal rotasyon flebiyle onarıldı (Resim 2). Hastanın postoperatif izlemleri sorunsuzdu ve herhangi bir komplikasyona rastlanmadı. Kitlenin histopatolojik tanısı miksoid tipte nörotekoma olarak rapor edildi (Resim 3). Hastanın postoperatif 2 yıllık takipleri sonucunda herhangi bir rekürens veya metastaz bulgusu saptanmadı.



RESİM 1: Önkol dorsumundaki kitlenin preoperatif görüntüsü.



RESİM 2: Önkol fasyası üzerinden eksize edilen materyalin intraoperatif görüntüsü.



RESİM 3: Lezyonun histopatolojik görüntüsü. (H&E, x10).

TARTIŞMA

Nörotekomalar, sinir kılıf hücrelerinden köken alan dermisin benign yumuşak doku tümörleridir. İlk olarak 1969 yılında Harkin ve Reed tarafından tanımlanmış ve sinir kılıfı miksoması olarak isimlendirilmiştir.¹ 1980 yılında, 53 hastalık incelemelerinden sonra Gallagher ve Helwig tümörü nörotekoma olarak isimlendirmişlerdir.⁵ 1985 yılında ise Pulitzer ve Reed, bu bulguları destekler çalışmalarını yayınlamışlardır.⁶ Nörotekoma her ne kadar literatürde oldukça iyi tanımlanmışsa da aslında oldukça nadir görülen ve tanı koymada zorluk çekilebilecek tümörlerdir. Papadopoulos ve ark. 2004 yılında yayınladıkları çalışmalarında literatürde toplam 292 adet nörotekoma olgusunun rapor edildiğini belirtmişlerdir.⁷ Bu tarihten itibaren de İngilizce literatüre geçmiş 18 adet vaka bildirilmiştir. Bu çalışmada da, bu oldukça nadir görülen tümörün yumuşak doku tümörlerinin ayırıcı tanısında mutlak surette akılda tutulması gerektiğine dikkat çekmek amaçlanmıştır.

Nörotekoma sıklıkla yaşamın ilk veya ikinci dekatında, genç kadınlarda görülür ve erkek kadın oranı 1:3 dür. 23 yaş ortalama görülme yaşı olarak bulunmuştur. Lezyon sıklıkla kollar, omuzlar ve yüzün merkezinde görülmektedir.^{5,8,9} Oral kavite ve spinal kordda da rapor edilmiş vakalar mevcuttur. Sıklıkla dermis ve subkutan doku yerleşimliyse de iskelet kası, vasküler dokular ve subkutanöz yağda da lokal invazyon yapabilmektedir.^{9,10}

Klinik olarak nörotekomalar, asemptomatik, dermal nodül veya papüllerle karakterize lezyonlardır. %33.6 ile üst ekstremitelerde en sık lokalizasyon iken bunu %29.4 ile baş-boyun bölgesi, %17.2 ile gövde ve %9.7 ile alt ekstremitelerde takip etmektedir.⁷ Günümüze dek literatürde 0.6 x0.6cm. ile 3x4 cm. çaplı vakalar bildirilmişse de lezyonlar ortalama olarak 1.2 cm. çaptadır ve genellikle klinik olarak dermatofibrom, nevüs veya kist benzeri görünümdedir.^{11,12} Sunulan vaka boyut itibarıyla literatürde tesbit edebildiğimiz en büyük vakalardan biri idi. 1 cm.den büyük çap, hücresel atipi, mitotik aktivite, derin penetrasyon, infiltratif marjin mevcudiyeti ve yağ, iskelet kası ve damar sinir paketine invazyon nörotekomalar için atipik özellikler olarak sıralanmaktadır.^{9,11} Bu vaka raporunun da boyut ve hızlı seyir sebebiyle atipik gelişim gösterdiğini düşünmekteyiz.

Histolojik olarak nörotekoma, hiposelüler (miksoid) varyant, selüler tip ve hücre, musin komponenti ve büyüme paternine göre mikst tip olmak üzere 3 alt grupta incelenmektedir.^{13,14} Selüler nörotekoma ilk olarak 1986 yılında Rosati ve ark. tarafından yüksek selülarite ile birlikte nörotekomanın klinik bulgularını içeren bir lezyon olarak tanımlanmıştır.¹⁵ Barnhill ve ark. 1991 yılında selüler tipin klinik ve ışık mikroskopi bulgularına göre miksomatoz nörotekomadan ayrıldığını belirtmiş ve S-100 proteini ekspresyonunun olmadığını bulmuşlardır.¹³ Selüler tip, genellikle S-100 protein negatiftir ve sinir kılıfı diferansiyasyonu göstermez. Miksoid tip ise yoğun kollajenle karakterizedir ve schwannoma varyantı şeklinde sinir kılıfı diferansiyasyonu gösterir ve S-100 protein pozitifdir.¹³

Sinir kılıf miksomalarının kesin orijini halen tam olarak anlaşılamamıştır.¹ Schwann hücre kökeni¹⁶ ve perinöral orijini¹⁷ destekleyen teoriler mevcuttur. S-100 proteinine karşı güçlü immüno-reaksiyon mevcudiyeti Schwann hücre orijini desteklerken, EMA pozitifliği ve S-100 protein reaktivitesi eksikliği perinöral hücre orijini destekler.¹⁶⁻¹⁸

Nörotekomaların ayırıcı tanısında dermatofibroma, epidermoid kist, miksoid nörofibroma, sebasse kist, fibroma, xanthoma, Spitz nevüs, malign melanom ve miksoid değişiklik gösteren yumuşak doku sarkomları mutlaka akılda tutulmalıdır.¹⁹ Ayırıcı tanının malign lezyonlar göz önünde bulundurulması dikkatli konulması, gereksiz, uygun olmayan, agresif tedavilerin önlenmesi için oldukça önemlidir. Sunulan vaka her ne kadar hasta özellikleri açısından atipik olmasa da boyut ve hızlı seyir nedeniyle ilk muayenede, yumuşak doku sarkomları, nörofibroma ve dermatofibrom ayırıcı tanıda düşünüldü ve bu bulgular ışığında ilk etapta eksizyonel biopsi yapılması ve kesin tanının histopatolojik olarak konulması planlandı. Histopatolojik incelemenin nörotekoma olarak rapor edilmesi sonucu ileri tedavi planlanmadı. Bu durum yumuşak doku kitlelerinin ayırıcı tanısında daha agresif tedavileri önleyebilmek amacıyla nörotekomanın da akılda tutulması gerekliliğini düşündürdü.

Her ne kadar nörotekomalar atipik özellikler gösterebilmekteyse de günümüze dek rapor edilmiş metastaz yoktur.^{5,9} Literatürde 9 hastada rekürrent nörotekoma rapor edilmiştir ve bu durum yetersiz eksizyona bağlanmıştır.^{2,5} Bu nedenle nörotekomanın tedavisinde yeterli sınırlarla eksizyon önerilmektedir.^{13,14}

Sonuç olarak, sunulan vakanın literatürde tanımlanmış en büyük nörotekoma olgularından biri olması ve klinik seyrinin atipik gelişim göstermesi sebebiyle önemli olduğunu düşünmekteyiz. Bunun yanında bu vakanın seyri nörotekomanın yumuşak doku kitlelerinin ayırıcı tanısında mutlaka akılda tutulması gerekliliğini ortaya koymuştur. Bu vaka raporunun, yumuşak doku kitleleri ile başvuran hastalarda agresif tedaviler düşünülmeden önce mutlaka çok daha az sıklıkla akla gelebilecek, tedavisi kolay tümöral oluşumların da tanı alternatifleri arasına konulmasını hatırlatması açısından literatüre pozitif katkı yapabileceğini düşünmekteyiz.

337

KAYNAKLAR

1. Harkin JC, Reed RJ. Tumors of the peripheral nervous system. In: Atlas of Tumor Pathology, 2nd series, fascicle 3, Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1969. p.60-4.
2. MacDonald DM, Wilson Jones E. Pacinian neurofibroma, *Histopathology* 1977;1:247.
3. King DT, Barr RJ. Bizarre cutaneous neurofibromas, *J Cutan Pathol* 1980;7:21.
4. Holden CA, Wilson Jones E, MacDonald DM. Cutaneous lobular neuromyxoma, *Br J Dermatol* 1982;106:211.
5. Gallager RL, Helwig EB. Neurothekeoma- a benign cutaneous tumor of neural origin, *Am J Clin Pathol* 1980;74:759-64.
6. Pulitzer DR, Reed RJ. Nerve sheath myxoma (perineural myxoma), *Am J Dermatopathol* 1985;7:409-21.
7. Papadopoulos EJ, Cohen PR, Hebert AA. Neurothekeoma: Report of a case in an infant and review of the literature, *J Am Acad Dermatol* 2004;50(1):129-34.
8. Connolly M, Hickey JR, Intzedy L, Pawade J, Berker DAR. Subungual neurothekeoma, *J Am Acad Dermatol* 2005;52(1):159-62.
9. Busam KJ, Mentzel T, Colpaert C. Atypical or worrisome features in cellular neurothekeoma- a study of 10 cases, *Am J Surg Pathol* 1998;22:1067-72.
10. Enzinger FM, Weiss SW. Benign tumors of peripheral nerves. In: Stamatias G, ed.: *Soft Tissue Tumors*, 2nd ed., Washington DC, Mosby; 1988. p.769-70.
11. Ward JL, Prieto VG, Joseph A, Chevray P. Neurothekeoma, *Otolaryngol Head Neck Surg* 2005;132(1):86-9.
12. Livasy C.A., Woosley J.T., Solitary nasal ala nodule in a young woman, *Arch Dermatol* 2003;139:531-6.
13. Barnhill RL, Dickersin GR, Nickenleit V. Studies on the cellular origin of the neurothekeoma: clinical, light microscopic, immunohistochemical and ultrastructural observations, *J Am Acad Dermatol* 1991;25:80-8.
14. Argenyi ZB, LeBoit PE, Santa Cruz D, Swanson PE, Kutzner H. Nerve sheath myxoma (neurothekeoma) of the skin: light microscopic and immunohistochemical reappraisal of the cellular variant, *J Cutan Pathol* 1993;20:294-303.
15. Rosati LA, Fratamico CM, Eusebi V. Cellular neurothekeoma, *Appl Pathol* 1986;4:186-91.
16. Blumberg AK, Kay S, Adelaar RS. Nerve sheath myxoma of digital nerve, *Cancer* 1989;63:1215-8.
17. Yamashita N, Minami S, Yu M. Dermal nerve sheath myxoma, *J Dermatol* 1990;17:564.
18. Angervall L, Kindblom LG, Haglid K. Dermal nerve sheath myxoma: A light and electron microscopic, histochemical and immunohistochemical study, *Cancer* 1984;53:1752.
19. Katsourakis M, Kapranos N, Papanicolaou SI, Patrikiou A. Nerve sheath myxoma (Neurothekeoma) of the oral cavity: A case report and review of the literature, *J Oral Maxillofac Surg* 1996;54:904-6.