

Metastatik Ürotelyal Karsinoma Eşlik Eden Adrenal Schwannoma: Bir Olgu ve Literatür Değerlendirmesi

Adrenal Schwannoma Accompanying Metastatic Urothelial Carcinoma: A Case and Literature Review

Dr. Berna AYTAÇ,^a
Dr. Hakan VURUŞKAN,^b
Dr. Gülaydan FİLİZ^a

^aPatoloji AD,
^bÜroloji AD,
Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Bursa

Geliş Tarihi/Received: 25.09.2008
Kabul Tarihi/Accepted: 09.01.2009

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Berna AYTAÇ
Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Patoloji AD, Bursa,
TÜRKİYE/TURKEY
berbun@gmail.com

ÖZET Schwannomalar, periferik sinir kılıfından köken alan yumuşak doku tümörleridir. Sıklıkla kranial sinirler ve üst ekstremité sinirlerinden kaynaklanır. Daha az sıklıkla kaynaklandığı alanlar gastrointestinal sistem, retroperitoneal bölge ve ürogenital sistemdir. Adrenal bez ise oldukça ender görüldüğü bir yerdir. Tanı için klasik histolojik bulgular, S100 immünreaktivitesi ve ultrastrüktüel olarak Schwann hücrelerinin bulunması gereklidir. Radikal cerrahi tedavi bu tümörlerin tedavisinde en iyi yaklaşımdır ve literatüre göre oldukça uzun bir sağkalım sağlamaktadır. Primer tümör araştırması yapılırken rastlantısal olarak adrenal schwannoma saptanan 70 yaşında erkek hasta, literatür eşliğinde sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Schwannoma; adrenal bez; retroperitoneal tümörler

ABSTRACT Schwannomas are a rare group of soft tissue tumors that are derived from the peripheral nerve sheath. The majority of those arise from cranial nerves or nerves of the upper extremities. Rarely they may arise from gastrointestinal system, retroperitoneal space and urogenital tract. Adrenal gland is a very rare place to be seen. Conventional histological findings, immunoreactivity of S100 protein and appearance of Schwann cells on ultrastructural assessment are required for diagnosis. Radical surgical treatment is the best modality for management of these tumors and provides a long survival according to literature. We present a case of adrenal schwannoma discovered incidentally in a 70 years old male patient as a part of a renal mass workup in the light of literature.

Key Words: Schwannoma; adrenal glands; retroperitoneal neoplasms

Türkiye Klinikleri J Neur 2009;4(1):33-5

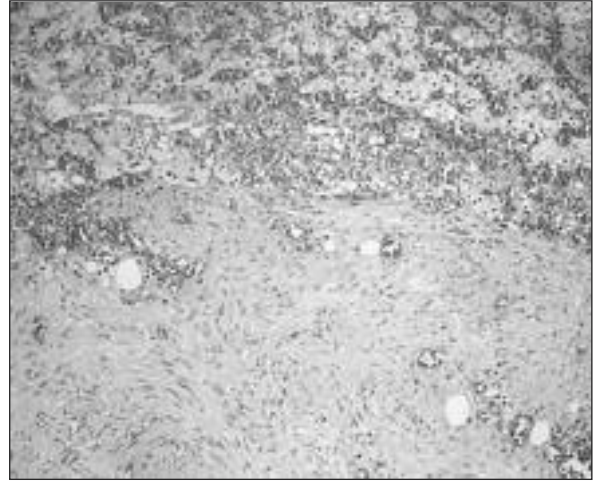
Schwannomalar, benign davranışlı, yavaş büyüyen, kapsüllü, periferik sinir kılıfından gelişen yumuşak doku tümörleridir.¹⁻⁵ Sıklıkla baş, boyun, üst, alt ekstremité, posterior spinal kanal ve serebellopontin köşeden gelişir.⁵ Visseral schwannomalar ise oldukça enderdir, retroperitoneal kitlelerin yaklaşık olarak %0.5-12'sini oluşturur ve genellikle rastlantısal olarak keşfedilirler.³⁻⁵ Adrenal yerleşimi literatürde çok az yayın ile bildirilen schwannoma, periferik, motor, sensöryal, sempatik ve kranial sinirlerin miyelin kılıfından köken alır.³ Tanı temelde klasik histolojik bulgular, S100 immünreaktivitesi ve ultrastrüktüel olarak Schwann hücrelerinin bulunması ile konulur.⁶ Olgumuz başka bir primer tümörün araştırılması sırasında rastlantısal olarak saptanmıştır. Literatür eşliğinde değerlendirildiğinde bu lokalizasyonda az sayıda yayın bildirilmesi nedeniyle sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

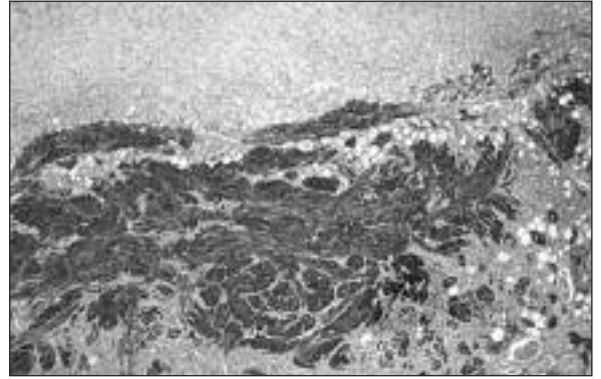
Nefes darlığı, halsizlik şikâyetleri ile başvuran 70 yaşında erkek hastanın, yapılan tetkiklerinde akciğerinde yaygın metastazı düşündüren kitleler görüldü. Primer tümör araştırılması sırasında çekilen pozitron emisyon tomografisinde, sol böbrek toplayıcı sistemden kaynaklanan kitle görünümü saptandı. Yapılan bilgisayarlı tomografi (BT) görüntülemesinde böbrekte mevcut tümörün dışında sol adrenal bezde yaklaşık 3 cm çapında iyi sınırlı homojen görünümlü nodüler lezyon tespit edildi (Resim 1). Sağ adrenal normal boyutlardaydı. Hastaya sol radikal nefroüretrektomi yapıldı. Böbrek rezeksiyon materyalinin histopatolojik değerlendirilmesinde, invaziv yüksek dereceli ürotelyal karsinoma saptandı. Adrenal bez ise makroskobik olarak 3.5 x 2 cm çapındaydı. Bezin kesit yüzeyinde ise medulla yerleşimli olduğu düşünülen 2 x 1 cm çapında gri beyaz renklere lezyon izlendi. Adrenal bezin histopatolojik incelemesinde adrenal medulla yerleşimli, çevre korteksi inceltmiş görünümde tümöral doku mevcuttu. Tümör hafif hiperkromazi gösteren iğsi şekilli hücrelerin, hücreden zengin fasiküler patern yapması (Antoni A) ve daha gevşek miksoid stroma içerisinde dağılması (Antoni B) ile oluşmuştu (Resim 2). Verocay cisimleri vardı. Nekroz veya mitotik figür görülmedi. İmmünohistokimyasal olarak tümör hücreleri S100 proteini ile boyanma gösterdi (Resim 3). Bu bulgularla schwannoma tanısı verildi.



RESİM 1: BT'de sol adrenal bezde homojen kitle görünümü.



RESİM 2: İğsi şekilli hücrelerin (Schwan hücreleri) fasiküler patern yapmasıyla oluşmuş adrenal schwannoma. (HE, x200).



RESİM 3: İğsi hücrelerde S100 immünreaktivitesi x 200.

TARTIŞMA

Schwannomalar genellikle benign davranışlı tümörlerdir ve ilk kez Verocay tarafından 1908 yılında tanımlanmıştır. Antoni tarafından ise 1920 yılında iki ayrı histolojik paterni ortaya çıkarılmıştır.²⁻⁵ Sıklıkla baş, boyun, üst, alt ekstremitelerde, posterior spinal kanal ve serebellopontin köşeden gelişir.⁵ Daha az sıklıkla görüldüğü alanlar gastrointestinal sistem, retroperitoneal bölge ve üriner sistemdir.^{3-5,7} Adrenal medulla oldukça ender görüldüğü bir yerdir. Literatürde bu yerleşimde toplam 8 olgu bildirilmektedir.^{3,7-10} Adrenal medulla iki grup miyelinli sinir lifi ile innerve olur: Birinci grup sempatik trunkus veya vagus siniri, ikinci grup ise frenik sinirdir. Schwannomalar tüm bu si-

nir liflerinin kılıflarından kaynaklanabilirler.⁷ Genellikle 3–5. dekadlarda tanı konur ve laboratuvar bulguları kayda değer değildir.^{4,5} Genel görüntüleri soliter, iyi sınırlı, düzgün yüzeyli tümörler şeklindedir. Histopatolojik incelemede tipik olarak iki alandan oluşur: Antoni A alanı karakteristik olarak hücreden zengin nadiren nükleer palizatlanma gösteren iğsi hücrelerden ve Verocay cisimlerinden oluşur. Antoni B ise bol miktarda miksoid gevşek stroma tarafından ayrılmış tümör hücrelerinden meydana gelir.^{3,5,7,11} İmmünohistokimyasal çalışmada ise difüz S100 proteini ve Vimentin boyanması tanıyı destekler.^{3,5}

Adrenal Schwannomalar diğer adrenal kaynaklı tümörler gibi kitle etkisine bağlı abdominal veya sırt ağrısı şeklinde belirti verebilirse de, tipik olarak rastlantısal bulunurlar. Adrenal kaynaklı tümörlerde mutlaka hormon profili çalışılmalıdır, ancak schwannomalar hormonal olarak nonfonksiyone yapıdadırlar. Eğer feokromositomaların çoğunda gözlenen idrar da metanefrin yüksekliği bu tümörlerde saptanırsa, schwannoma tanısından uzaklaşılmalıdır.^{3,5,8,12,13} Nonfonksiyone tümörlerde tanıda en sık kullanılan görüntüleme yöntemlerinden biri olan BT’de, schwannomalar iyi sınırlı yuvarlak veya oval homojen kitle şeklinde görülebilir. Ancak literatürde bildirilen az sayıda olguda belirgin kistik dejenerasyon ve kalsifikasyon hete-

rojen görünümüne sebep olabilir.^{3-5,7} Manyetik rezonans görüntüleme yönteminde ise T1 ağırlıklı imajlarda düşük sinyal dansitesi, T2 imajlarda kistik komponent mevcutsa heterojen yüksek sinyal dansite şeklinde görülmesine rağmen bulgular temelde nonspesifiktir.^{4,5,14} Radikal cerrahi tedavi bu tümörler için en iyi tedavi olarak düşünülmektedir ve sonuçlar oldukça uzun bir sağkalım göstermektedir.^{2,4,14}

Benign tümörler olarak davranış göstermesine rağmen malign schwannomalarda bilinmektedir.^{3,5} Malign tümörlerin çoğu von Recklinghausen hastalığı ile ilişkilidir. Benign davranış gösterenler invaziv değildir ancak çevre dokulara bası yapabilir.^{4,5} Malign dejenerasyon oldukça enderdir ancak bulunduğu yüksek dereceli sarkom özelliği gösterir. Lokal rekürrens ve uzak metastaz yapar.⁵ Bu tümörlerde standart tanı kriterleri yoktur ancak asimetric sivrileşmiş iğsi hücreler, yoğun mermer benzeri patern, yüksek mitoz sayısı, pleomorfizm ve kan damarı invazyonu tipiktir.⁵

Sonuçta, schwannoma adrenal medulladan kaynaklanan ve genellikle rastlantısal keşfedilen tümörlerdir. Oldukça ender görülmesine rağmen bu lokalizasyonda varlığının bilinmesi nonfonksiyone solid tümörlerin ayırıcı tanısında yardımcı olabilir.

KAYNAKLAR

- Özdem C, Koç C, Dağlı Ş, Ölcer S, Turgut S. [Trigeminal Sinir Schwannomasi]. *Türkiye Klinikleri J Med Sci* 1992;12(1):95-7.
- Tortorelli AP, Rosa F, Papa V, Rotondi F, Sanchez AM, Bossola M, et al. Retroperitoneal schwannomas: diagnostic and therapeutic implications. *Tumori* 2007;93(3):312-5.
- Korets R, Berkenblit R, Ghavamian R. Incidentally discovered adrenal schwannoma. *JLS* 2007;11(1):113-5.
- Sharma SK, Koleski FC, Husain AN, Albala DM, Turk TM. Retroperitoneal schwannoma mimicking an adrenal lesion. *World J Urol* 2002;20(4):232-3.
- Cury J, Coelho RF, Srougi M. Retroperitoneal schwannoma: case series and literature review. *Clinics* 2007;62(3):359-62.
- Jakowski JD, Wakely PE Jr, Jimenez RE. An uncommon type of adrenal incidentaloma: a case report of a schwannoma of the adrenal medulla with cytological, histological, and ultrastructural correlation. *Ann Diagn Pathol* 2008;12(5):356-61.
- Suzuki K, Nakanishi A, Kurosaki Y, Nogaki J, Takaba E. Adrenal schwannoma: CT and MRI findings. *Radiat Med* 2007;25(6):299-302.
- Arena V, De Giorgio F, Drapeau CM, Monego G, De Mercurio D, Capelli A. Adrenal Schwannoma. Report of two cases. *Folia Neuropathol* 2004;42(3):177-9.
- Lau SK, Spagnolo DV, Weiss LM. Schwannoma of the adrenal gland: report of two cases. *Am J Surg Pathol* 2006;30(5):630-4.
- Pittasch D, Klose S, Schmitt J, Roessner A, Ridwelski K, Lippert H, et al. Retroperitoneal schwannoma presenting as an adrenal tumor. *Exp Clin Endocrinol Diabetes* 2000;108(4):318-21.
- Terada T, Inatsuchi H. Small juxtadrenal cellular schwannoma. *Virchows Arch* 2004;444(1):95-7.
- Behrend M, Kaaden S, Von Wasielewski R, Frericks B. Benign retroperitoneal schwannoma mimicking an adrenal mass. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech* 2003;13(2):133-8.
- Guo YK, Yang ZG, Li Y, Deng YP, Ma ES, Min PQ, et al. Uncommon adrenal masses: CT and MRI features with histopathologic correlation. *Eur J Radiol* 2007;62(3):359-70.
- Goh BK, Tan YM, Chung YF, Chow PK, Ooi LL, Wong WK. Retroperitoneal schwannoma. *Am J Surg* 2006;192(1):14-8.