

# Mandibulada Malign Schwannom: Olgu Sunumu

## Malignant Schwannoma of the Mandible: Case Report

\*Dr. Gözde ORHAN, \*Dr. Ozan Bağış ÖZGÜR SOY, \*Dr. Gülin Gökçen KESİCİ,  
\*Dr. Sevinç BÜYÜKYILDIZ, \*\*Dr. Cemil EKİNCİ, \*Dr. Babür KÜÇÜK

\* Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, KBB ve Baş Boyun Cerrahisi AD,  
\*\* Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji AD, Ankara

### ÖZET

Periferik sinir kılıfından köken alan malign schwannomlar, nörofibrosarkom ya da malign nörolemmoma olarak da bilinirler. Baş ve boyun malign schwannomları oldukça nadir görülür ve tüm vücut schwannomların %8-16'sını teşkil eder. Oral malign schwannomlar en sık mandibula, dudaklar ve bukkal mukozadan kaynaklanırlar. Lokal rekürrens radikal cerrahi tedavi sonrasında bile sık görülmektedir. Bu nedenle radikal cerrahi tedaviyle birlikte kemoterapili veya kemoterapisiz adjuvan radyoterapi uygulanması önerilmektedir. Uzak metastazlar olguların %50'sinden fazlasında orta çıkmakta ve en sık subkutan doku, kemik, akciğer ve karaciğerde görülmektedir. Bu çalışmada mandibulada malign schwannomu olan 56 yaşında kadın hasta sunuldu. Hastalığa ait klinik, radyolojik ve histopatolojik bulgular ile tedavi seçenekleri konuyla ilgili literatür eşliğinde tartışıldı.

Anahtar Sözcükler

*Malign schwannom; schwannom; mandibula*

### ABSTRACT

Malignant schwannomas, deriving from the peripheral nerve sheath, are also known as neurofibrosarcomas or malignant neurilemmomas. Malignant schwannomas of the head and neck are extremely rare and constitute 8-16% of total body schwannomas. Malignant schwannomas of the oral cavity arise most commonly in the mandible, lips and buccal mucosal membranes. Local recurrence is frequent even after radical surgical treatment. Hence, radical resection with adjuvant irradiation with or without chemotherapy is recommended. Distant metastasis may appear in the subcutaneous tissue, bone, lungs and liver and are seen in more than 50% of cases. In this study, a 56-year-old female with mandibular malignant schwannoma is presented. The clinical, radiological and histopathological findings and treatment options are discussed in the light of the literature.

Keywords

*Malignant schwannoma; schwannoma; mandible*

**Bu çalışma 9. Uluslararası Kulak Burun Boğaz Baş ve Boyun Cerrahisi Kongresi'nde poster olarak sunulmuştur (8-11 Nisan 2010, Ankara).**

Çalışmanın Dergiye Ulaştığı Tarih: 12.09.2010

Çalışmanın Basıma Kabul Edildiği Tarih: 28.11.2010

≈

Yazışma Adresi

Dr. Gözde ORHAN

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi,

KBB ve Baş Boyun Cerrahisi AD,

Sıhhiye, 06100, Ankara.

E-posta: dr.gozde@hotmail.com

## GİRİŞ

**N**örofibroma ya da malign nörolemma olarak da adlandırılan malign schwannomlar periferik sinir kılıfından köken alan nadir tümörlerdir.<sup>1,2</sup> Baş boyun yerleşimli malign schwannomlarının tipik bulgusu ağrısız şişlik olmasıdır.<sup>1,2</sup> Olguların yarısı tip 1 nörofibromatozisli ve nadiren de tip 2 nörofibromatozisli hastalarda görülür.<sup>3,4</sup> Histolojik incelemesinde genellikle hafif uzamış şişkin fuziform sitoplazmalar gösteren tümör hücreleri veziküler ince granuler kromatinli hiperkromatik oval nükleuslara sahip olup, pleomorfik ve atipik formlar dahil olmak üzere çok yüksek mitotik aktivite içerir, yer yer poligonal hücreler ve yer yer büyük gruplar halinde dev boyutlu multinükleer tümör dev hücre toplulukları içerir.<sup>4</sup> Baş ve boyun malign schwannomları oldukça nadir görülür ve tüm vücut schwannomların %8-16'sını teşkil eder.<sup>1</sup> Oral malign schwannomlar en sık mandibula, dudaklar ve bukkal mukozadan kaynaklanırlar. Metastaz oranı yüksek olduğu için kötü prognozlidir.<sup>4,5</sup> Uzak metastazlar perinöral veya hematogen yayılım ile olmakta ve olguların %50'sinden fazlasında ortaya çıkmakta; en sık subkutan doku, kemik, akciğer ve karaciğerde görülmektedir. Sağ kalım sürecinde hastalar mandibula direkt grafisi, abdominal ultrasonografi (USG), kemik sintigrafisi ile takip edilmelidirler. Lokal rekürrens lenfatik yayılım ile olmakta ve radikal cerrahi tedavi sonrasında bile sık görülmektedir. Bu nedenle radikal cerrahi tedaviyle birlikte kemoterapili veya kemoterapisiz adjuvan radyoterapi uygulanması önerilmektedir. Bu çalışmada sol mandibulada malign schwannom tanısıyla cerrahi tedavi uygulanan 56 yaşında kadın hasta sunuldu. Bu nadir olgu nedeniyle hastalığın konuyla ilgili literatür eşliğinde tartışılması amaçlandı.

## OLGU SUNUMU

Elli altı yaşında kadın hasta kliniğimize başvurmadan beş ay önce diş çekiminden sonra sol alt çenede iyileşmeyen lezyon ve şişlik şikayeti ile dış merkezde çene cerrahisi tarafından değerlendirilmiş. Yaklaşık 1 aydır submental bölgede parestezi şikayeti vardı. Hastanın ağrı, kanama şikayetleri olmamış. Lezyondan alınan insizyonel biyopsi sonucu yüksek grade malign mezenkimal tümör olarak rapor edilmesi üzerine hasta kliniğimize başvurdu. Fizik muayenede sol 2. diş hizasından 8. diş hizasına kadar premolar-molar diş gingivasında düzensizlik izlendi. Sol 4. ve 5. dişler izlenmedi (dış merkezde sol 4. ve 5. dişler çekilmiş). Belirgin kitle

lezyonu izlenmedi. Üç boyutlu bilgisayarlı tomografide (BT) mandibulanın sol yarısında premolar ve molar bölge yerleşimli, vestibüler ve lingual kortikal yapılarda destrüksiyona neden olan, ağız tabanına doğru ekspansiyon gösteren 3.5 x 2 cm boyutunda yumuşak doku lezyonu izlendi (Resim 1a). Kontrastlı boyun BT' de boyunda birkaç adet, 1cm'den küçük benign görünümlü lenf nodları raporlandı. Solda mandibulada geniş boyutlu destrüktif kitle izlendi (Resim 1b). Tüm vücut PET-BT' de boyunda ve uzak organlarda metastazla uyumlu bulgu yoktu, yalnızca mandibula sol tarafta patolojik tutulum rapor edildi (SUVmax: 21.2). Dış merkezde incelenen preparatlar hastanemiz patoloji bö-



**Resim 1a.** Üç boyutlu dental volümetrik BT'de mandibuların sol tarafında lezyon.



**Resim 1b.** Kontrastlı boyun BT.

lümünde tekrar değerlendirildi ve immünohistokimya inceleme sonucu malign periferik sinir kılıfı tümörü olarak rapor edildi.

Hastaya genel anestezi altında mandibula ikinci diş hizasından arkada sekizinci diş hizasına kadar (yaklaşık 5 cm) tümör rezeksiyonu, iliak krestten alınan kemik kompozit greft ve titanyum rekonstrüksiyon plağı ile mandibula rekonstrüksiyonu, süperior tabanlı sternokleidomastoid kas flebi ile ağız tabanı defekt onarımı ve modifiye radikal tip III boyun diseksiyonu uygulandı (seviye 1, 2, 3, 4) (Resim 2). Operasyon esnasında frozen çalışılarak cerrahi sınır güvenlik sağlandı. Patoloji spesmeni olarak üzerinde 4.5 x 2 cm boyutlarında gingival mukoza bulunan topluca 6 x 4.5 x 2 cm boyutlarında yumuşak dokulardan oluşan operasyon materyali gönderildi. Patoloji spesmeni immünohistokimyasal olarak incelendi: Pan sitokeratin- (panCK), S100, glial fibriler asidik protein (GFAP), CD 99 negatif; Ki-67 pozitifliği ile yüksek proliferasyon görüldü, en yoğun ve şiddetli düzeyde vimentin ile olmak üzere nöron spesifik enolaz (NSE), CD68, glial fibriler asidik protein (GFAP) ile sitoplazmik pozitiflik tespit edildi ve malign sinir kılıfı tümörü olarak raporlandı (Patoloji numarası: P.01971.10) (Resim 3).

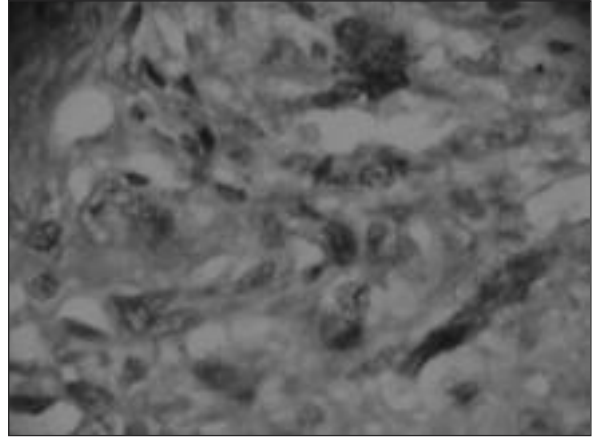
Postoperatif kemoradyoterapi alan ve dördüncü ay kontrolünde yapılan fizik muayenesinde lokorejyonel rekkürens ya da uzak metastaz tespit edilmeyen hasta, aylık düzenli takibe alındı.

## TARTIŞMA

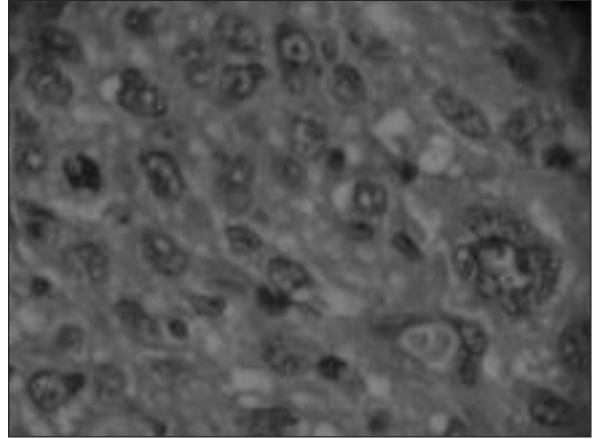
Baş ve boyun malign schwannomları oldukça nadir görülür ve tüm vücut schwannomların %8-16'sını oluş-



Resim 2. İntraoperatif görüntü.



a



b

Resim 3. Olgumuzun histopatolojik incelemesi a)S-100 X40 b)HE X40.

tururlar. Malign schwannomların yaklaşık %1'i inferior alveoler sinirden kaynaklanır ve mandibula yerleşimlidir. Başlangıç semptomu genellikle ağrısız şişliktir.<sup>1,2</sup> Genellikle beşinci dekattaki erkekleri etkiler. Bu yerleşimde daha çok dental hastalıklar ve yassı hücreli karsinom ile karışabilir. Başlangıç semptomu genellikle ağrısız şişliktir.<sup>1,2</sup> Ancak ağrı ve ek olarak parestezi de olabilir. Malign schwannom erişkinlerde sporadik olarak veya nörofibromatozis ile birlikte görülebilir. Nörofibromatozis ile birlikte görülen malign schwannomların prognozu daha kötü olduğu bildirilmiştir.<sup>1,3,5</sup> Ancak sağkalım açısından istatistiksel olarak fark olmadığı bildirilmiştir.<sup>4</sup> Sunulan hastada nörofibromatozis saptanmadı.

Malign schwannomların histolojik incelemesinde genellikle hafif uzamış şişkin fuziform sitoplazmalar gösteren tümör hücreleri veziküler ince granüler kromatinli hiperkromatik oval nukleuslara sahip olup, pleomorfik ve atipik formlar dahil olmak üzere çok yüksek mitotik aktivite içerir, yer yer poligonal hücreler ve yer

yer büyük gruplar halinde dev boyutlu multinükleer tümör dev hücre toplulukları içerir (Resim 3). Histopatolojik görünümü fibrosarkom, leiomyosarkom ve monofazik sinovial sarkom ile benzerlik göstermektedir. S100 protein ile boyanma malign schwannom tanısı koymada yardımcıdır.<sup>1,3,4</sup>

Baş ve boyun bölgesi malign schwannomları ile ilgili yayınlar daha çok olgu sunumu şeklinde olduğundan literatürde geniş seriler bulunmamaktadır. Bu nedenle de hastalığın gerek tedavisi gerek takibi ile

ilgili yorumlar genellikle tavsiye niteliğindedir. Ancak ortak kanı, malign schwannomların yüksek rekkürens ve düşük sağkalım oranlarıyla oldukça agresif seyirli bir tümör olduğu ve tedavisinde radikal rezeksiyon uygulanması gerektiği yönündedir. Geniş rezeksiyon norövasküler oluşumları, subkutanöz dokuyu, kemik dokuyu, yakın çevredeki bağ dokuyu içermelidir.<sup>1,2</sup> Radikal cerrahi tedaviye kemoterapili veya kemoterapisiz adjuvan radyoterapi eklenmesi önerilmektedir.<sup>2,3</sup>

---

#### REFERENCES

---

1. Chao JC, Ho HC, Huang CC, Tzeng JE. Malignant schwannoma of the mandible: A case report. *Auris Nasus Larynx* 2007;34(2):287-91.
2. Moeller HC, Heiland M, Vesper M, Hellner D, Schmelzle R. Primary solitary malignant schwannoma of the trigeminal nerve, Report of a case and review of the literature. *Mund Kiefer Gesichtschir* 1999;3(6):331-4.
3. Pabiszczak M, Woźniak A, Wierzbicka M, Leszczyńska M, Szyfter W. [Diagnostic difficulties in the laryngeal malignant peripheral nerve sheath tumor(MPNST)]. *Otolaryngol Pol* 2004;58(6):1133-6.
4. Cashen DV, Parisien RC, Raskin K, Hornicek FJ, Gebhardt MC, Mankin HJ. Survival data for patient with malignant schwannoma. *Clin Orthop Relat Res* 2004;(426):69-73.
5. Henkel KO, Putzke HP, Saka B, Gundlach KK. Malignant epithelioid schwannoma of the inferior alveolar nerve. *Mund Kiefer Gesichtschir* 1998;2(3):163-6.