

Rektal schwannom: Nadir bir yerleşim ve lokal eksizyonla tedavisi

Rectal schwannoma: A rare localization and treatment with local excision
Genel Cerrahi

Başvuru: 26.02.2017
Kabul: 07.06.2017
Yayın: 14.07.2017

Yiğit Düzköylü¹, Murat Ulaş¹, Ferudun Kaya¹, Deniz Öçal¹, Erdal Birol Bostancı¹

¹ Türkiye Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Özet

Schwannomlar, sinir kılıflarındaki Schwann hücrelerinden (nöral krest) köken alan, genellikle benign kabul edilen tümörlerdir. Çoğunlukla akustik sinir ve periferik sinir yerleşimli rastlansa da nadiren sindirim sisteminde görülebilirler. Kolorektal yerleşimleri ise oldukça nadirdir. Kesin tanı immunohistokimyasal inceleme ile konur ve tedavide altın standart yöntem cerrahi eksizyondur. Burada rektal schwannom tespit edilen hastamızı ve tedavisini, literatürün kısa bir değerlendirmesiyle birlikte sunmayı amaçladık.

Anahtar kelimeler: *rektum, schwannom, nöroendokrin tümör*

Abstract

Schwannomas are nerve sheath tumors originating from Schwann cells (neural crest) of neural tissue and usually known to have benign behaviour. Although they are usually found on acoustic nerve or peripheral nerves, rarely they can be encountered in gastrointestinal system. Their colorectal presence is extremely rare. Diagnosis is made by immunohistochemical studies and golden Standard treatment is surgical resection. Herein, we aimed to report a case with rectal schwannom, its treatment with a brief review of the literature.

Keywords: *rectum, schwannoma, neuroendocrine tumor*

Giriş

Schwannomlar, dokuların sinir kılıfında yer alan Schwann hücrelerinden köken alan tümörlerdir. İlk defa Herrera ve arkadaşları tarafından 1984'te tanımlanmışlardır¹. Genel fikir birliği, eğer tedavi görmeden bırakılırsa bu tümörlerin lokal olarak ilerleyeceği ve malign transformasyon göstereceği şeklindedir². Çoğunlukla intrakraniyal akustik sinir ve spinal sinirlerden kaynaklanan, gastrointestinal sistemde oldukça nadir görülen sinir kılıfı tümörleridir^{3,4}.

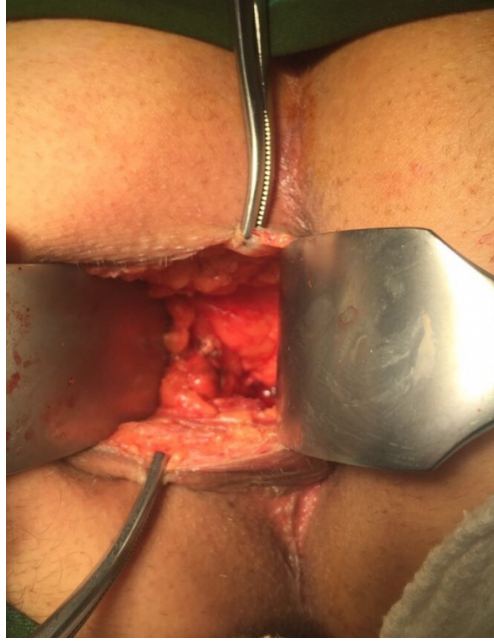
Gastrointestinal sistemde nörojenik tümörlerin çeşitli tipleri vardır, bunlar arasında schwannom, nörinom, nörofibrom, nörojenik fibrom, pleksiform nörofibromatozis gibi tipler yer alır, bu adlandırmalar köken aldıkları yapıya göredir⁵. Her ne kadar nadir olsalar da schwannomlar diğer intestinal mezenchimal tümörlerle birlikte ayrı bir tanıda mutlaka akılda tutulmalıdır.

Kolon ve rektumun primer schwannomları, yani nörofibromatozis (von Recklinghausen hastalığı) harici görünüşleri oldukça nadirdir⁶. Burada, biyopsi ile tanı konulması sonrası lokal eksizyon ile başarılı tedavi uyguladığımız bir vakayı sunmayı amaçladık.

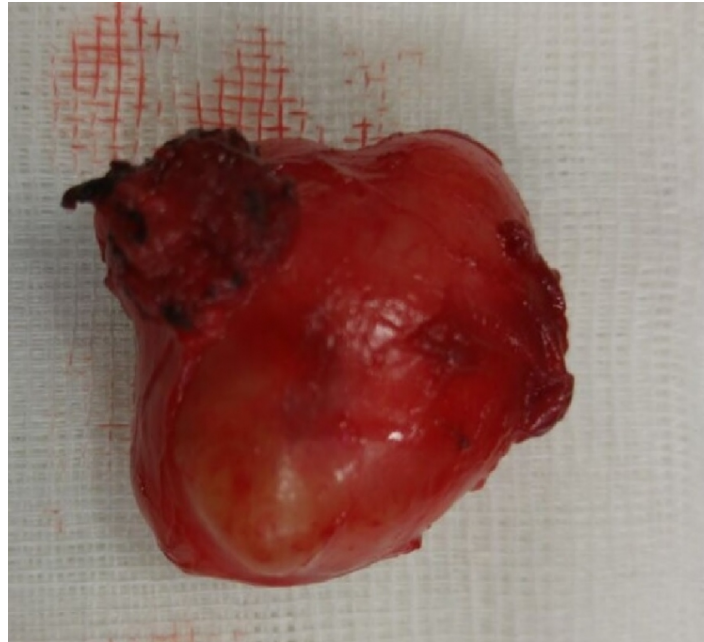
Olgu Sunumu

Hasta 45 yaşında bir erkek olup, ilk olarak makatta ağrı, gayta yapmada zorluk şikayetleriyle kliniğimize başvurmuştu. Pelvik apse ön tanısıyla yapılan alt abdomen kontrastlı magnetik rezonans incelemesinde, sol iskioektal fossa lokalizasyonunda aksiyel planda 25x21 mm boyutlarında, lobüle konturlu, periferik kontrast

tutulumu izlenen bir kitle görüldü. Biyopsi sonrası yapılan patolojik ve immunohistokimyasal incelemede CD117 ile pozitif, Pan-CK, Desmin, Dog1 ile negatif reaksiyon izlendi ve bulgular schwannom açısından uyumlu olarak raporlandı. Çevre dokularda herhangi bir yayılım izlenmedi. Gerekli hazırlığın tamamlanmasından sonra hasta elektif olarak ameliyat edildi, kitleye genel anestezi altında lokal eksizyon uygulandı (Şekil 1,2).



Şekil 1 : Tümörün peroperatif görüntüsü



Şekil 2 : Eksizyon sonrası görünüm

Takiplerinde herhangi bir sorun yaşanmayan hasta postoperatif 3. günde taburcu edildi.

Tartışma

Sindirim sistemi schwannomları, gastrointestinal otonomik sinir tümörleri içerisinde sınıflandırılırlar. Bu tümörler, gastrointestinal sistemin benign tümörlerinin yaklaşık %0,1'ini meydana getirir⁷. En sık midede görülmekle birlikte kolorektal bölgede oldukça nadir izlenirler, literatürde bildirilen primer rektal schwannom sayısı oldukça azdır⁸⁻¹⁰. Kadın ve erkeklerde görülme sıklığı eşit olup en sık 60-65 yaş aralığında rastlanır¹¹. Her ne kadar benign tümörler olarak bilinse de malign tipleri de rapor edilmiştir¹². Lokal ve uzak metastaz oranları sırasıyla %30 ve %2'dir^{19,20}.

Endoskopik olarak morfolojik bakımdan diğer kolon tümörlerinden ayrıt edilmeleri zordur. Literatürde bildirilen en büyük rektal schwannom 12 cm çapındadır⁸. Genellikle, asemptomatik olup ağrı, yüksek ateş, rektal kanama veya intestinal obstrüksiyon bulgularına da neden olabilirler.

Genellikle, leiomyom ve gastrointestinal tümörlerinden ayrılmaları zordur, bu yüzden en kesin tanı immunohistokimyasal yöntemlerle konulabilir¹³. Bizim hastamıza da patoloji ve immunohistokimyasal incelemeler ile tanı konulmuştur. Ancak, Tedeschi ve arkadaşları tarafından yayınlanan bir derlemede schwannom tanısında biyopsi ile tanı yöntemlerinin submukozal gelişme nedeniyle sınırlı ve zor olduğunu bildirilmiştir¹⁴. Schwannomlar, S-100 proteini ile pozitif boyanırlar ve bizim vakamızda olduğu gibi aktin ve demsin gibi düz kas hücreleri belirteçleriyle negatif boyanırlar.

Tedavide altın standart yöntem cerrahi eksizyondur.

Sonuç olarak, rektal schwannom iyi prognozlu ve yavaş seyirli kabul edilebilecek son derece nadir bir tümördür ve kolorektal patolojilerde ayırıcı tanıda şüphe halinde mutlaka akılda tutulmalıdır.

Referanslar

1. Herrera GA, Pinto de MH, Grizzle WE, Han SG. Malignant small bowel neoplasm of enteric plexus derivation (plexosarcoma). Light and electron microscopic study confirming the origin of the neoplasm. *Dig Dis Sci*. 1984; 29:275-84.
2. Catania G, et al. Malignant schwannoma of the rectum: a clinical and pathological contribution. *Chir Ital*. 2001; 53: 873-7.
3. Skopelitou AS, Mylonakis EP, Charchanti AV, Kappas AM. Cellular neurilemoma (schwannoma) of the descending colon mimicking carcinoma: report of a case. *Dis Colon Rectum*. 1998; 4:1193-6.
4. Tomozawa S, et al. A schwannoma of the cecum: case report and review of Japanese schwannomas in the large intestine. *J Gastroenterol*. 1998; 33: 872-5.
5. Nonose R, Lahan AY, Santos VJ, Martinez CA. Schwannoma of the colon. *Case Rep Gastroenterol*. 2009; 3: 293-9.
6. Genna M, Leopardi F, Fambri P, Postorino A. Neurogenic tumors of the ano-rectal region. *Ann Ital Chir*. 1997; 68: 351-3.
7. Vasilakaki T, et al. Synchronous primary adenocarcinoma and ancient schwannoma in the colon: an unusual case report. *Case Rep Oncol*. 2012;5: 164-8.
8. Lee SH, et al. A case of rectal schwannoma presenting with hematochezia. *Korean J Gastroenterol*. 2006; 48: 195-9.
9. Yang X, Zeng Y, Wang J. Hybrid schwannoma/perineurioma: report of 10 Chinese cases supporting a distinctive entity. *Int J Surg Pathol*. 2013; 21:22-8.
10. Mulchandani M, et al. Gastrointestinal autonomic nevre tumors- report of a case and review of literature. *World J Surg Oncol*. 2005; 3:46.
11. Miettinen M, Sarlomo-Rikala M, lasota J. Gastrointestinal stromal tumors. *Ann Chir Gynaecol*. 1998; 87:

278-81.

12. Trivedi A, Ligato S. Microcystic/reticular schwannoma of the proximal sigmoid colon: case report with review of the literature. Arch Pathol Lab Med. 2013; 137: 284-8.
13. Miettinen M, Shekitka KM, Sobin LH. Schwannomas in the colon and rectum: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 20 cases. Am J Surg Pathol. 2001; 25: 846-55.
14. Tedeschi M, et al. Solitary schwannoma of the rectum mimicking rectal cancer. Ann Ital Chir. 2011; 82: 309-12.