

Schwannom; 10 yıllık tek merkez deneyimi*

Schwannoma; 10 year single center experience*

Meryem İlkey Eren Karanis

Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Patoloji Kliniği, Konya

Meryem İlkey Eren Karanis orcid.org/ 0000-0002-1097-4592

Öz

Amaç: Schwannomlar, Schwann hücrelerinden köken alan benign periferik sinir kılıfı tümörleridir. Sıklıkla asemptomatik, yavaş büyüyen, gerçek kapsülle çevrili, kesit yüzü pembe, beyaz-sarı renkli, genellikle küçük tümörlerdir.

Bu çalışmanın amacı schwannomların görülme yaşı, cinsiyet, boyut, yerleşim yeri gibi özelliklerini ortaya koymak ve bu özellikler arasındaki ilişkiyi araştırmaktır.

Gereç ve Yöntem: Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Kliniği'nde 2008-2018 yılları arasında schwannom tanısı alan hastaların verileri retrospektif olarak incelendi.

Bulgular: Olguların yaş ortalaması 41.25±18.4'dür. Schwannomlar ortalama 2.96±2.1 cm çapındadır. 101 olgunun 51'i erkek, 50'si kadındır. Olguların 76'sında (%75.3) tümör dermal ve subkutan, 11'inde (%10.9) mediastinal, 11'inde (%10.9) intraabdominal, 3'ünde (%2.9) intrakranial ve spinal yerleşimlidir. Dermal ve subkutan schwannomlar(DSS)'in 39'u (%51.3) ekstremitte, 22'si (%29) baş-b boyun bölgesi, 15'i (%19.7) gövde yerleşimlidir. 97 olguda tümör soliter ve sporadiktir. İntraabdominal schwannomlar (İAS)'ın 9'u (%81.8)kadın, 2'si (%18.2) erkektir. Ortalama tümör çapı DSS'da 2.32±1.58 cm, intrakranial ve spinal schwannomlar (İKSS)'da 3.40±0.79 cm, mediastinal schwannomlar(MS)'da 5.26±2.28 cm, İAS'da 5.00±2.62 cm'dir. MS'lu bir olguda eksizyondan bir yıl sonra tümör nüks etmiştir.

Sonuç: Schwannomlar en sık 5.dekatta, genellikle 5 cm'den küçük, sıklıkla dermal ve subkutan yerleşimli olarak ekstremitte ve baş-b boyun bölgesinde, her iki cinsiyette eşit sıklıkta, büyük çoğunluğu soliter ve sporadik olarak izlendi. İAS kadınlarda daha siktir. DSS,MS ve İAS'lardan daha küçüktür. Nüks nadirdir.

Anahtar Kelimeler: Schwannom, kistik schwannom, sinir kılıfı tümörü

Abstract

Objective: Schwannomas are benign peripheral nerve sheath tumors originating from Schwann cells. They can be seen at all ages, most common between the four and sixth decades. They are observed equally in men and women. 90% are solitary and sporadic. Schwannomas are mostly seen in the dermal and subcutaneous (DS) tissues, often in the extremities and head and neck region (HNR). They also appear as mediastinal, retroperitoneal, spinal, intracranial and visceral tumour.

Material and Methods: Patients who were diagnosed as schwannoma in the Pathology Department of Konya Training and Research Hospital between October 1 2008 and October 1 2018 were retrospectively scanned.

Results: The mean age of the patients was 41.25+18.4 years. Schwannomas have a mean diameter of 2.96+2.1 cm. Of 101 cases, 51 were male and 50 were female. 76(75.3%) tumors were DS, 11(10.9%) were mediastinal, 11(10.9%) were intraabdominal and 3(2.9%) were intracranial and spinal. Of the DS schwannomas, 39(51.3%) had extremity, 22(29%) had HNR, 15(19.7%) had trunk localisation. 11 schwannomas were cystic. In three cases, tumors were multiple. A mediastinal schwannoma recurred after one year from excision. No malignant transformation was observed in any of our cases.

Conclusion: Schwannomas are mostly seen between the ages of 20-50 years in the extremities and HNR as DS tumours. In general, schwannomas are equal in both sexes. Intraabdominal schwannomas are more common in women. Schwannomas are usually smaller than 5 cm. DS schwannomas are smaller than mediastinal and intraabdominal schwannomas. Cystic schwannomas can be observed in cervical, mediastinal and retroperitoneal regions.

Key words: Schwannoma, cystic schwannoma, nerve sheath tumor

Giriş

Schwannomlar, Schwann hücrelerinden köken alan benign periferik sinir kılıfı tümörleridir. Nöroleioma veya nörinoma olarak da adlandırılırlar. Her yaşta görülebilir, dört ve altıncı dekatlar arası en sık görüldüğü yaşlardır. Kadın ve erkeklerde eşit sıklıkta izlenir. % 90'ı soliter ve sporadiktir. Multiple olgular nörofibromatozis tip 2 (NF2) veya schwannomatozis ile ilişkilidir (1).

Schwannomlar en çok dermal ve subkutan dokuda görülürler. Sıklıkla ekstremitelerde ve baş-boyun yerleşimlidir. Mediasten, retroperiton, spinal, intrakranial ve nadiren visseral yerleşimli olarak da ortaya çıkarlar (2).

Mikroskopik olarak işi hücrelerden oluşan, hiperselüler Antoni A ve hiposelüler Antoni B alanları ile karakterize bifazik tümörler olarak görülür (3). S100 ile tümör hücrelerinin nükleus ve sitoplazmalarında, SOX10 ile nükleuslarında diffüz kuvvetli immünreaksiyon karakteristiktir (1,4).

Kitlenin total eksizyonu ile tedavi edilirler. Nüks ve malign transformasyon genellikle beklenmez (1).

“Ancient” schwannom, selüler schwannom, pleksiform schwannom, epiteloid schwannom, mikrokistik retiküler schwannom, nöroblastom benzeri schwannom, psödoglandüler schwannom, melanotik schwannom gibi çeşitli varyantları vardır (1,2,3).

Bu çalışmanın amacı schwannomların görülme yaşı, cinsiyet, boyut, yerleşim yeri gibi özelliklerini ortaya koymak ve bu özellikler arasındaki ilişkiyi araştırmaktır.

Gereç ve Yöntem

Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Kliniği'nde 1 Ekim 2008 ve 1 Ekim 2018 tarihleri arasında schwannom tanısı alan hastalar geriye dönük tarandı. Olguların klinik ve radyolojik bilgilerine hasta dosyalarından ve patoloji raporlarından ulaşıldı.

İstatistiksel analizler SPSS 15.0 for Windows (SPSS, Chicago, IL, ABD) kullanılarak yapıldı. Sürekli değişkenlerin normal ve anormal dağılımlarla incelenmesi için Shapiro-Wilk testi, normal dağılım gösteren sürekli değişkenler için tek yönlü varyans analizi (ANOVA) kullanılmıştır. Anormal olarak dağılmış sürekli değişkenler için Kruskal-Wallis testi kullanıldı. Kruskal-Wallis testi istatistiksel olarak anlamlı farklılık gösterdiğinde, bu farklılıkların nedenleri Bonferroni düzeltmeli Mann-Whitney U testi kullanılarak belirlendi. Nominal değişkenler uygulanabilir olduğunda Pearson ki-kare veya Fisher's exact testi kullanılarak analiz edildi. Sürekli değişkenler ortalama \pm standart sapma (SD) veya ortanca (min-max) olarak sunuldu ve kategorik değişkenler olgu sayısı ve yüzdesi olarak sunuldu. Mümkün olan tüm çoklu karşılaştırmalar için, I. tip hataların kontrol edilmesi için Bonferroni ayarlaması gerçekleştirilmiştir. İstatistiksel anlamlılık $p < 0.05$ olarak belirlendi.

Bulgular

Histomorfolojik olarak; hiperselüler Antoni A ve hiposelüler Antoni B alanları içeren, Verocay cisimleri oluşturan, işi hücrelerden oluşan schwannom olgularının hepsine immünohistokimyasal S100 boyası uygulanmış, sitoplazmik ve nükleer diffüz, kuvvetli immünreaksiyon saptanmıştır (Resim 1, 2).

Olguların yaş ortalaması 41.25 ± 18.4 'dür. Schwannomlar ortalama 2.96 ± 2.1 cm çapındadır. 101 olgunun 51'i erkek, 50'si kadın olup cinsiyet dağılımında farklılık görülmemiştir.

Olguların 76'sında (% 75.3) tümör dermal ve subkutan yerleşimli, 11 (%10.9) olguda mediastinal, 11 (%10.9) olguda intraabdominal, 3 (%2.9) olguda intrakranial ve spinal yerleşimlidir. Dermal ve subkutan schwannomlar(DS)da yaş ortalaması, 40.43 ± 18.36 , intrakranial ve spinal schwannomlar(İKSS)da 49 ± 24.43 , mediastinal schwannomlar(MS)da 38 ± 12.54 , intraabdominal schwannom-

lar(İAS)'da 48±22.47 yıldır. Bu gruplar arasında ortalama görülme yaşı yönünden istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmamıştır (p=0.481). Ortalama tümör çapı DSS'da 2.32±1.58 cm, İKSS'da 3.40±0.79 cm, MS'da 5.26±2.28 cm, İAS'da 5.00±2.62 cm'dir. DSS ile MS ve İAS'ın tümör çapları arasındaki farklılık istatistiksel olarak anlamlı olup MS ve İAS, DSS'dan daha büyük tümörlerdir (p=0.000). DSS'in 35'i (%46.1) kadın, 41'i (%53.9) erkektir. MS olgularınının 6'sı (%54.5) kadın, 5'i (%45.5) erkektir. DSS ve MS'da cinsiyetler arasında görülme sıklığı açısından istatistiksel olarak anlamlı farklılık yoktur (p=0.598). Toplam 3 İKSS olgusunun üçü de erkektir. İAS'ın 9'u (%81.8) kadın, 2'si (18.2) erkek olup İAS kadınlarda daha sık izlenmiştir (p=0.46) (Tablo 1).

DSS'in 18'i (%23.7) üst ekstremitte, 21'i (%27.6) alt ekstremitte olmak üzere toplam 39'u (%51.3) ekstremitte yerleşimli, 22'si (%29) baş-boyun bölgesi, 15'i (%19.7) gövde yerleşimli olarak saptanmıştır. Ortalama görülme yaşı ekstremitte yerleşimli DSS'da 44.46±16.89, baş-boyun bölgesi yerleşimli DSS'da 29.90±15.60, gövde yerleşimli DSS'da 45.40±20.48 yıldır. Baş-boyun bölgesi yerleşimli DSS, ekstremitte ve gövdede lokalize DSS'dan daha küçük yaşlarda görülmüştür (p<0.005). Ekstremitte yerleşimli DSS'larda ortalama tümör çapı 1.96±0.97 cm, baş-boyun bölgesi yerleşimli DSS'da 2.52±2.39 cm, gövde yerleşimli DSS'da 2.95±1.22 cm'dir. DSS'in lokalizasyonları ile tümör boyutları arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık yoktur (p=0.096). Ekstremitte yerleşimli DSS'in 20'si (%51.3) kadın, 19'u (%48.7) erkektir. Baş-boyun bölgesi yerleşimli DSS'in 9'u (%40.9) kadın, 13'ü (%59.1) erkektir. Gövde yerleşimli DSS'in 6'sı (%40.0) kadın, 9'u (%60.0) erkektir. DSS'larda tümör lokalizasyonları ile cinsiyet arasında görülme sıklığı açısından fark saptanmamıştır (p=0.642) (Tablo 2).

İAS'ın 7'si (%6.9) retroperitoneal, 4'ü (%4.0) visseral tümörlerdir. Visseral schwannomların (VS) hepsi gastrointestinal sistem kaynaklı olup üçü mide, biri rektum kökenliydi. Retroperitoneal schwannomlarda (RPS) ortalama görülme yaşı 43.57±23.07, VS'da 55.75±22.20 yıldır. RPS ortalama 5.52±3.05 cm, VS 4.07±1.58 cm çapındadır. RPS'in altısı (%85.7) kadın, biri (%14.3) erkek; VS'in üçü (%75.0) kadın, biri (%25.0) erkektir.

İntrakranial schwannom (İKS) pontoserebellar köşe lokalizasyonlu idi. Spinal schwannomların (SS) ikisi de intra-

dural ekstrapredüller tümörlerdi.

MS olgularımızın dokuzu posterior mediasten, biri anterior, biri de orta mediasten yerleşimlidir.

Beş mediastinal, üç retroperitoneal, üç servikal bölge yerleşimli, toplam 11 schwannom olgusunda tümör kistik özelliktedir. Servikal bölgedeki kistik schwannomlar preoperatif; brankial yarık kisti, kistik lenfanjiom ve tüberküloz lenfadenit ön tanıları ile eksize edilen kitlelerdir. Retroperitoneal bölge yerleşimli kistik schwannom olgularının ikisinde preoperatif ön tanı adneksiyel kistik kitle, birinde ise kistik lenfanjiom idi.

Üç olguda tümör multiple idi. İki olguda multiple DSS izlendi. Bir olguda posterior mediasten yerleşimli schwannom ve DSS saptandı. Multiple schwannom saptanan olguların üçü de NF2 idi. Diğer olgularda tümör soliterdi. MS ve DSS'lu NF2 olgusunda mediastendeki tümörün eksizyonundan bir yıl sonra nüks görüldü. Olgularımızın hiçbirinde malign transformasyon görülmüdü.

Tablo 1. Yerleşim yerlerine göre schwannomların yaş, çap ve cinsiyet dağılımları.

(n=101) (%)	DSS (n=76)(75.2)	İKSS (n=3) (2.9)	MS (n=11)(10.9)	İAS (n=11) (10.9)	P	
Yaş (yıl)	40.43±18.36	49.00±24.43	38.00±12.54	48.00±22.47	0.481	
Çap (cm)	2.32±1.581,2	3.40±0.79	5.26±2.281	5.00±2.622	<0.001*	
Cinsiyet	Kadın (n)(%)	35 (46.1)2	0 (0)3	6 (54.5)	9 (81.8)2,3	<0.05*
	Erkek (n)(%)	41 (53.9)2	3 (100)3	5 (45.5)	2 (18.2)2,3	

1= DSS vs MS

2= DSS vs İAS

3= İKSS vs İAS

*İstatistiksel olarak anlamlı

DSS: Dermal ve subkutan schwannomlar

İKSS: İntrakranial ve spinal schwannomlar

MS: Mediastinal schwannomlar

İAS: İntraabdominal schwannomlar

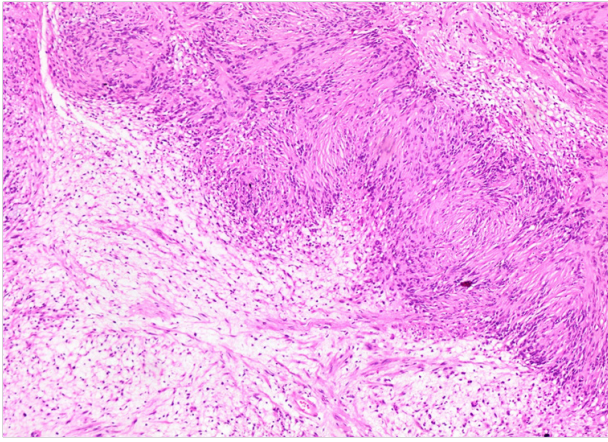
Tablo 2. Dermal ve subkutan yerleşimli schwannomların yaş, cinsiyet ve çap dağılımları.

(n=76) (%)	Ekstremiteler (n=39) (51.3)	Baş-boyun (n=22) (28.9)	Gövde (n=15) (19.8)	P
Yaş (yıl)	44.46±16.891	29.90±15.601,2	45.40±20.482	<0.005*
Çap (cm)	1.96±0.97	2.52±2.39	2.95±1.22	0.096
Cinsiyet	Kadın (n) (%)	20 (51.3)	9 (40.9)	6 (40.0)
	Erkek (n) (%)	19 (48.7)	13 (59.1)	9 (60.0)

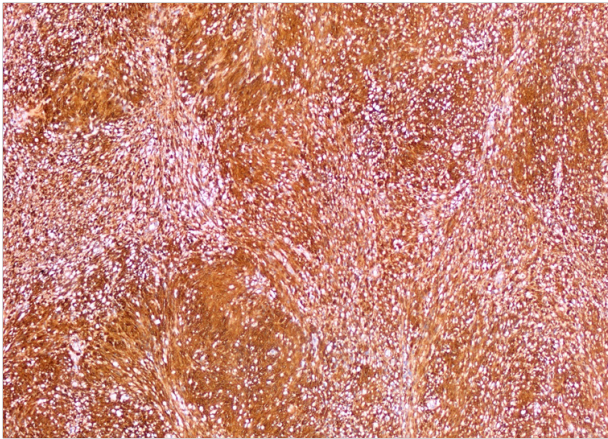
1= Ekstremiteler vs Baş-boyun

2= Baş-boyun vs Gövde

* İstatistiksel olarak anlamlı



Resim 1. Schwannomun mikroskopik görünümü: Hiper-selüler Antoni A ve hiposelüler Antoni B alanlarından oluşan, Verocay cisimleri içeren, iğsi hücrelerden oluşan tümöral lezyon. HEX100



Resim 2. Schwannomda diffüz ve kuvvetli S100 pozitifliği. S100X100

Tartışma ve Sonuç

Schwannomlar fibröz kapsülle kaplı nodüler kitlelerdir. Değişen oranlarda hiperselüler Antoni A ve hiposelüler Antoni B alanları içerirler. Antoni A alanları fibriller zeminde kısa fasiküller yapmış, sınırları belirsiz, uniform iğsi hücrelerden oluşur. Nükleusların fibriller zemin etrafında palizatik dizilimleri ile oluşan Verocay cisimleri schwannom için tipiktir. Antoni B alanları kistik değişiklikler gösteren, inflamatuvar hücreler içeren, gevşek stromada iğsi veya oval şekilli hücrelerden oluşur. Hiyalinize büyük damarlar görülür (2).

Schwannomlarda immünohistokimyasal olarak diffüz S100 ve SOX10 pozitifliği karakteristiktir. Bazı tümörlerde LEU-7 ve GFAP pozitifliği görülebilir (2). Hastanemizde tanı alan schwannom olgularının hepsine immünohistokimyasal S100 boyası uygulanmış ve pozitif boyanma saptanmıştır.

Schwannomların ayırıcı tanısında leiomyomlar, malign periferik sinir kılıfı tümörü (MPSKT), nörofibromlar ve malign melanom yer alır (1,5). Leiomyomlar nükleer palizatlanma gösterebilir ancak Antoni A ve Antoni B alanları içermezler. Desmin ve Düz Kas Aktin pozitifken; S100 ve SOX10 negatiftirler. Nörofibromlar schwann hücreleri yanı sıra fibroblast, perinöral hücreler ve mast hücreleri de içerirler. Stroma kollajenden zengindir, miksoid stroma daha sıktır, selülerite schwannoma göre daha düşüktür. Selüler schwannomlar ve pleksiform schwannomlar selüleritenin yüksek olması nedeniyle MPSKT ile karışabilirler fakat MPSKT benign schwannomlardan daha fazla nükleer atipiyeye sahiptirler, nekroz içerirler ve yalnızca fokal S100 pozitifliği gösterirler (1,5).

Schwannomların çoğu dermal ve subkutan yerleşimlidir ve bu tümörler genellikle baş-boyun ve ekstremitelerde görülürler (1). Bizim olgularımızın da % 75,3'ü DSS'dır. DSS'in % 23,7'si üst ekstremiteler, % 27,6'sı alt ekstremiteler olmak üzere toplam % 51,3'ü ekstremiteler yerleşimli idi. DSS'in % 29'unu baş-boyun bölgesinde izledik, % 19,7'sini gövdede saptadık. Literatürde olduğu gibi olgularımızın büyük çoğunluğunu ekstremiteler ve baş boyun bölgesinde lokalize DSS oluşturmaktadır. Oral kavitede schwannom nadir görülür, insidansı %1'dir (6). İntraoral schwannomların büyük çoğunluğu dilde lokalizedir (7). Biz de 39 yaşında erkek hastada oral kavitede dilde lokalize schwannom

nom saptadık.

Schwannom olgularımızın 11'i (%10.9) mediastinal, 11'i (%10.9) intraabdominal ve üçü (%2.9) intrakranial ve spinal yerleşimli idi. İKSS'ın hastanemizde az görülmesinin nöroşirürji kliniğimizde kitle nedeniyle yapılan ameliyat sayılarındaki düşüklüğe bağlı olduğunu düşünmekteyiz.

Schwannomlar kadın ve erkekte eşit sıklıkta görülen tümörlerdir (1). Schwannomların tamamı dikkate alındığında bizim olgularımızda da her iki cinsiyet arasında farklılık saptanmadı. Lokalizasyonlarına göre değerlendirildiğinde DSS erkeklerde biraz daha fazla, MS ise kadınlarda biraz daha fazla izlendi ancak bu farklılıklar istatistiksel olarak anlamlı değildi. İAS kadınlarda istatistiksel olarak anlamlı olacak şekilde daha fazla görüldü. İKSS olgularımızın tamamı erkekti ancak bu grupta sadece 3 vakamız vardı.

Her yaşta görülebilen schwannomların görülme sıklığı 20-50 yaşları arasında en yüksektir (2). Bizim olgularımızın da yaş aralığı çok geniştir. En genç olgumuz üç yaşında, en yaşlı olgumuz ise 84 yaşında idi. Olgularımızın yaş ortalaması literatür ile uyumlu olarak 41.25 ± 18.4 yıl olarak saptandı. DSS, MS, İAS, İKSS'da tümör lokalizasyonu ile görülme yaşı arasında farklılık saptanmadı. DSS kendi içinde kıyaslandığında baş boyun bölgesinde görülen DSS'da ortalama görülme yaşı 29.90 ± 15.60 iken ekstremitelerde yerleşimli DSS'da 44.46 ± 16.89 , gövde yerleşimli DSS'da ise 45.40 ± 20.48 yıl olarak bulundu. Baş boyun bölgesinde görülen DSS'da ortalama görülme yaşı ekstremitelerde yerleşimli DSS'dan istatistiksel olarak anlamlı olacak şekilde daha küçüktür.

Schwannomlar genellikle 5 cm'den küçük tümörlerdir. Bizim olgularımız ortalama 2.96 ± 2.1 cm çapındaydı. DSS'da ortalama tümör çapı 2.32 ± 1.58 cm idi. 76 DSS olgusunun yalnızca dördü 5 cm'den büyüktü ve bu tümörlerin üçü kistik özellikler göstermekte idi. MS ortalama 5.26 ± 2.2 cm çapında, İAS ise ortalama 5.00 ± 2.62 cm çapında idi. DSS, MS ve İAS'dan daha küçüktür. Ekstremitelerde lokalize DSS, baş-boyun ve gövdede yerleşenlerden biraz daha küçük olsa da bu fark istatistiksel olarak anlamlı değildi.

Schwannomların %90'ı tek ve sporadik, %10'u sendromik tümörlerdir. Sporadik schwannomlarda etyoloji bilinmemektedir. Multiple schwannomlar; NF2, schwannomatosis ve Gorlin-Koutlas sendromunda görülür. NF2'de 2.

kromozomdaki NF2 geninde germline mutasyon vardır, otozomal dominant geçişlidir. Bu hastalarda schwannomlar genellikle 30 yaşından önce ortaya çıkar. NF2'li olgularda bilateral vestibüler schwannom karakteristiktir. Ayrıca bu olgularda multiple meningiomlar ve gliomlar (sıklıkla ependimomlar) görülebilir. Schwannomatosisde germline mutasyon izlenmez, NF2 geninde somatik mutasyon vardır. Schwannomatosisli olguların yalnızca %15'i aileseldir. Schwannomatosisde multiple schwannomlar izlenir ancak vestibüler sinir tutulumu görülmez, meningiomlar izlenmez, kranial ve kutanöz sinirler nadiren tutulur (1). Bizim olgularımızın üçünde multiple tümör izlendi. İki olguda multiple DSS, bir olguda hem posterior mediastinal yerleşimli schwannom, hem de DSS saptandı. Multiple schwannom saptanan olguların üçü de NF2 idi.

İAS'ın 4 tanesi visseral kaynaklı tümördü. Bunların üçü midede biri ise rektumda lokalize idi. Gastrointestinal traktta izlenen schwannomları özellikle gastrointestinal stromal tümörlerden (GIST) ayırt etmek çok önemlidir. Farklı tedavileri olan histomorfolojik olarak benzer özellikler gösterebilen bu tümörlerin ayırıcı tanısında immünohistokimya kritik rol oynar (8). Schwannomlar S100 ve SOX10 ile diffüz kuvvetli boyanma gösterirken, GIST'ler S100 ve SOX10 negatif; CD117, DOG1 ve CD34 pozitifler (9). Gastrointestinal schwannomları leiomyomlardan da ayırmak gerekir. Leiomyomlar, Desmin pozitifliği ve S100 negatifliği ile schwannomlardan ayrılır. Bizim VS olgularımızın da hepsine ayırıcı tanı amaçlı immünohistokimyasal boyalar uygulanmış, S100, Vimentin, pozitif; CD117, DOG-1, Desmin, CD34, Pan-CK negatif saptanmıştır.

RPS insidental olarak saptanabilir ve diğer bölgelerde görülen schwannomlardan daha büyük boyutlu olabilir (10). Schwannomlar genellikle solid tümörlerdir. Bazı olgularda kistik değişiklikler görülebilir (11). Mediastinal, servikal veya retroperitoneal yerleşimli, kistik schwannomlar radyolojik veya klinik olarak bu bölgelerde görülen diğer kistik lezyonlarla karıştırılabilir (12). Servikal bölgede lokalize kistik schwannomlar brankial yarık kisti ile karışabilir (13). Retroperitoneal bölgedeki kistik schwannomlar radyolojik olarak over tümörünü düşündürülebilir (14). Bizim olgularımız arasında da servikal, mediastinal ve retroperitoneal bölgede yerleşmiş kistik schwannomlar bulunmaktadır. Servikal bölgedeki kistik schwannom olgularımız, brankial yarık kisti, kistik lenfanjiom ve tüber-

küloz lenfadenit ön tanıları ile; retroperitoneal bölge yerleşimli kistik schwannom olgularımızın ikisi adneksiyel kistik kitle, biri kistik lenfanjiom ön tanıları ile eksizyon planlanan vakalardı. Servikal, mediastinal ve retroperitoneal bölgedeki kistik lezyonların ayırıcı tanısında kistik schwannomlar akılda tutulmalıdır.

Schwannomlar sık görülen, benign tümörlerdir, tedavisi kitlenin total eksizyonudur. Malign transformasyon nadirdir, total eksizyon sonrası nüks çok seyrek görülür (1). Bizim olgularımızın birinde mediastial tümör, kitle eksizyonundan bir yıl sonra nüks etti. Aynı zamanda DSS'u da olan bu olgumuz NF2 hastasıydı. Olgularımızın hiçbirinde malign transformasyon görülmedi.

Özet olarak schwannomlar en sık ekstremit ve baş-boyun bölgesinde görülen, dermal ve subkutan yerleşimli, schwann hücrelerinden köken alan, her yaşta görülebilen, kadın ve erkekte eşit sıklıkta izlenen benign tümörlerdir. Kapsüllü, nodüler kitlelerdir. Hiperseleuler Antoni A ve hiposeleuler Antoni B alanaları içeren, Verocay cisimleri oluşturan, iğsi hücrelerden oluşan tümör karakteristik olarak diffüz kuvvetli S100 pozitifliği gösterir. Mediastinal, intrakranial, spinal, retroperitoneal ve visseral yerleşim görülebilir. Servikal, mediastinal ve retroperitoneal tümörler kistik özellikler gösterebilir. Kistik schwannomlar klinik ve radyolojik olarak bu bölgelerde görülen diğer kistik lezyonlar ile karışabilir.

Kaynaklar

1. Fletcher DM, Bridge JA, Hogendoorn PCW, Mertens F. WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone. 4th ed. Lyon, IARC, 2013, 169-174.
2. Srivastava A. Schwannoma. In: Mentzel T, Montgomery EA, Thway K, Lucas DR, Cassarino DS, Srivastava A. Diagnostic Pathology Soft tissue Tumors. First ed. Altona, Amirsy, 2011; 8-12.
3. Akalın T. Schwannom. In: Dervişoğlu S, ed. Yumuşak Doku Tümörleri. İlk baskı. Ankara, Kongre Kitabevi, 2016;453-461.
4. Nonaka D, Chiriboga L, Rubin BP. Sox10: a pan-schwannian and melanocytic marker. Am J Surg Pathol 2008;32:1291-8.
5. Gattuso P, Reddy VB, David O, Spitz DJ, Haber MH. Differential Diagnosis in Surgical Pathology. 3rd ed. Philadelphia, Elsevier, 2015; 288-289.
6. Kavčić J, Božič M. Schwannoma of the tongue. BMJ Case Rep 2016;2016: bcr2016215799.
7. Lee EY, Kim JJ, Seok H, Lee JY. Schwannoma of the tongue: a case report with review of literature. Maxillofac Plast Reconstr Surg 2017;39:17.
8. Hu BG, Wu FJ, Zhu J, Li XM, Li YM, Feng Y, Li HS. Gastric Schwannoma: A Tumor Must Be Included in Differential Diagnoses of Gastric Submucosal Tumors. Case Rep Gastrointest Med 2017;2017:9615359.
9. Rodriguez E, Telschow S, Steinberg DM, Montgomery E. Cytologic findings of gastric schwannoma: a case report. Diagnostic Cytopathology 2014;42:177-180.
10. Reid CP, Demartini W. Retroperitoneal Schwannoma: An Incidental Finding. Radiol Technol 2018;89:541-548.
11. Gueldich M, Hentati A, Chakroun A, Abid H, Kammoun S, M'saad S, Frikha I. Giant cystic schwannoma of the middle mediastinum with cervical extension. Libyan J Med 2015;10:27409.
12. Kho JPY, Prepageran N. Huge brachial plexus schwannoma, masking as a cystic neck mass. AME Case Rep 2018;2:41.
13. Cukic O, Jovanovic MB. Vagus Nerve Schwannoma Mimicking a Lateral Neck Cyst. J Craniofac Surg 2018;29:e827-e828.
14. Cho DH. Retroperitoneal schwannoma misdiagnosed as an ovarian malignancy. BMJ Case Rep 2018;2018: bcr-2018-225502.