

## Benign Retroperitoneal Schwannoma : Nadir bir Yan Ağrısı Sebebi

Dr. Oğuzhan Sarıyüce<sup>1</sup>, Dr. Özcan Özsan<sup>1</sup>, Dr. Bahar Müezzinoğlu<sup>2</sup>, Dr. Semih Özkan<sup>1</sup>,  
Dr. Tayfun Gürpınar<sup>1</sup>, Dr. Engin Aydın<sup>2</sup>

*Sol yan ağrısı yakınması ile kliniğimize başvuran nadir bir benign retroperitoneal schwannoma vakası takdim edilmektedir. Bu çalışmada retroperitonda nadir görülen benign schwannoma tanısı, histopatoloji ve tedavi yönünden tartışılmıştır. [Turgut Özal Tıp Merkezi Dergisi 1998;5(1):73-77]*

**Anahtar Kelimeler:** Schwann hücreleri, retroperitoneal neoplasmlar, retroperiton

### Benign retroperitoneal schwannoma : a rare cause of flank pain

*A rare case of retroperitoneal benign schwannoma presenting with left flank pain is reported. The diagnosis and histopathology of tumor, therapeutic approach are discussed in this study. [Journal of Turgut Özal Medical Center 1998;5(1):73-77]*

**Key Words:** Schwann cells, retroperitoneal neoplasm, retroperitoneal space

Retroperitonun primer tümörleri nadir olup, bu tümörlerin % 1- 10 kadarını schwannomalar oluşturur (1). Retroperitoneal tümörler %70-80 oranında kötü huylu olmalarına karşın, schwannomaların büyük bir kısmı iyi huyludur (2). Kötü huylu vakalar genellikle Von Recklinghausen hastalığı ile birlikte rapor edilmiştir (3). Schwannoma sinir kılıfı olan bütün yerlerden gelişebildiği gibi sıklıkla Von Recklinghausen hastalığı ile birlikte bulunur. Bu hastalık ile birlikte olmayan retroperitonda gelişen schwannomalar oldukça nadir olarak bulunmaktadır (4). Bu çalışmada Von Recklinghausen hastalığı ile birlikte olmayan retroperitoneal yerleşimli iyi huylu schwannoma vakası takdim edilecektir.

### VAKA TAKDİMİ

60 yaşında bir bayan hasta sol yan ağrısı, karında şişlik hissi şikayeti ile müracaat etti. Özgeçmişinde ve aile hikayesinde malign hastalık ve Von

Recklinghausen hastalığına ait olabilecek bir özellik yoktu. İdrar tetkiki, tam kan sayımı ve rutin biyokimya incelemesi normal sınırlardaydı. Fizik muayenede bir kitle palpe edilmedi. Ancak sol kosta vertebral açı hassasiyeti vardı ve sol böbrek loju derin muayene ile hassasiyet gösteriyordu.

USG (ultrasonografi) de solda böbrekten ayrı heterojen ekoda 47x50x57 mm'lik kitle görüntüsü mevcuttu. CT (computerize tomografi) ve MRI (magnetik rezonans imaging) inceleme sol böbrek alt kutbunu laterale ve anteriora doğru iten psoas kası başlangıcından kaudale uzanan para vertebral bölgede kasın posteriorunda kalan 4.9x5.6x6 cm ebadında lobüle ve düzenli kontürlü, içinde hipodens nekrotik alanlar bulunan heterojen yapıda soliter kitlenin varlığını gösterdi (Şekil 1, 2, 3). Sol subkostal flank insizyon ile retroperitoneal eksplorasyon yapıldığında, kitlenin psoas kası içine doğru bir miktar gömülmüş, düzgün kontürlü ve kapsüllü olduğu görüldü. Çevre dokulara invazyona ait bir belirti yoktu. Kapsül çevre dokudan kolayca sıyrıldı. Kitlenin obturator sinir

<sup>1</sup> İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Üroloji Anabilim Dalı, Malatya

<sup>2</sup> İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, Malatya

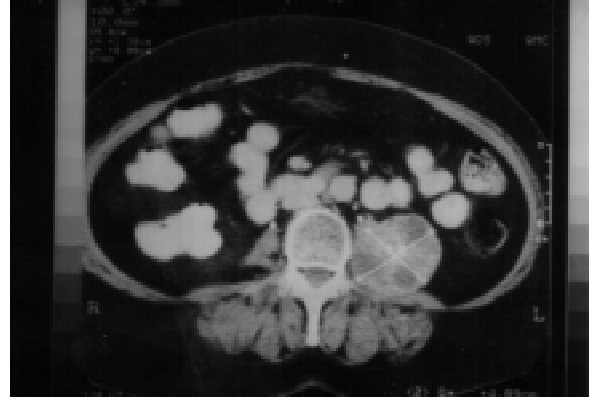
kılıfının lateralinden köken aldığı gözlemlendi ve sinirin devamlılığı bozulmadan kitle kolaylıkla eksize edildi. Makroskopik incelemede kitlenin kesit yüzeyi alacalı gri-sarı, kahverengi renkteydi ve kistik alanlar içermekteydi. Mikroskopik incelemede kitlenin fibröz bir kapsülle çevrili olduğu ve kapsül altında geniş hemoraji alanları, enflamatuvar hücre infiltrasyonu, hiyalinizasyon, kistik formasyonların bulunduğu görüldü (Şekil 4, 5). Dikkat çekici sayıda histiyositler ve belirgin ksantomatöz değişiklikler vardı. Bir kaç alanda kısa demetler şeklinde organize olmuş, sitoplazma sınırları belirgin olmayan ve deforme nukleuslu iğ hücreler güçlükle izlenebildi (Şekil 6). Nükleer atipi, mitoz ve nekroz alanlarına rastlanmadı. Lezyon histopatolojik olarak eski schwannoma olarak tanımlandı.

Post operatif dönemi sorunsuz geçiren hasta, 28 aylık takibi boyunca fizik muayene, ultrasonografiler ve komputere tomografi ile izlendi ve nüks belirtisi gözlenmedi (Şekil 7). Obturator sinir fonksiyonlarında herhangi bir kayıp gelişmedi.

## TARTIŞMA

Schwannoma genellikle Von Recklinghausen hastalığının bir komponenti olarak belirir. Von Recklinghausen ile birlikte olması dışında genellikle benignedir. Sinir kılıfında schwann hücrelerinden kaynaklandığından vücudun herhangi bir yerinde görülebilir. Soliter benign schwannomalar % 40-50 baş boyunun kutanöz sinirlerini tutar. Santral yerleşimli olanlar daha ziyade optik ve akustik siniri tercih ederler (3). Malign schwannomalara benign olanlara göre retroperitonda daha sık rastlanır (5). Ağrı ve nörolojik semptomlar tümör büyük boyutlara ulaşmaya kadar ortaya çıkmaz. Derin yerleşimli olanlar komşu organ ilişkilerinden dolayı semptomatik olabilir. Retroperitonda gelişen schwannomalar böbreğe dıştan bası, üretere dıştan bası (hidronefroz v.s.) sebebiyle ortaya çıkan semptomlar, müphem ağrılar ve bulgularla başvurabilirler. Kilo kaybı, hematüri, anemi, ateş gibi bazı nonspesifik yakınmalar malign olgularda görülebilir. Tümör sıklıkla ileri yaşlarda 3.- 7. dekatlar arasında ortaya çıkar ve her iki cinsten eşit oranda rastlanabilir (6). Bildirilen 4 jukstaadrenal tümörde olduğu gibi adrenal tümörleri taklit edebilirler (5). Genellikle belirgin olmayan retroperitoneal yumuşak doku tümörlerinin ayırıcı tanısında, benign tümörler grubunda nadir olmakla

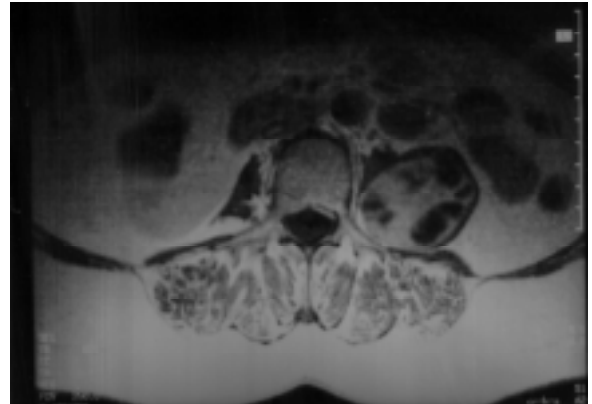
birlikte nöral orijinli tümörler de akla gelmelidir (7). Ultrasonografi ve komputere tomografide tümörün enkapsüle oluşu, miks dansite, paraspinal ya da bilinen sinir yollarında yerleşimli olması nöral tümör



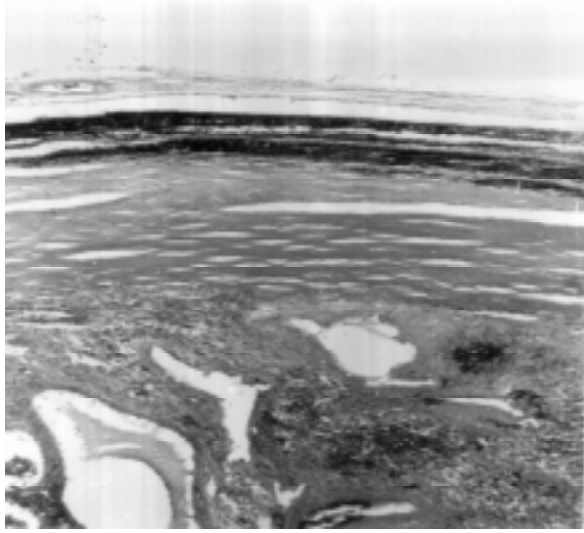
Şekil 1. Kitlenin preoperatif CT görüntüsü



Şekil 2. Kitlenin preoperatif MR görüntüsü



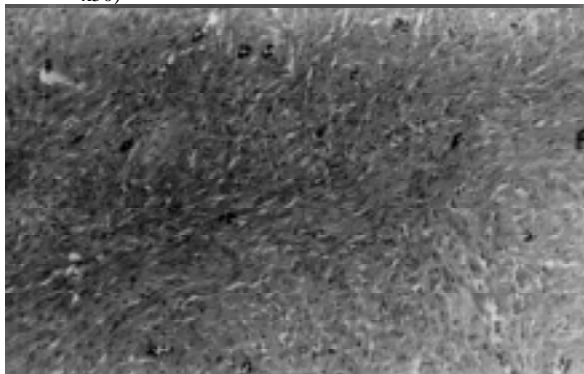
Şekil 3. Kitlenin preoperatif MR görüntüsü



Şekil 4. Belirgin fibröz kapsülün altında geniş fibrosis alanları, kist formasyonu ve enflamatuvar hücre infiltrasyonu (H&E x20)



Şekil 5. Lezyonun içinde hiyalinizasyon ve kist formasyonu (H&E x50)



Şekil 6. Schwann hücreleri kısa demetler ve spiral benzeri yapılar oluşturuyor (H&E x100).

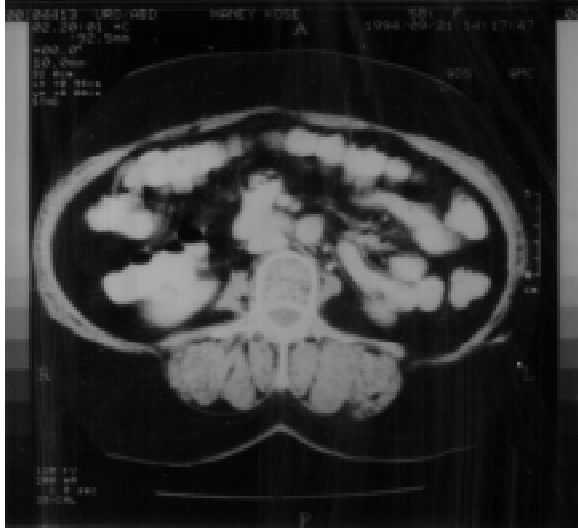
ve schwannoma ihtimalini artıran özelliklerdir (8). Retroperitonda ve mediastende yerleşimli olanlar; diğer yerlerde rastlanılan tümöre oranla daha büyük

olduklarından [genellikle periferdeki Schwannomlar 6cm çapını geçmezler (6)] sekonder dejeneratif değişiklikler, kistik alanlar ve kalsifikasyon gösterirler (9). Belki bu bulgu hastalığın iyi huylu olduğunun ve teşhisin geç konduğunun bir işareti olabilir (9). Tümörün büyüklüğü ile malign dejenerasyon arasında bir korelasyon yoktur (6).

Histolojik olarak iki komponenti vardır. Yüksek dereceli sellüler komponenti olan Antoni A ve gevşek miksoid komponenti olan Antoni B alanları (8). Dejenere olmuş vakalarda bu ayırım net yapılamıyabilir. Özellikle santral ve periferik sinir hücrelerinin varlığını destekleyen S-100 proteinin immünohistokimyasal tekniklerle varlığının gösterilmesi schwannomayı destekler (10). Bazı olgularda yaygın nekroz, pleomorfizm varlığında ve tipik Antoni A veya B özelliklerinin yokluğunda patolojist hastalık tanısına yanlış biçimde yönelebilir (3).

Schwannomanın gerçek insidansı bilinmemekle beraber retroperitoneal schwannoma çok nadirdir. 1954 te yayımlanan bir seride 120 retroperitoneal tümörün sadece biri benign schwannoma idi (7). 1976 da yayımlanan bir diğer bildiri de 76 retroperitoneal tümörün sadece 2 si schwannoma idi (11). 1950 lardan günümüze literatürdeki bildirilen benign schwannom 50'den azdır (12). Scanlan 688 primer retroperitoneal tümörler içinde sadece % 1 schwannom vakası bildirmiştir (13).

Preoperatif olarak schwannoma tanısı koymak; müphem şikayetler ile müracaat ve görüntüleme yöntemlerinde ayırt edici özelliği olmadığından dolayı güçtür USG de heterojen ekoda kitle mevcuttur. CT ve MRI incelemede kitle imajı mevcuttur. Bazı vakalarda kistik değişikliklerin ve kalsifikasyonların görülmesi benign olduğunu desteklemesine karşın ayırıcı tanıya yardımcı olmaz (14-15). Aspirasyon biopsisi teşhise yardımcı olmaktan uzaktır. Guz ve arkadaşları, Liam Hurley ve arkadaşları bu tip bir girişimin başarısızlığını bildirmişlerdir (15-16). Bu tip biopsi incelemesinde S-100 protein immunhistokimya çalışması başarısızdır. Basit enükleasyon ile rekürren büyüme, ağrı, şilöz asitler ve geride kalan tümörün potansiyel malign transformasyonları rapor edilmiştir (3). Tümörün cerrahi olarak geniş rezeksiyon ile çıkarılması en iyi seçenektir (16-18) Genellikle zayıf vaskülarizedirler. Kapsüllü olduklarından kolayca disseke edilirler. Köken aldıkları sinir üzerinden disseksiyonları kolaydır. Ancak literatürde hipervasküler vakalar bildirilmiştir (19-20). Bizim



Şekil 7. postoperatif 9. ayda CT görüntüsü

vakamızda sinir üzerinden disseksiyon kolay olmuştur. Katharine AB ve ark.'nın bildirdikleri vakada obturator sinir üzerindeki disseksiyon güçlüğünden kitleyi bu yüzden yerinde bıraktıklarını bildirmişlerdir (5). Bu gibi benign ya da malign tümörlerin rezeksiyonlarını takiben gelişen nörolojik defisitler de rapor edilmiştir (21-22). Hastamızda post-operatif dönemde herhangi bir nörolojik semptom ve bulgu saptanmamıştır.

Yeterli doku varlığında histopatolojik tanıyı koymak kolaydır. Bu vakada lezyonun morfolojisi ve histopatolojisi, USG, CT ve MRI bulguları immunhistokimya çalışmasını gerektirmeyecek ölçüde tanı koydurucu olarak değerlendirilmiştir. Hastanın postoperatif 28 aylık takipte rekürrens göstermemesi tanıyı desteklemiştir.

Retroperitoneal benign schwannomanın prognozu mükemmeldir. Tümörün malign de olabileceği, özellikle Von Recklinghausen hastalığı varlığında unutulmamalıdır. Lezyonun sinir bütünlüğünü bozmadan total eksizyonu benign olgularda yeterli tedaviyi sağlamaktadır.

Schwannoma retroperitoneal kitlelerin ayırıcı tanısında nadir de olsa akılda tutulması gereken bir lezyondur. Çok belirgin olmayan yakınmalar arasında üroloji polikliniklerinde en sık rastlanan yakınma olan yan ağrısı da bulunabilir. Görüntüleme tetkikleri ve preoperatif iğne biopsilerinin yeterli tanı desteği veremedikleri, bu tümörlerin tanı ve tedavisinde cerrahi eksplorasyon ve mümkünse sinir koruyucu tekniklerle uygulanan geniş cerrahi rezeksiyonlar tercih edilmelidir.

## REFERANSLAR

1. Jow W, Sathidanand S, Spinazze E, Lillie D. Malignant juxtaadrenal schwannoma. *Urology* 1991;38:383-6.
2. Braash JW, Mon AB. Primary retroperitoneal tumors. *Surg Clin North AM* 1967;47:663-78.
3. Hurley L, Smith III JJ, Larsen CR, Silberman ML. Multiple retroperitoneal schwannomas: case report and review of the literature. *J Urol* 1994;151:413-6.
4. Steers WD, Hodge GB, Johnson DE, et al. Malignant retroperitoneal neurilemma without Von Recklinghausen's disease: a rare occurrence. *J Urol* 1985;28:846-8.
5. Katherine AB, McCarron JP, Vaughan ED, Javidian P. Benign schwannoma of the retroperitoneal space: case report. *J Urol* 1993;150:179-81.
6. Felix EL, Woods DK, Das Gupta TK. Tumors of the retroperitoneum. *Curr Probl Cancer* 1981;6:1-47.
7. Pack GT, Tabah ET, Colective review: Primary retroperitoneal tumors: study of 120 cases. *Surg Gynec Obst* 1954;99:209-14.
8. Donnal JF, Baker ME, Mahony BS, Leight GS. Benign retroperitoneal schwannoma. *Urology* 1988;31:332-4.
9. Russel DS, Rubinstein LJ. Pathology of tumors of the nervous system. 5 th ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1989:533.
10. Weiss SW, Langlass JM, Enzinger FM, The role of S- 100 protein in the diagnosis of soft tissue tumors with particular reference to benign and malignant schwann cell tumor. *Lab Invest* 1983;49:299-308.
11. Whitaker WG, Droulias C. Benign encapsulated neurilemma: a report of 76 cases. *Am Surg* 1976;42:675-8.
12. Heaton ND, Page AC, Howard ER. Malignant retroperitoneal schwannoma. *J Roy Soc Med* 1991; 84:308-9.
13. Scanian DB. Primary retroperitoneal schwannoma. *J Urol* 1959;81:740-3.
14. Ghiatas AA, Faleski EJ. Benign solitary schwannoma of the retroperitoneum CT features. *South Med J* 1989; 82:801-2.
15. Kim SH, Choi BI, Han MC, Kim YI. Retroperitoneal neurilemma: CT and MR findings. *AJR* 1992; 159:1023-6.
16. Guz BV, Wood DPjr, Montie JE. Retroperitoneal neural sheath tumors: Cleveland clinics experience. *J Urol* 1989;142:1434-7.
17. Liam H, Smith JJ, Larsen CR, Silverman ML. Multiple retroperitoneal schwannomas: case report and review of the literature. *J Urol* 1994;151:413-6.
18. Ghosh BC, Ghosh L, Huvas AG, Fortner JG. Malignant schwannoma: a clinicopathologic study. *Cancer* 1973;31:184-90.
19. Bair ED, Woodside JR, Williams WL, Borden TA. Perineal malignant schwannoma presenting as renal cell carcinoma. *Urology* 1978;11:510-2.
20. Krag LV, Soule EH, Masson JK. Benign and malignant neurilemmas of the head and neck. *Surg Gynec Obstet* 1960; 111:211-4.
21. Miller PL, Tessler A, Alexander S, Pinck BD. Retroperitoneal neurilemma. *Urology* 1978;11:619-23.

22. Claes H, Oyen R, Stessens R, Vereecken R. Solitary benign schwannoma in the psoas muscle. J Urol 1987;137:753-6.

**Yazışma adresi:** Dr. Oğuzhan SARIYÜCE  
İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Üroloji ABD  
44069 MALATYA