

Orbita Yerleşimli Malign Periferik Sinir Kılıfı Tümörü

Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor at Orbit

İsmail Hakkı ÜNDAR¹, Altan Atakan ÖZCAN², Emine ÇİLOĞLU³

ÖZ

Malign periferik sinir kılıf tümörleri nadir görülen, saldırgan seyir gösteren yumuşak doku sarkomlarıdır. Bu tümörler ya periferik sinirlerden yada sinir kılıfı ile ilişkili hücrelerden köken alır. Tercih edilen tedavi cerrahidir. Gövde ve ekstremiteler en sık tutulan bölgelerdir. Malign periferik sinir kılıf tümörlerine baş ve boyun bölgesinde nadiren rastlanır. Burada orbitada hızlı büyüme gösteren kitle ile başvuran olguyu bildirmekteyiz. Biyopsi materyalinin histopatolojik incelemesi malign mezenkimal tümör olarak değerlendirildi. Hastaya tümörün total rezeksiyonu ameliyatı ve ameliyatı sonrası adjuvan radyoterapi uygulandı.

Anahtar Kelimeler: Malign periferik sinir kılıf tümörü, orbita.

ABSTRACT

Malignant peripheral nerve sheath tumors are uncommon aggressive soft tissue sarcomas that originate from peripheral nerves or cells associated with the nerve sheath. The treatment of choice is surgery. Trunk and extremities are the commonest sites involved. Malignant peripheral nerve sheath tumors are rarely encountered in head and neck region. Here, we report a patient presented with a mass at orbit very short history of progression. Histopathological examination of biopsy material revealed the diagnosis as malignant mesenchymal tumor. The patient underwent gross total removal of the tumor with adjuvant radiotherapy postoperatively.

Key Words: Malignant peripheral nerve sheath tumor, orbit.

GİRİŞ

Malign periferik sinir kılıf tümörü (MPSKT) nadir görülmekte ve genellikle periferik sinirlerden yada sinir kılıfı ile ilişkili hücrelerden kaynaklanmaktadır.^{1,2} Tüm sarkomların %5 ini oluşturur ve %70 nörofibromatozis 1 (NF1) ile ilişkilidir.^{3,4} MPSKT vücudun herhangi bölgesinde gelişebilir fakat en sık siyatik sinir etkilenmektedir.⁵ Kranial sinirler daha nadir etkilenmektedir. Kesin tanı biyopsi ile konulmaktadır. Cerrahi ana tedavi seçeneği olmakla birlikte ameliyat sonrası radyoterapi ve kemoterapi destekleyici yöntemler olarak uygulanmaktadır.⁶ Bu çalışmada oldukça nadir görülen orbital lokalizasyon gösteren malign periferik sinir kılıf tümörü olan olguyu bildirmek amaçlanmıştır.

- 1- M.D. Karapınar State Hospital, Eye Clinic, Konya/TURKEY
UNDAR I.H., dr_ismailundar@hotmail.com
- 2- M.D. Professor, Cukurova University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology, Adana/TURKEY
ÖZCAN A.A, altanoz@gmail.com
- 3- M.D., Adana Numune Training and Research Hospital, Eye Clinixc, Adana/TURKEY
ÇİLOĞLU E., drciloglu@gmail.com

Geliş Tarihi - Received: 09.12.2013
Kabul Tarihi - Accepted: 30.12.2013
Glo-Kat 2014;9:143-146

Yazışma Adresi / Correspondence Adress: M.D. Emine ÇİLOĞLU
Adana Numune Training and Research Hospital, Eye Clinixc,
Adana/TURKEY

Phone: +90 505 842 10 81
E-Mail: drciloglu@gmail.com



Resim 1: Ön segment renkli görüntüsünde; nazal konjonktivada iç kantusu tamamen dolduran ve kornea üzerine nazaldan uzanan, globu yukarı dışa deviye eden vaskülarize ve yüzeyel nekroz kompenenti olan kitle.

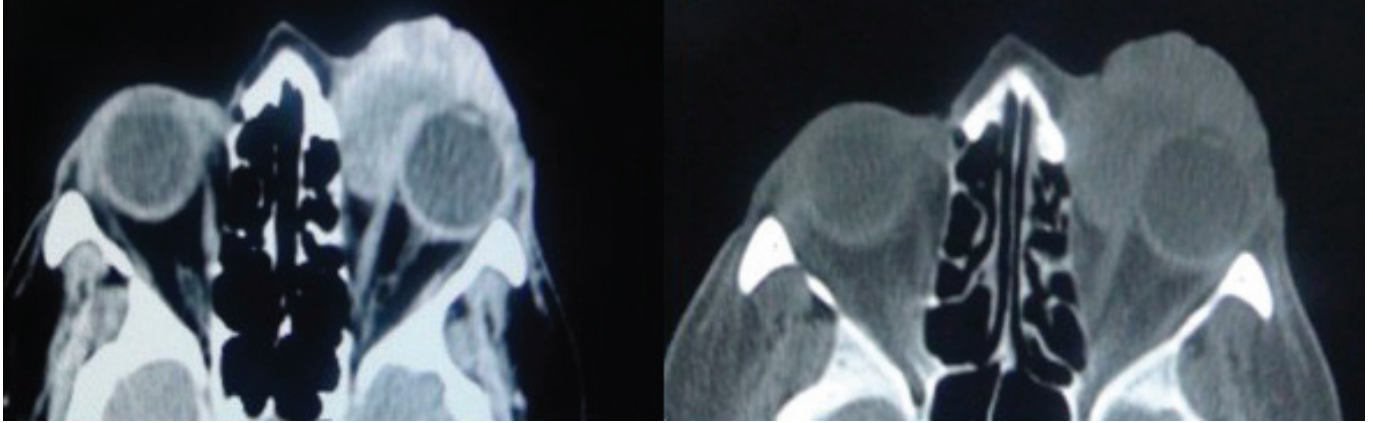
OLGU SUNUMU

Yetmiş yaşında kadın hasta sol gözde 6 aydır hızlı büyüme gösteren nazal konjonktival kitle nedeniyle kliniğimize başvurdu. Hastanın herhangi sistemik hastalık öyküsü, travma öyküsü yoktu. Hastanın her iki gözünden 10 yıl önce katarakt cerrahisi geçirdiği ve dış merkezde sol gözünden yaklaşık bir yıl önce pterjium operasyonu ve 2 ay önce de nüks pterjium nedeniyle ikinci kez limbal otogrefli pterjium cerrahisi uygulandığı öğrenildi. Hastanın oftalmolojik muayenesinde; sağ göz tashihli görme keskinliği 0.7 idi. Ön segment ve fundus muayenesi doğaldı. Sol göz görme keskinliği persepsiyon düzeyindeydi. Ön segment muayenesinde korneada vaskülarizasyon ve punktat epitelyopati mevcuttu. İriste rubeosis mevcuttu. Psödofakik ve arka kamara lensi santralize idi. Nazal konjonktivada iç kantusu tamamen dolduran ve kornea üzerine nazaldan uzanan, globu yukarı dışa deviye eden vaskülarize ve yüzeyel nekroz kompenenti olan kitle mevcuttu (Resim 1). Yapılan sol ultrasonografi tetkikinde vitreoretinal patoloji saptanmadı. Orbital BT'si solda preseptal mesafede iç kantusa doğru genişleyen ve nazo lakrimal keseyi içine alan öncelikle epidermoid tümör ile uyumlu yumuşak doku kitlesi olarak değerlendirildi (Resim 2).

Hastanın dış merkezde çekilen orbital MR tetkiki sol preseptal mesafede medial rektus kasını ve bulbusu çevreleyen, sol maksiler sinüs önü cilt altı uzanımı olan, kontrast ile yoğun boyanan iç yapısı homojen, genişliği 40x20x35 mm solid kitle şeklinde raporlanmıştı. Bu bulgularla malign orbital tümör düşünülerek biyopsi yapılması kararlaştırıldı. Yapılan biyopsi sonucu "malign mezenkimal tümör" olarak raporlandı.

Kitlenin malign karakterde olması ve orbital MR'da medial rektus ve orbital invazyonu tariflenmesi nedeniyle hastaya ekzanterasyon ameliyatı planlandı.

Hasta Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı, Plastik Ve Rekonstruktif Cerrahi (PERC) anabilim dalı, Beyin cerrahi anabilim dalı ve Onkoloji bilim dalına konsülte edildi. KBB ve PERC ile birlikte hastanın sol gözünün ekzanterasyonu yapıldı. PERC tarafından sol temporal kas flebi ile rekonstrüksiyon gerçekleştirildi. Hastanın onkoloji bilim dalında yapılan sistemik taramasında metastatik lezyona rastlanmadı. Ekzanterasyon materyalinin patolojik incelemesi sonrası "malign periferik sinir kılıfı tümörü" grade IV. Optik sinir ve lateral cerrahi sınır temiz, medial cerrahi sınır temiz ancak medial sınıra mikroskopik yakınlık (2 mm) gösterilmiştir.



Resim 2: Orbital BT görüntüleme; Solda preseptal mesafede iç kantusa doğru genişleyen ve nazo lakrimal keseyi içine alan yumuşak doku kitlesi izlenmekte.

Sık mitotik aktivite ve nekroz mevcut olup, proliferatif indeksi %40 olarak belirlenmiş, immünohistokimyasal S100 yaygın pozitif, CD68 pozitif ve HMB45 negatif boyanma gösterdiği şeklinde raporlandı. Sistemik metastaz saptanmayan hastaya yakın medial cerrahi sınır ve aşırı malign tümör davranışı nedeniyle radyasyon onkoloji bilim dalında adjuvan radyoterapi uygulandı. Hasta operasyon sonrası kontrollerine devam etmedi.

TARTIŞMA

Geçmişte nörojenik sarkom, nörofibrosarkom, malign schwannom, malign nörolemmoma olarak bildirilmiş olan nadir görülen malign periferik sinir kılıf tümörü (MPSKT) yine lokalizasyon olarak orbitada oldukça nadir görülmektedir. Farklı isimlendirmelerin sebebi tümörün hücresel orjininin kesin olarak bilinmemesidir. Halen kabul edilebilecek bir isimlendirme tümör orijin hücrelerinin schwann hücreleri (ve perinöronal hücre, epinöronal fibroblast vs) olması nedeniyle malign schwannom isimlendirmesidir.⁷ MPSKT'leri sık görülen tümörler değildir. Tüm yumuşak doku tümörlerinin %5'ini oluştururlar. MPSKT'lerinin yaklaşık olarak üçte ikisi nörofibromlardan gelişir, özellikle de NF1 ile birlikte olan pleksiform nörofibromlardan (%4-5) gelişmektedirler. İkinci sıklıkta ise periferik sinirlerden kaynaklanırlar. %11 oranında ise eksternal radyasyona maruz kalan vücut kısımlarında ortaya çıkarlar.⁸

Literatürde de bildirilmiş olgu ve olgu serileri sınırlı sayıda olup, bildirilen olgu serilerinde yaş aralığı (5-79 yaş) çok geniş olmakla birlikte genellikle 20 ile 50 yaşları arasında görülen erişkin tümörleri kabul edilmektedir.^{7,9} Çocukluk ve adolesan döneminde görülmesi sık değildir. Altı yaşın altındaki çocuklarda ise görülmesi nadirdir. MPSKT'leri bayanlarda erkeklere oranla biraz fazla görülmektedirler.⁸ NF1 ve orbital radyoterapi öyküsü küçük yaşlarda bildirilen olgularda ortak özellik gibi görünmektedir.

Bu olgularda genellikle gliom ve benign schwannomdan malign transformasyon düşünülmektedir.⁹ Ayrıca travmada tümör gelişimi ile ilişkilendirilmiştir.⁷ Kızıltunç ve ark.,¹⁰ yaptıkları çalışmalarında histopatolojik olarak periferik sinir kılıfı tümörü saptanan 12 olgunun %50'sinin schwannom, %16'sının izole nörofibrom, %34'ünün pleksiform nörofibrom olarak saptadıklarını belirtmişlerdir.

Tümör kendini nörolojik defisit ile beraber veya nörolojik defisit olmadan progressif olarak büyüyen yumuşak doku kitlesi olarak göstermektedir. Büyük ve orta büyüklükteki sinirlerde küçük sinirlere oranla daha fazla görülürler. Siyatik sinir tutulumu sık görülür. Kranial sinir tutulumu nadirdir. İnsidans olarak nadir olan MPSKT trigeminal sinirin sıklıkla orbital dalında ve supraorbital sinirde lokalize olmaktadır ve bu nedenle MPSKT sıklıkla orbitanın superior medialinde görülmektedir.^{7,9} Kitle lokalizasyon olarak genellikle superior orbitada görülmekte ve bazen benign bir kitle olarak değerlendirilebilen ve herhangi bir şikayete sebep olmazken bazı hastalarda hiperestezisi, anestezi ve/veya nöropatik keratit semptom ve bulgularına neden olabilmektedir.¹¹

Radyolojik olarak homojen olmayan kontrast tutulumu ve irregüler kontur yapısı ile invazyon düşündürülen bir görüntü verirler. 2-6 cm arasında olmaları ve hızla büyüme göstermeleri irregüler sınırları olması tipiktir. Komşu yumuşak dokuya infiltrasyonları çoğunlukla daha geç dönemde ortaya çıkmaktadır. MRI veya BT'de irregüler sınırlarının görülmesi infiltratif oldukları izlenimi verir ancak görüntüleme yöntemleri ile malign-benign ayrımı kesin olarak yapılamamaktadır.⁸ Kaba görüntüsü globoid veya füziform olabilir, içi sert veya sıkı olan yalancı kapsüllü bir tümördür. Kesit yüzeyi krem renginde veya gri renktedir, nekroz odağı vardır, kesit yüzeyinde bazen geniş bir alanı kaplayan hemoraji de olabilir. Bu tümörlerin büyük çoğunluğu 5 cm'den büyüktür ve sıklıkla 10 cm'den daha büyük olduğu görülebilir.⁸

Histolojik incelemede sık mitoz ve fokal nekroz tipik bulgulardır. Tümör lokal agresif olmakla birlikte superior orbital fissür ile beyne invaze olabilmekte, lenf nodu metastazı ve nadiren hematogenik olarak akciğere metastaz yapabilmektedir. Radyolojik olarak ve makroskopik görünüm olarak enkapsüle fusiform olması ve immunohistokimyasal S-100 pozitifliği nedeniyle diğer orbital sarkomlardan (fibrosarkom, rabdomyosarkom, leiomyosarkom, liposarkom, malign fibröz histiositom) ayrımı zordur.^{7,9,12,13} MPSKT-WHO sınıflandırmasına göre Grade 3 veya 4 olarak kabul edilmektedir.

Tedavisi konusunda yapılmış prospektif bir çalışma olmamakla birlikte retrospektif tüm vücut bölgeleri için bildirilen olgularda radikal tümör eksizyonu önerilmektedir. Radyoresistant bir tümör olsa da Wong ve ark.,¹¹ baş boyun bölge tümörleri dahil adjuvant >60 Gy radyoterapinin lokal tümör kontrolünde önermektedir. Suit ve ark.,¹⁴ 2 cm'den daha yakın veya pozitif cerrahi sınır saptanan olgularda ameliyat sonrası 60-65 Gy radyoterapi uygulanmasının, tek başına radikal amputatif cerrahi tekniklerine eşit oranda lokal kontrol sağladığını belirtmişlerdir. Bizim olgumuzda da tümör tümüyle rezeke edilmesine rağmen yakın medial cerrahi sınır ve aşırı malign tümör davranışı nedeniyle adjuvan radyoterapi uygulandı. Adjuvant kemoterapi uygulaması orbital tutulumda bildirilmemiştir.⁷

Sonuç olarak nadir görülmesi nedeniyle oftalmologların daha dikkatli olması özellikle atipik lokalizasyonlu ,tekrarlayan ptergium dahil orbital kitlelere şüphayle bakmalı, erken teşhis ve erken cerrahi tedavi için acele etmelidirler.

KAYNAKLAR/REFERENCES

1. D'Agostino A N, Soule E H, Miller R H. Sarcomas of the peripheral nerves and somatic soft tissue associated with multiple neurofibromatosis (von Recklinghausen's disease) Cancer 1963;16:1015-27.
2. Grnja V, Allen W E, Osborn D J, et al. Sacral neurofibrosarcoma: an angiographic evaluation. Case report. J Neurosurg 1974;40:767-71.
3. Wanebo J, Malik J, Vanden Berg S, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumors. Cancer 1993;71:1247-53.
4. Wick M, Swanson P, Scheithauer B, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumor. Am J Clin Pathol 1987;87:425-33.
5. Kchouk M, Rabet A M, Ghedas K, et al. Extensive malignant schwannoma of the sciatic nerve. Contribution of imaging techniques [in French] J Radiol 1993;74:641-4.
6. Aguiar Vitacca S, Sarrazin D, Henry-Amar M, et al. Neurosarcoma associated with von Recklinhausen disease: apropos of 25 cases observed at the Gustave Roussy Institute from 1967 to 1990 [in French] Bull Cancer 1992;79:101-12.
7. Dutton JJ, Tawfik HA, Debacker CM, et al. Multiple recurrences in malignant peripheral nerve sheath tumor of the orbit. Ophthalmic Plast Reconstr Surg 2001;17:293-9.
8. World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of the Nervous System. P Kleihues, WK Cavenee (Eds.). Woodruff JM, Kourea HP, Louis DN, Scheithauer BW. Malignant peripheral nerve sheath tumour (MPNST). IARC Press, Lyon, 2000; p:172-4.
9. Christopher JL, Alan AM, Alec G, et al. Orbital malignant peripheral nerve sheath tumours. Br J Ophthalmol. 1989;73:731-8.
10. Kızıltunc P, Gündüz K, Erden E. Orbita nörojenik tümörlerinin klinik ve tedavi özellikleri. Turk J Ophthalmol 2013;43:335-9.
11. Jakobiec FA, Front RL, Zimmerman LE. Malignant peripheral nerve sheath tumors of the orbit: a clinopathologic study of eight cases. Trans Am Ophthalmol Soc 1985; 83:332-66.
12. Wong WW, Hirose T, Scheithauer BW, et al. Malignant peripheral nerve sheath tumor: analysis of treatment outcome. Int J Radiat Oncol Biol Phys 1998;42:351-60.
13. Weiss WS, Langloss JM, Enzinger FM. Value of S-100 in the diagnosis of soft tissue tumors, with particular reference to benign and malignant Schwann cell tumors. Lab Invest 1983; 49:299-308.
14. Suit HD, Spiro I. Role of radiation in the management of adult patients with sarcoma of soft tissue. Semin Surg Oncol 1994;10:347-56.