

Ozan HAŞİMOĞLU¹

Ömür GÜNALDI¹

Osman TANRIVERDİ¹

Fatih KIRAR¹

Bekir TUĞCU¹

Çağla Şafak KARAOĞLAN²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bakır-

köy Prof. Dr. Mazhar Osman Ruh

Sağlığı ve Sinir Hastalıkları EAH,

Nöroşirürji Kliniği

²İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp

Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı

Yazışma Adresleri /Address for

Correspondence:

Ozan HAŞİMOĞLU

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bakırköy

Prof. Dr. Mazhar Osman Ruh Sağlığı

ve Sinir Hastalıkları EAH, Nöroşirürji

Kliniği, İstanbul/Türkiye

Tel/phone: +90 507 872 72 42

E-mail:ozanhasim@hotmail.com

Anahtar Kelimeler:

Spinal, Ependimom,
Schwannom, Nörofibro-
matosis

Keywords:

Spine, Ependymoma,
Schwannoma, Neurofib-
romatosis

Geliş Tarihi - Received

17/12/2017

Kabul Tarihi - Accepted

05/01/2018

Konus Medullaris Ependimomuna Eşlik Eden İntradural Schwannom: Olgu Sunumu

Intradural Schwannoma Accompanying with Conus Medullaris Ependymoma: A Case Report

Öz

Giriş: İntradural ekstrapedüller tümörler içerisinde en sık görülenlerden ikisi ependimom ve schwannomdur. Bu tümörlerin aynı anda birlikte görülmesi oldukça nadir bir durumdur. Bu birliktelik genellikle nörofibromatozis(NF) gibi sendromlarla ilişkilendirilmiştir.

Olgu sunumu: 38 yaşında kadın hasta, bel ağrısı şikayeti ile başvurdu. Lomber MR'da intradural 2 adet kitle izlendi. Operasyon sonrası kitlelerden biri ependimom, diğeri schwannom olarak rapor edildi.

Tartışma: Ependimom ve schwannom birlikteliği nadir görülür. Genellikle NF ile ilişkilidir.

Sonuç: Tümör supressör genlerde bir defekt olabileceğinden bu hastalar, diğer tümörler açısından yakın takip altına alınmalıdır.

Abstract

Background: The most common types of intradural tumors are ependymoma and schwannoma. These are rarely seen together at the same time. This co-occurrence is often associated with a syndrome called neurofibromatosis (NF).

Case presentation: A 38-years-old female patient, who complained of back pain. On contrast-enhanced spinal MR imaging, two lesion were detected. Immunohistochemical examination showed that the first lesion was schwannoma, whereas the second lesion was myxopapillary ependymoma.

Discussion: Ependymoma and schwannoma are rarely seen together at the same time, which often associated with NF.

Conclusion: This co-occurrence should remind genetic disorders such as neurofibromatosis and should be investigated for other tumors.

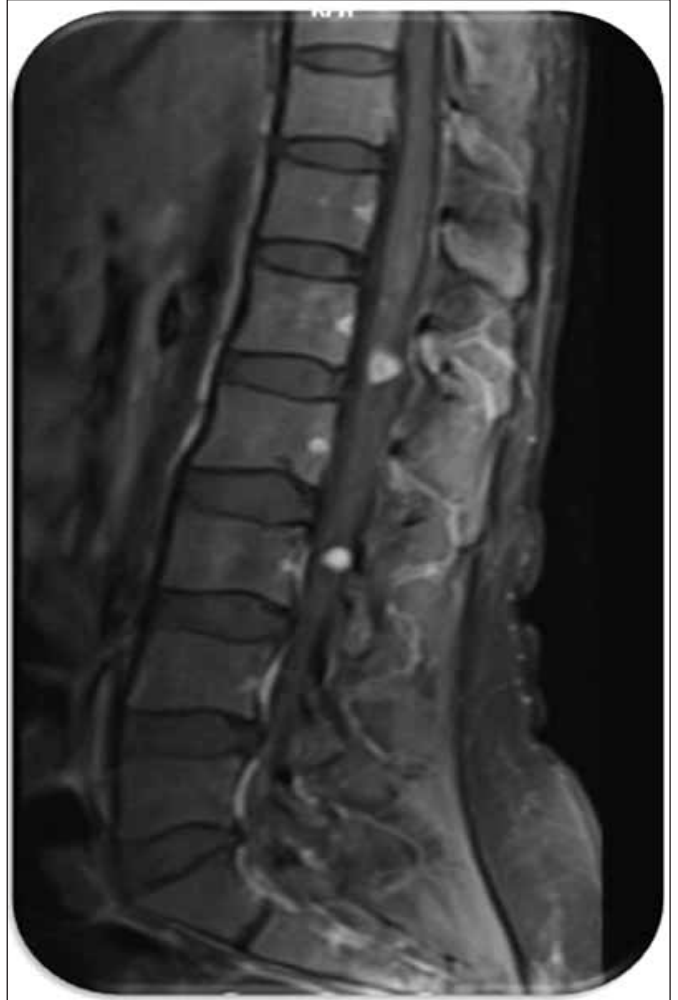
Giriş

İntradural ekstrapedüller tümörler içerisinde en sık görülenlerden ikisi ependimom ve schwannomdur. Schwannomlar, tüm intradural ekstrapedüller tümörlerin %30'unu

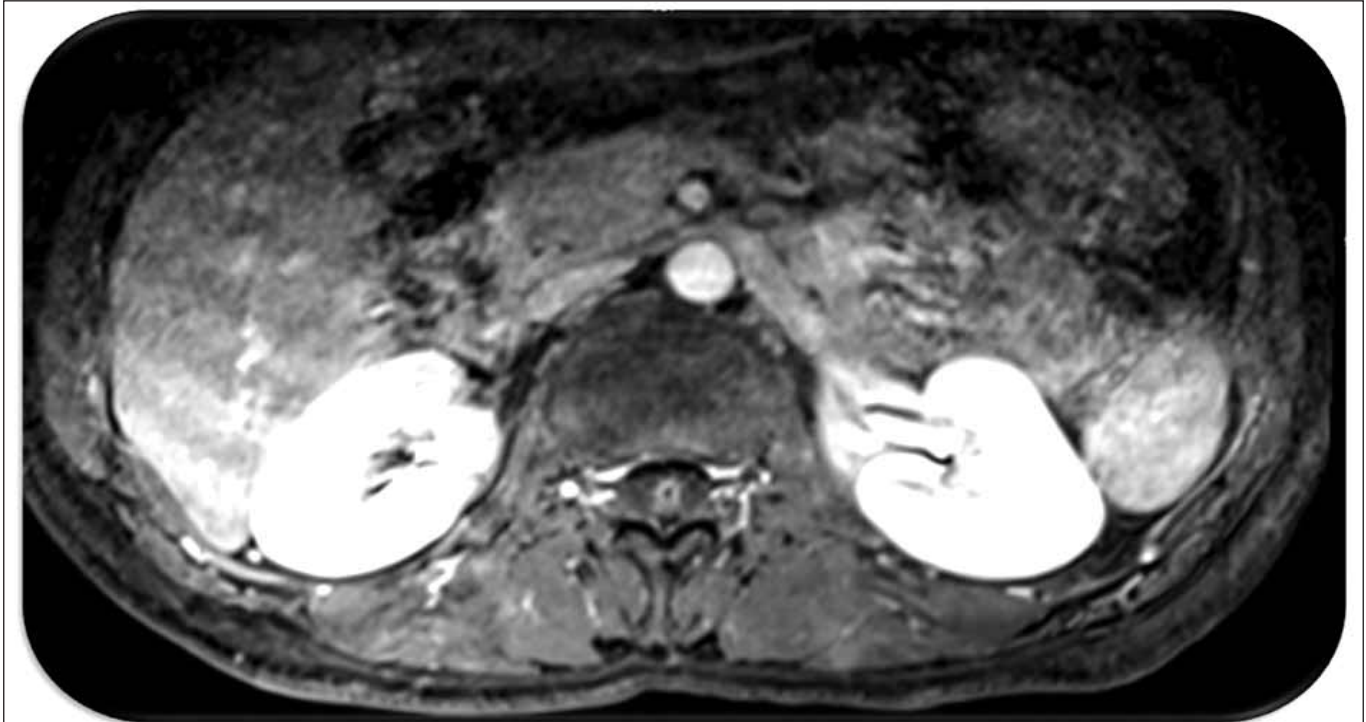
oluşturur. Konus medullaris bölgesinde görülen tümörler ise aksi ispat edilene kadar ependimom olarak kabul edilir (1,2). Ependimom ile schwannom birlikteliği ise oldukça nadir rastlanıp, sıklıkla NF-2'nin bir komponenti olarak gösterilmiş vaka sunumlarında bulunmaktadır (3-6). Literatürde NF-2 olmaksızın bildirilen multipl histolojik yapısı olan 2 vaka, ependimom ile schwannom birlikteliği olan 1 vaka tespit edilmiştir. Bu yazıda, NF-2 bulguları olmaksızın aynı anda konus medullaris ve L3 seviyesinde intradural ekstramedüller bölgede tespit edilip opere edilen bir olgu literatür verileri eşliğinde tartışılacaktır.

Olgu Sunumu

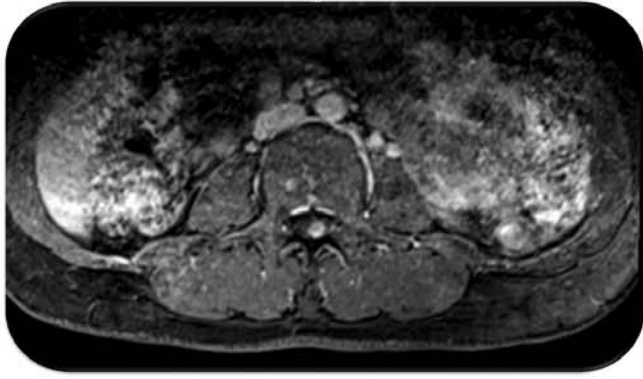
38 yaşında kadın hasta, 1 aydır başlayan bel ve sol bacakta ağrı ile birlikte hipoestezi şikâyeti ile başvurdu. İdrar, gaita inkontinansı ve kas güçsüzlüğü şikayetleri yoktu. Nörolojik muayenede patolojik bulgu izlenmedi. Bilinen bir hastalık öyküsü yoktu. NF-2'yi düşündüren herhangi bir aile öyküsü bulunmamaktaydı. Kontrastlı spinal MR görüntülemesinde L1 seviyesi konus medullaris düzeyinde ve L3 seviyesinde sol paramedian yerleşimli olmak üzere iki adet kontrast tutan yaklaşık 1x1 cm ebatlarında lezyon saptandı.(Resim 1a,b,c) İntradural ekstramedüller tümörler olduğu değerlendirilen hastaya, genel anestezi altında prone pozisyonda operasyona alındı. Rektal sfinkteri de içeren intra operatif nöromonitörizasyon ile hasta peroperatif takibe alındı. L1-L3 arası total laminoplastik laminotomi yapılarak dura görüldü. Dura orta hattın lineer insizyonla açılarak, konus ve L3 düzeyindeki kitleler görüldü. Önce konus düzeyindeki kitle etraf nöral dokudan



Resim 1a. Kontrastlı T1 ağırlıklı sagittal MR'da konus medullaris ve L3 seviyesinde homojen kontrast tutulumu yapan iki adet lezyon izlenmektedir.



Resim 1b. L1 düzeyinden geçen kontrastlı T1 ağırlıklı axial MR'da konus medullaris seviyesinde homojen kontrast tutulumu yapan lezyon izlenmektedir.

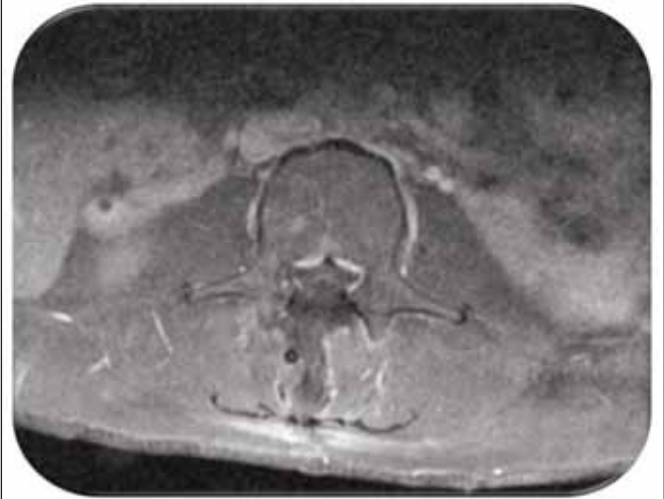


Resim 1c. L3 düzeyinden geçen kontrastlı T1 ağırlıklı axial MR'da intradural ekstrapedüller homojen kontrast tutulumu yapan lezyon izlenmektedir.

sıyrılarak ve nöromonitör izlenerek mikroskopik total çıkarıldı. Daha sonra L3 düzeyindeki kitlenin yapışık olduğu sinire uyarı verilerek, sol L3 sinir kökünden köken aldığı tespit edildi. Kitle, nöromonitör takibi ile sinir kılıfından sıyrılarak mikroskopik total çıkarıldı. Anal sfinkter ve alt ekstremitte sinir kayıtlarında ve uyarımlarında herhangi bir bozukluk saptanmadı. Postoperatif dönemde nörolojik defisit izlenmedi. Ameliyat sonrası ilk 24 saatte yapılan kontrastlı spinal MR incelemesinde kontrast tutulumu gösteren lezyon izlenmedi (Resim 2a,b,c). Ameliyat sıra-



Resim 2a. Kontrastlı T1 ağırlıklı sagittal MR'da konus medullaris ve L3 seviyelerinde kitle görülmedi.



Resim 2b. L1 düzeyinden geçen kontrastlı T1 ağırlıklı axial MR'da konus medullaris seviyesinde kitle görülmedi.

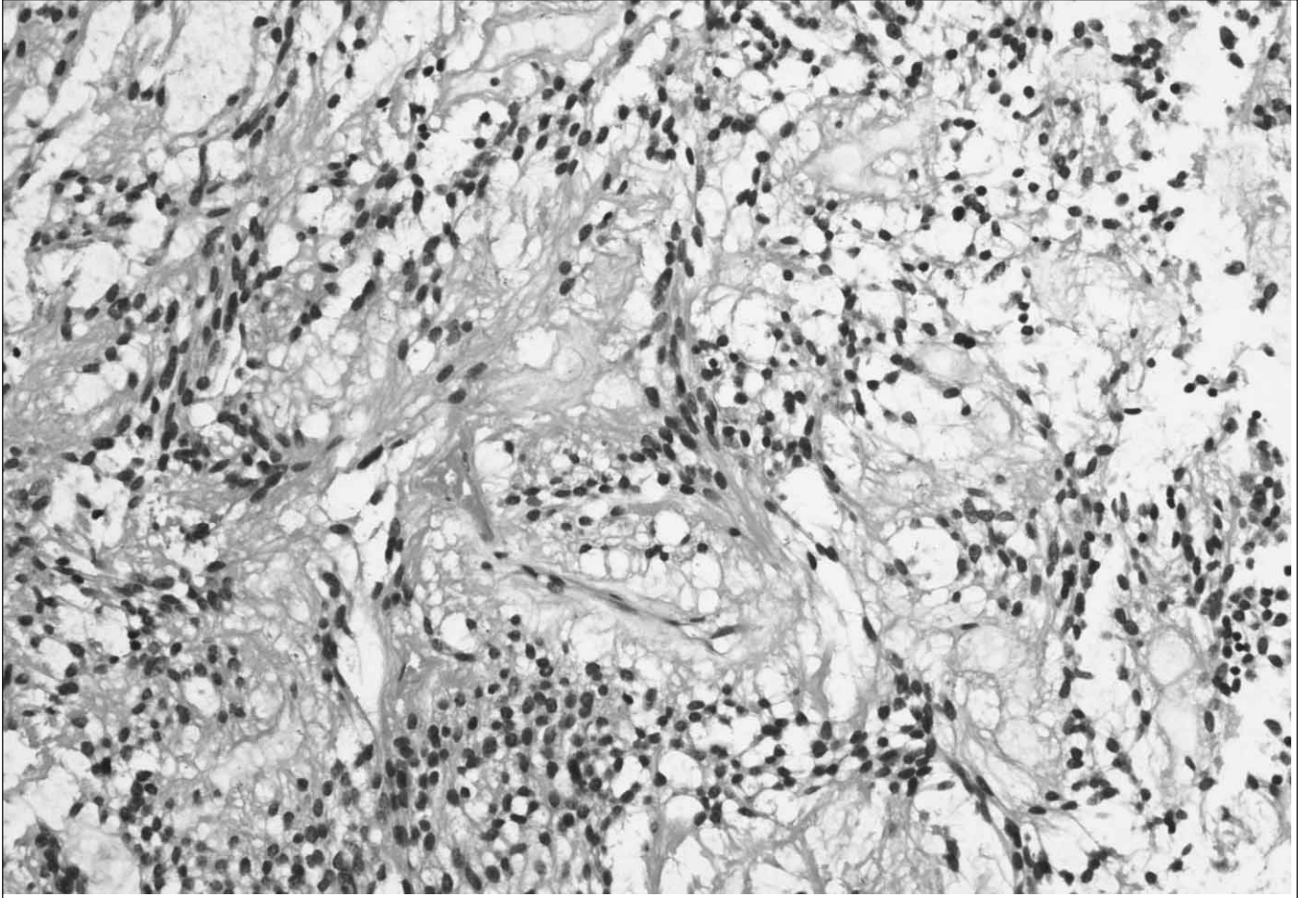


Resim 2c. L3 düzeyinden geçen kontrastlı T1 ağırlıklı axial MR'da L3 seviyelerinde kitle görülmedi.

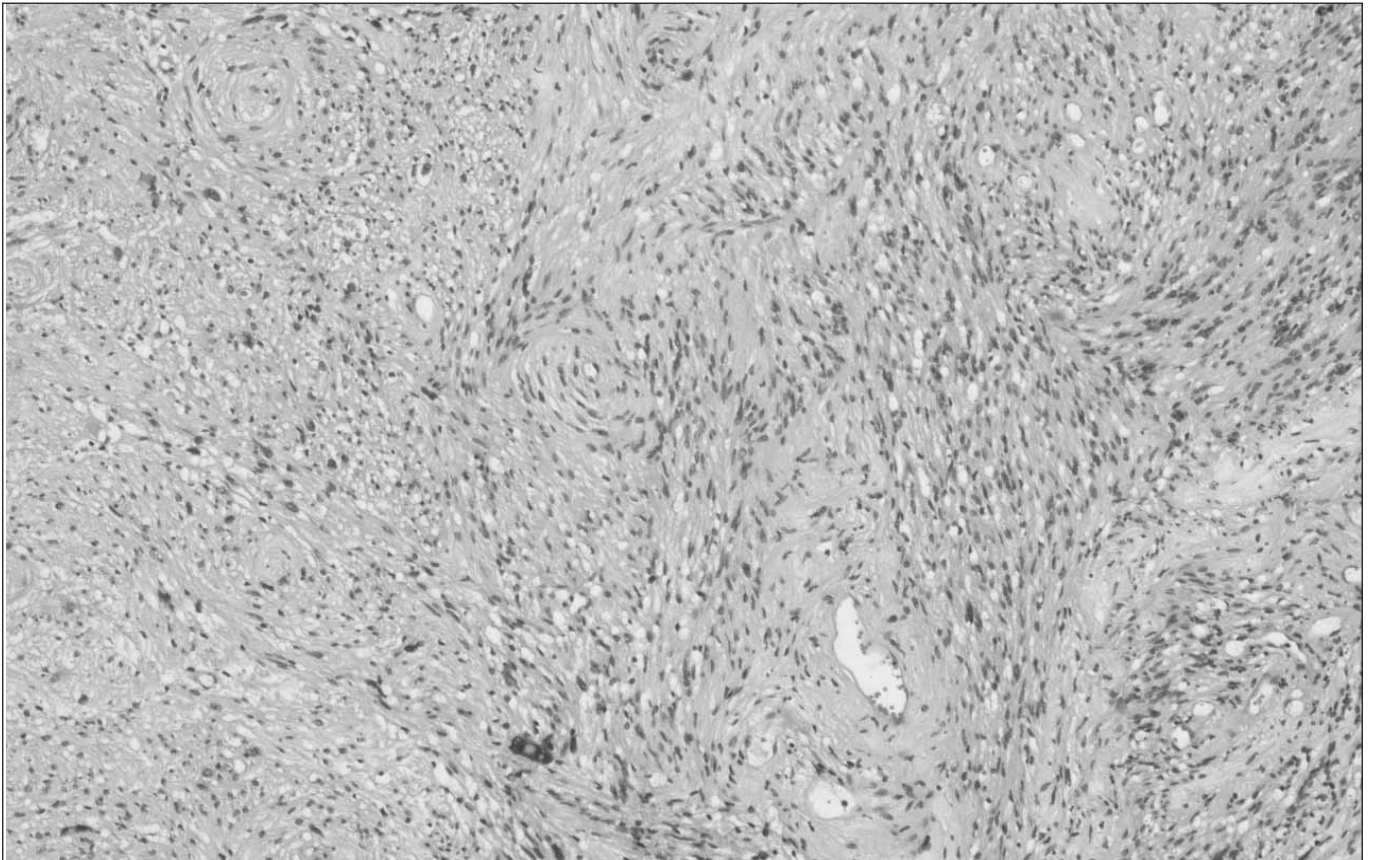
sında alınan patoloji örnekleri incelenmek üzere patolojiye ayrı kaplarda gönderildi. Histopatolojik inceleme sonucunda L1 düzeyindeki kitle mikspapiller ependimom (WHO Grad I), L3 düzeyindeki kitle ise schwannom olarak rapor edildi. İmmünohistokimyasal incelemede L1 düzeyindeki lezyon GFAP (+), S100 (+), L3 düzeyindeki lezyon GFAP (-) S100 (+) olarak boyandı (Resim 3a,b). Hastaya, ameliyattan sonra 3. günde taburcu edildi.

Tartışma

NF-2 ile birlikte spinal ependimom ve schwannoma ya da farklı iki patolojiye ait spinal ve kranial tümör olguları daha önce bildirilmiştir (3-7). Ancak, NF-2 olmaksızın iki farklı patolojiye sahip spinal olgu daha nadir olup, sadece iki olguda bildirilmiştir (8,9). Bizim olgumuzda olduğu gibi ependimom ve schwannom patolojisine sahip iki ayrı tümör olgusu sadece bir kez bildirilmiştir (9). Tuğcu ve arkadaş-



Resim 3a. L1 düzeyinden çıkarılan kitleden yapılan histopatolojik incelemede psödozet benzeri yapılanmalar ve müsin birikimleri gösteren miksopapiller epandimom görülmektedir (H&E, 20X).



Resim 3b. L3 düzeyinden çıkarılan kitleden yapılan histopatolojik incelemede, schwannoma ait işsi hücreli proliferasyon gösteren yapılar izlenmektedir (H&E, 10X).

larının sunduğu bir olguda, intrakranial bölgede birbirine komşu meningiom ve glioblastom olgusu bildirmişler ve bu olguda genetik bir bozukluktan bahsedilmemiştir (7).

Rasheed ve arkadaşlarının sunduğu çok nadir bir olguda ise, NF-2 kesin kanıtları olmayan bir hastada iki farklı tümörden biri schwannom, diğeri ise meningiom ve ependimom olmak üzere mikst tip özellikler gösteren tümör olarak rapor edilmiştir (8). Takip ve tedavi açısından yabana atılmayacak farklılıklar göstermesi nedeniyle bu vakalarda mikst histolojik tipler ve farklı patolojik özellikler açısından hem cerrahi planlamasında hem de patolojik incelemede dikkat edilmelidir. Tanrı verdi ve ark. yayınladığı olguda ise, lezyonlar çok yakın lokalizasyonda olmakla beraber ependimom özelliği taşıyan tümör preoperatif MRI ile tespit edilememiştir. Preoperatif MR'da belirlenen tümöre eşlik eden diğer tümör ise ancak cerrahi sırasında gözlemlenilmiş ve aynı anda çıkarıldığı bildirilmiştir (9). Bu olgu bize hem patolojik ayırımı yapılması, hem de farklı evrelerde tümörlerin tespiti için yüksek kalitede MR incelemesinin her hastada kaçınılmaz olduğunu düşündürmektedir.

Bizim sunduğumuz olguda ise, operasyon esnasında mikroskobik olarak iki tümörün farklı yapılarında olduğu düşünülmeye rağmen, preoperatif MR incelemesinde görüntüler bize aynı yapıda aynı patolojide tümörler olduğunu düşündürmüştü. Multiple kitlesi olan hastalarda, farklı iki patoloji olma ihtimali ameliyat öncesi hazırlıklarda göz önünde bulundurulmalıdır. Hastanın çift patoloji ile sonuçlanması NF-2 şüphesi ihtimalini düşündürse de aile öyküsü olmaması eşlik eden başka patolojik bulgu olmaması ve işitme ile ilgili şikayetlerinin bulunmaması nörofibromatozis düşündürmese de, hastada tümör gelişmesine yatkınlık olduğu göz önünde bulundurulup, düzenli aralıklarla takibe alınmalıdır. Hastalarda çifte patolojilerden sonra tümör genetiği araştırılması düşünülebilir.

Sonuç olarak, aynı hastada aynı tümör dokusu içinde farklı patolojiler olabildiği gibi, birbirine yakın ya da birbirinden uzak lokalizasyonlarda farklı tümörlerle karşılaşılabilir. Bu durumda nörofibromatozis gibi genetik bozukluklar

akılda tutulmalı ve bunlara yönelik araştırma yapılmalıdır. Yüksek çözünürlüklü görüntülemelerle hem tüm spinal aks hem de kranial bölge incelenmelidir. Eğer ihtiyaç duyulursa ise vücudun diğer bölgelerinin incelenmesi için göz, dermatoloji ve iç hastalıkları gibi gerekli konsültasyonlar istenmeli hatta genetik açıdan ileri incelemeler yapılmalıdır. Hastanın tedavisi tamamlandıktan sonra, bu hastalarda tümör geneze yatkınlık olduğu göz ardı edilmemeli ve düzenli aralıklarla takibe devam edilmelidir.

Kaynaklar

1. Burton M, Mesfin F. *Cancer, Conus And Cauda Equina, Tumors. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2017 Jun*
2. Wood WG, Rothman LM, Nussbaum BE. *Intramedullary neurilemoma of the cervical spinal cord. Case report. J Neurosurg* 1975;42:465-468
3. Kim DG, Paek SH, Chi JG, Chun YK, Han DH. *Mixed tumour of schwannoma and meningioma components in a patient with NF-2. Acta Neurochir (Wien).* 1997;139: 1061-1064.
4. Elizabeth J, Menon G, Nair S, Radhakrishnan VV. *Mixed tumour of schwannoma and meningioma in a patient with neurofibromatosis-2: a case report. NeurolIndia.* 2001;49:398-400.
5. Gelal F, Rezanko T, Uyaroglu MA, Tunakan M, Bezircioglu H. *Islets of meningioma in an acoustic schwannoma in a patient with neurofibromatosis-2: pathology and magnetic resonance imaging findings. Acta Radiol.* 2005;46:519-522.
6. Davidoff LM, Martin J. *Hereditary combined neurinomas and meningiomas. J Neurosurg.* 1955;12:375-384
7. *Two distinct primary brain tumors, in same region of the same patient: a case report. Tugcu B, Kepoglu U, Gunal M, Gunaldi O, Karakaya B, Demirgil BT. J Neurooncol.* 2006 Sep;79(2):219-20.
8. Rasheed, F., Fatima, S., & Ahmad, Z. (2016). *Triad of Intraspinal Meningioma, Schwannoma, and Ependymoma: Report of an Extremely Rare Case. International journal of surgical pathology, 24(1), 55-58.*
9. Tanriverdi, T., Abuzayed, B., Hanimoglu, H., Oz, B., & Hanci, M. (2005). *Concomitant ependymoma and schwannoma of the lumbar spine without neurofibromatosis. Neurosurgery-Quarterly, 15(3), 178-180.*