

GÖĞÜS DUVARI PRİMİTİF NÖROEKTODERMAL TÜRÖRÜ: OLGU SUNUMU

Sühan AYHAN, Yakup SARIGÜNEY, Alper SARL, Fulya ŞAHİN, Tarık ÇAVUŞOĞLU, M. Cemalettin ÇELEBİ

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Anabilim Dalı, Ankara

ÖZET

Primitif nöroektodermal tümör, nadir rastlanılan bir mezankimal tümördür. Özellikle çocuk ve genç erişkinlerde izlenen bu tümör, göğüs duvarı yumuşak dokusundan köken aldığı Askin tümörü olarak adlandırılır. Bu yazıda 26 yaşında bir erkek hastadaki diafragma invazyonu olan Askin tümörü olgusu sunulmaktadır. Bu tümörün tedavisinde önerilen geniş cerrahi eksizyon ve cerrahi sonrası dönemde kombine kemoterapi ve radyoterapidir. Göğüs duvarı defekti de sentetik materyaller ve/veya kas flepleri ile rekonstrükte edilebilir.

Anahtar Kelimeler: Primitif nöroektodermal tümör, göğüs duvarı tümörü, göğüs duvarı rekonstrüksiyonu

SUMMARY

Primitive Neuroectodermal Tumor of the Chest Wall: Case Report

Primitive neuroectodermal tumor is an uncommon mesenchymal tumor. It is generally seen in children and young adults and named as Askin's tumor, when located on thoracopulmonary region. We present a case of Askin's tumor in a 26 year-old man. The treatment modality of this tumor include wide resection followed by postoperative combined chemotherapy and radiotherapy. The defects of the chest wall may be reconstructed with synthetic materials and/or muscle flaps.

Key Words: Primitive neuroectodermal tumor, chest wall tumor, chest wall reconstruction

GİRİŞ

Primitif nöroektodermal tümör (PNET), çocuk ve genç erişkinlerde görülen, mezankimal kökenli, nadir bir tümör olup, özellikle retroperiton, paraspinal bölge, pelvis ve ekstremitelerde yerleşmektedir. Bunun yanında nadir olarak organ tutulumları da bildirilmiştir.¹ Torakopulmoner bölgede yerleşen PNET ise, 1979 yılında Askin tarafından tanımlanan, interkostal sinirlerden köken aldığı tahmin edilen, özel bir PNET tipidir.² Sunulan olgu, göğüs duvarının periferik malign nöroektodermal tümörü olan Askin tümörünün klinik ve histopatolojik bulgularını içermektedir.

OLGU SUNUMU

Göğüs sol yanında 3 ay önce fark ettiği ağrısız kitle nedeniyle başvuran 26 yaşındaki erkek hastanın öyküsünden, kitlenin zamanla yavaş olarak büyüdüğü, zaman zaman nefes alıp verirken batma hissine yol açtığı öğrenildi. Hastanın fizik muayenesinde sol 9. kot üzerinden, inferiorda hipokondriak bölgeye kadar uzanan, yaklaşık 10x10 cm. boyutlarında, sert kıvamlı, fiks, hassas olmayan kitle palpe edildi (Şekil 1). Kitle üzerinde renk değişikliği, ısı artışı ya da akıntı olmadığı görüldü. Hastanın diğer fizik muayene bulguları, sistem



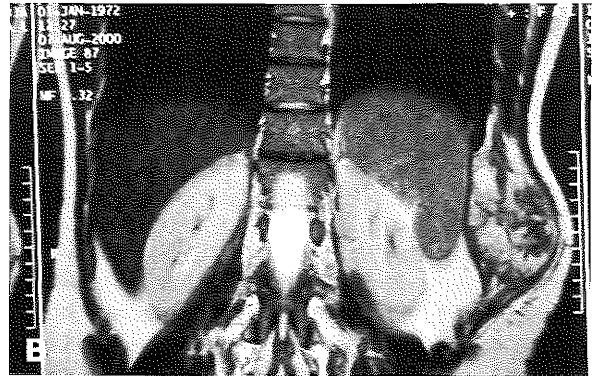
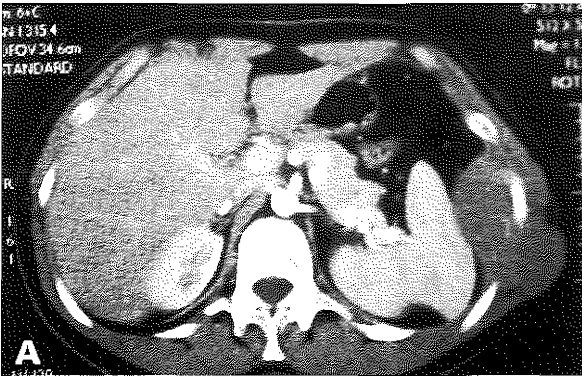
Şekil 1: Hastanın sol yandan preoperatif görünümü.

sorgusu ve özgeçmişi doğaldı. Ön-arka akciğer grafisinde sol akciğer bazalinde 10. kot laterali bir miktar destrükte eden, akciğerde indentasyon oluşturan ekstraplevral yerleşimli yumuşak doku kitlesine ait görünüm dikkat çekmekteydi. Yapılan ultrasonografik incelemede kitlenin yaklaşık 10x10 cm boyutlarında heterojen karakterde olduğu görüldü. Bilgisayarlı

tomografi ve manyetik rezonans görüntüleme ile yapılan ek çalışmalarda, 9. kot düzleminde inferiorda T12 vertebra düzlemine kadar uzanan düzgün sınırlı, interkostal kasları ve serratus anterior kaslarını içine alan, komşuluğundaki diafragma da bir miktar kalınlaşmaya sebep olduğu gözlenen 10x8x8,5 cm. boyutlarındaki kitlenin, dalağa süperolateralinden baskı yaptığı ve komşu akciğer parankiminde minimal atelektaziye yol açtığı saptandı (Şekil 2A, B). Manyetik rezonans görüntüleme ile alınan T2 ağırlıklı kesitlerde heterojen miks intensitede yoğun kontrast madde tutulumu saptandı. Kemik sintigrafisinde ise kitleye uyan lokalizasyonda perfüzyon artışı ve hiperemi mevcuttu. Mevcut bulgular doğrultusunda, gerçekleştirilen insizyonel biopsi sonucunda kitlenin nöroektodermal orjinli tümöral bir yapı içerdiği görüldü. Bunun üzerine hasta ameliyata alınarak, kitle çevre 9. ve 10. kotları da içerecek şekilde blok halinde rezekt edildi (Şekil 3). Tümörün plevra ve diafragmaya penetre olduğu görülerek, kitleye dahil olan plevra ve diafragma kısımları cerrahi eksizyon materyaline dahil edildi (Şekil 4). Kotların rezeksiyonu ile oluşan 15x20 cm.lik göğüs duvarı defekti ve 10x10

cm.lik diafragma defekti politetrafloroetilen (Gortex, W.L. Gore Co., Flagstaff, AZ, USA) ile rekonstrükte edildi. Bu prostetik materyal üzerine latissimus dorsi kas flebi split edilerek transpoze edildi. Sonrasında göğüs tüpü ve kapalı dren sistemi yerleştirildi ve cilt primer olarak kapatıldı.

Histopatolojik incelemede kesitlerde dar stoplazmalı, üniform görünümde, yoğun mitoz içeren tümör hücreleri görüldü. Damarlar çevresinde yer yer rozetler oluşturan solid paternde dizilimle karakterli bu malign tümöral gelişimde nekroz oranının düşük olduğu ve tümörün diafragmaya invaze olduğu izlendi. Çıkarılan kotlarda makroskopik olarak destrüksiyon gözlenmesine rağmen histopatolojik kesitlerde kotlarda tümör infiltrasyonunun olmadığı gözlemlendi. Yapılan immünohistokimyasal çalışmaların da yardımıyla primitif nöroektodermal tümör tanısı alan hasta postoperatif 1. ayda kemoterapi programına alındı. (vinkristin, adriamisin, siklofosamid, daktinomisin) Hastanın bir yıllık izleminde klinik ve radyolojik olarak lokal rekürrens ya da nüks saptanmadı (Şekil 5).



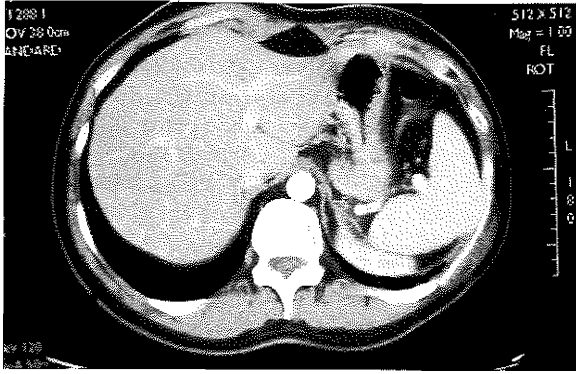
Şekil 2: Kitlenin bilgisayarlı tomografi (A) ve manyetik rezonans (B) görüntüleri.



Şekil 3: Kitlenin rezekt edildikten sonraki görünümü.



Şekil 4: Oluşan plevra ve diafragma defektinin görünümü.



Şekil 5: Postoperatif 1.yılda rekonstrükte edilen bölgenin bilgisayarlı tomografi görünümü. Dalak komşuluğunda Gortex yama dikkati çekmektedir.

TARTIŞMA

Malign göğüs duvarı tümörleri çocuk ve genç erişkin yaşta nadir olarak ortaya çıkan, primer olarak mezankimal orjinli tümörler olup, farklı davranış paternleri ve tedaviye değişken cevapları ile tanınırlar.³ Göğüs duvarında mevcut kitle ile karşılaşıldığında önerilen algoritma; en kısa sürede insizyonel biopsi ile tanı koyarak, sonrasında kitlenin uzanım ve yaygınlığını saptamak amacıyla radyografik ve ultrasonografik incelemeleri, kemik sintigrafisi ve kemik iliği aspirasyonu ile desteklemek yönündedir.³

Primer nöroektodermal tümör için genel olarak erkek dominansı olduğu belirtilmekle birlikte torakopulmoner PNET'in bayanlarda daha sık olarak gözleendiğini belirten çalışmalar da vardır. PNET için belirtilen ortalama yaş 7 iken, Askin tümöründe bu ortalamanın 14 yaş ile daha genç-erişkin yaş grubuna kaydığı söylenmektedir.⁵

Tanı sırasında plevral effüzyon veya akciğer parankiminde yer değiştirme, sıklıkla beklenen bir bulgu olsa da bizim olgumuzda bu yönde belirgin bir patolojik bulgu saptanmamıştır. Göğüs duvarında gelişen PNET'te, kot invazyonu ve kemik destrüksiyonu oranları Askin² tarafından %40 ve Fink⁶ tarafından %70 olarak bildirilmiştir. Sunulan olguda ise parsiyel olarak eksizye edilen her iki kotta da invazyon saptanmamıştır.

PNET için spesifik bir laboratuvar bulgusu olmamasına rağmen, serum LDH ve ferritin seviyelerinin yüksek bulunması beklenmektedir ki, sunulan olgunun yapılan laboratuvar incelemesi de bunu destekler yöndedir. Yirmidört saatlik idrardaki üriner katekolamin metabolitleri miktarının normal olması da nöroblastom ile ayrıncı tanıda faydalı olan diğer bir laboratuvar testidir.

Göğüs duvarı tümörleri içerisinde en sık gözlenen tümörler, Ewing sarkomu ve PNET'i içeren tipik histolojik paternli nörojenik tümörler olup, bunları rabdomyosarkom ve diğer değişken sarkomlar izlemektedir.⁴ Ewing sarkomu ve PNET'in benzer histomorfolojik özellikler içermeleri yanında, her iki

tümörün de sitogenetik çalışmalarda %90'dan fazla oranda t (11;22) gen translokasyonu taşıdığı bilinmektedir.⁴ Ewing sarkomu tipik olarak iskelet sistemini tutarken, PNET öncelikle yumuşak dokuda ortaya çıkmaktadır. Yayınlarında çocuklardaki yumuşak doku sarkomlarının %20 sinin PNET olduğu ve bu tümörün periferik nörojenik tümörler içerisinde nörofibromdan sonra ikinci en sık görülen tümör olduğu rapor edilmiştir.¹ PNET'lerin baskın olarak ortaya çıktığı lokalizasyon göğüs duvarı olup, posterior göğüs duvarı ve paraspinal bölge özellikli olarak karşılaşılan alanlardır.⁴ Torakopulmoner bölgede ortaya çıkan nöroektodermal tümörler Askin tümörü adıyla bir alt grup olarak tanımlanıp, ekstra-pulmoner lokalizasyonlu diğer PNET'lerden farklı anatomik lokalizasyonları ile ayrılırlar.² Histolojik görünümleri ile Askin tümörü diğer PNET'lere çok benzemekle birlikte tümör hücrelerinin daha küçük ve daha düzenli dizilim paternine sahip oldukları ve benzer şekilde rozet formasyonu oluşturdukları belirtilmektedir.⁵

Ewing sarkomu, nöroblastom ve PNET gibi nörojenik tümörlerin ışık mikroskopisi ile ayrıncı tanıları güç olduğundan histokimyasal, immünohistokimyasal ve sitogenetik çalışmaları gerektirir. Nöron-spesifik enolaz (NSE) ile pozitif zincir reaksiyonu Ewing sarkomunda gözlenmezken, PNET ve nöroblastomda sıklıkla pozitifdir. Periodik asit-Schiff (PAS) ise nöroblastomda negatif iken PNET ve Ewing sarkomlu olgularda pozitif sonuç vermektedir.⁴ İmmünohistokimyasal çalışmalara, PNET'lerde reaktif sonuç vermesi beklenen, vimentin, synaptophysin, Leu-7 ve beta-2 mikroglobülin de dahil edilebilir.⁵ Sunulan olguda da tanı koyulurken NSE pozitifliği ve ışık mikroskopisindeki rozet benzeri formasyon göz önüne alınmıştır.

Torakopulmoner PNET olgularında tanı sırasında %25'i aşan oranlarda akciğer ve kemik metastazı bildirilmektedir.^{3,4,7} Kemik, plevra ve epidural invazyon kötü prognoz göstergesi olup, hastalıklı 3 yıllık yaşam oranı % 40-50 olarak rapor edilmiştir.⁴

Lokal rekürrense yatkınlığı bilinen bu tümörlerde önerilen tedavi modalitesi geniş cerrahi eksizyondur. Radikal cerrahiden kaçınılan serilerde lokal nüksün %80'i aştığı bildirilmektedir.⁴ Kemoterapiye ve radyoterapiye duyarlı olan bu tümörlerde neoadjuvan kemoterapi ile kitlenin küçültülmesi daha geniş cerrahi eksizyona olanak tanıyacak ve morbiditeyi azaltacaktır. Cerrahi için genel yaklaşım, boyutlarından bağımsız olarak tümörün içerdiği tüm yapıları rezekt etmek yönündedir ki, tümöre komşu kotlar ve kaslar, altta uzanan plevra, hatta sternum ve klavikula da buna dahil edilebilir.

Geniş rezeksiyonları takip eden göğüs duvarı defektleri için tanımlanan rekonstrüksiyon seçenekleri arasında serbest tensor fasya lata flebi, serbest omentum flebi, kontralateral kot grefti ve lokal kas flepleri

tanımlanmış olsa da, bugün için en çok tercih edilen yöntem prostetik materyallerdir.³ Bu tür materyallerin, daha az cerrahi tecrübe gerektirmesi, cerrahi tekniği kolaylaştırması, operasyon süresini kısaltması ve düşük donör alan morbiditesine neden olması gibi avantajları yanında; pahalı olması, enfeksiyon ve yabancı cisim reaksiyonu riski taşıması gibi dezavantajları da vardır. Bunlar arasında da politetrafloroetilen yapısındaki Gortex, son yıllarda en fazla tercih edilen seçenek olmuştur.⁸

Cerrahi sonrası dönemde kombine kemoterapi ve radyoterapi ile rezidü tümör eradike edilmeye çalışılarak, mümkün olduğunca mikroskopik düzeydeki lenfatik ve hematojen yayılımın önüne geçilmelidir. Hastamıza postoperatif erken dönemde adjuvan kemoterapi başlanmış ve 1 yıllık takibi sırasında rekürrens saptanmamıştır.

Dr. Sühan AYHAN
57. Sokak No: 6/4
Emek 06510 ANKARA

KAYNAKLAR

1. Edith FM. Primitive neuroectodermal tumor of kidney-another enigma: A pathologic, immunohistochemical, and molecular diagnostic study. *Am. J. Surg. Path.* 21 (3); 354-59, 1997.
2. Askin FB, Rosai J, Sibley RK, et al. Malignant small cell tumor of the thoracopulmonary region in childhood: A distinctive clinicopathologic entity of uncertain histogenesis. *Cancer* 43; 2438-2451, 1979.
3. Dang NC, Siegel SE, and Philips JD. Malignant chest wall tumors in children and young adults. *J. Ped. Surg.* 34 (12); 1773-1778, 1999.
4. Jurgens H, Vcrena B, Harms D, Beck J, Brandeis W, et al. Malignant peripheral neuroectodermal tumors. A retrospective analysis of 42 patients. *Cancer* 61; 349-357, 1988.
5. Coffin CM, Dehner LP. Peripheral neurogenic tumors of the soft tissue in children and adolescents: A clinicopathologic study of 139 cases. *Ped. Pathology*, 9; 387-407, 1989.
6. Fink IJ, Kurtz DW, Cazenave L et al. Malignant thoracopulmonary small-cell (Askin) tumor. *Am. J. Radiol.* 145; 517-520, 1985.
7. Young MM. Treatment of sarcomas of the chest wall using intensive combined modality therapy. *Int. J. Onc Biol. Phys.* 16 (1); 49-57, 1989.
8. Grosfeld JL, Rescorla FJ, West KW, Vane DW, DeRosa GP, Provisor AJ. Chest wall resection and reconstruction for malignant conditions in childhood. *J. Pediatr. Surg.* 23 (7); 667-73, 1988.