

defektleri onarımındaki diğer alternatifler bir seçenek kompozit greftleri, Tenzel'in semisirküler ilerletme flebi, Cutler-Beard flebi ile elde edilen kozmetik ve fonksiyonel sonuç genellikle "switch flep" rekonstrüksiyonu ile elde edilenin altındadır. Üst gözkapağının total kayıplarında alın flebinin kullanılması mümkündür ancak dolgun bir gözkapağı kaçınılmazdır⁶. Bunlara ek olarak Hauben tarafından, tek oturumda aynı gözkapağından hazırlanan bir kas-deri transpozisyon flebi ve mukoza grefti ile gerçekleştirilen bir teknik tanımlanmıştır⁷. Bu flep tek oturumlu bir cerrahi girişimin avantajlarına sahip olmasına karşın, elde edilen gözkapağı kirpiksizdir.

Alt gözkapağının tüm katlarından yararlanarak hazırlanan rotasyon flebinin, ender görülen gözkapağı kolobomlarının tedavisinde hem kozmetik, hem de işlevsel açıdan tatmin edici sonuç veren bir teknik olduğu söylenebilir.

Dr. Sühan AYHAN
Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi
Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Anabilim Dalı
06500 Beşevler, ANKARA

PERİNEAL YERLEŞİMLİ, EPİTELİOİD MALİGN PERİFERİK SİNİR KILIFI TÜMÖRÜ: OLGU SUNUMU

Recep ANLATIÇI, Fazilet KAYASELÇUK, Turgut NOYAN, Cenk AKÇALI

Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi AD, Dermatoloji AD, Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Adana Araştırma ve Uygulama Hastanesi Patoloji AD, Genel Cerrahi AD

Sayın Editör,

Epitelioid malign periferik sinir kılıfı tümörü malign schwannomanın oldukça nadir görülen bir alt formudur.^{1,2,3,4} Malign schwannomadan farklı olarak, çoğunluğu epitelioid görünümde schwann hücrelerinden oluşmuştur.¹

Epitelioid malign periferik sinir kılıfı tümörü, kaynaklarda sınırlı sayıda olguda bildirilmiştir.^{1,2,4} Genellikle 20-50 yaşlarında ve erkeklerde daha fazla görülmektedir. Tümör çoğunlukla siyatik, tibial, peroneal, fasiyal gibi büyük çevresel sinirleri tutmaktadır.^{1,2,3} Olguların yaklaşık yarısında tanı konulduğunda başta akciğerler olmak üzere uzak metastaz saptanmaktadır.^{1,2} Biz bu çalışmada, perineal yerleşimli bir epitelioid malign periferik sinir kılıfı tümörü olgusunu sunduk.

Yaklaşık 6 aydır sağ kasıkta hızlı olarak büyüyen, pis kokulu bir kitle nedeniyle kliniğimize başvuran 38 yaşında bayan hastanın fizik muayenesinde; sağ perineal bölgede sağ labium majörü de invaze eden, 30x25x20 cm boyutlarında, üzeri ülser ve enfekte kitle mevcuttu

KAYNAKLAR

1. Mustardé J.C: Congenital Soft Tissue Deformities. *Smith's Ophthalmic Plastic and Reconstructive Surgery*, Eds: Nesi F.A., Lisman R.D., Levine M.R., 2nd edition, Mosby, St. Louis, 977, 1998.
2. Morax S., Hurlbl T.: The management of congenital malpositions of eyelids, eyes and orbits. *Eye* 2: 207, 1988.
3. Yeo L., Willshaw H.E.: Large congenital upper lid coloboma - Successful delayed conservative management. *J. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus* 34: 190, 1997.
4. Macdonald D.A., Schneider K., Della Rocca R.C., Brazzo B.G.: Childhood Disorders of the Orbit and Ocular Adnexa. *Smith's Ophthalmic Plastic and Reconstructive Surgery*, Eds: Nesi F.A., Lisman R.D., Levine M.R., 2nd edition, Mosby, St. Louis, 835, 1998.
5. Mustardé J.C: The use of flaps in the orbital region. *Plast. Reconstr. Surg.* 45: 146, 1970.
6. Kwitko G.M., Nesi F.A.: Eyelid and Ocular Adnexal Reconstruction. *Smith's Ophthalmic Plastic and Reconstructive Surgery*, Eds: Nesi F.A., Lisman R.D., Levine M.R., 2nd edition, Mosby, St. Louis, 576, 1998.
7. Hauben D.J., Tessler Z.: One-stage reconstruction of a large upper lid defect in a newborn. *Plast. Reconstr. Surg.* 83: 337, 1989.

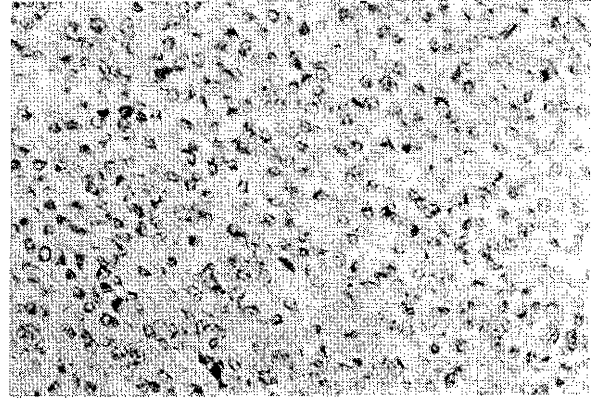
(Şekil 1). Klinik ve radyolojik olarak lenfadenopati saptanmadı. Tomografide her iki akciğerde multipl metastazla uyumlu görüntü tespit edildi. Hastanın hijyenik durumunu iyileştirmek amacıyla kitlenin rezeksiyonu planlandı.

Genel anestezi altında ameliyata alınan olguya, iskiyal kemiğin bir kısmını da kapsayacak şekilde geniş rezeksiyon uygulandı. Oluşan defekt 8x30 cm boyutlarında, aynı taraflı inferior epigastrik arter pediküllü vertikal rektus abdominus kas-deri flebi ile kapatıldı.

Kitlenin histopatolojik incelenmesinde; fibröz bağ doku septalar ile ayrılan, solid hücre grupları şeklinde gelişmiş, geniş nekroz alanları içeren tümöral lezyon izlendi. Tümörün eozinofilik sitoplazmalı, bol atipik mitoz içeren epitelyal görünümüne hücrelerden meydana geldiği görüldü (Şekil 2). İmmünohistokimyasal incelemede pansitokeratin, düz kas aktini, desmin, HMB-45 (melanoma işaretleyicisi) ile tümör hücrelerinde boyanma saptanmadı. S-100 ile fokal pozitif boyanma tespit edildi. Bu bulgularla hastaya



Şekil 1: Kitlenin ameliyat öncesi görünümü



Şekil 2: Epitelioid karakterde malign periferel sinir kılıfı tümöral hücreler. H-E X200

“epitelioid malign periferel sinir kılıfı tümörü” tanısı konuldu.

Hastada erken dönem komplikasyon oluşmadı ve kemoterapi için Onkoloji Bölümüne devredildi. Ameliyat sonrası ikinci ayda kitlenin nüks ettiği görüldü ve üçüncü ayda da hasta metastatik hastalık nedeniyle eks oldu.

Epitelioid malign periferel sinir kılıfı tümörleri (MPSKT) seyrek görülür. McMenamin ve arkadaşlarının schwannomalardaki malign değişiklikleri kapsayan 17 olguluk seride, olgulardan yalnızca dört tanesinde epitelioid MPSKT saptanmıştır.²

Epitelioid MPSKT’lerin klinik belirtileri schwannomalardaki gibi ağrılı veya ağrısız büyüyen kitlelerdir.^{1,2} Kitlenin gelişimi hızlı olup; genellikle haftalar içerisinde büyük boyutlara ulaşabilmektedir.^{1,2} Yayınlarda bildirilen en büyük tümör boyutu 9x8,5x3,5 cm iken² olgumuzdaki tümör boyutları bunun çok üzerinde olup 30x25x20 cm’dir. Tümörün makroskopik görünümü oldukça değişken olup, sarı- yeşil veya eritematöz olup genellikle yumuşak kıvamda ve nekrotiktir. Çevreden iyi sınırlı olabileceği gibi, enkapsüle veya çevre dokuya infiltre de olabilir.²

Tümörün rezeksiyonundan sonraki nüks oranı oldukça yüksek olup hastalar genellikle metastatik hastalık nedeniyle kaybedilmektedir.^{3,5} Hastaların beş yıllık yaşam süresi %5’den daha azdır.² Bu nedenle tümörün tamamen malign kabul edilip; buna göre tedavisinin planlanması uygun olur.¹

Kesin tanı için immünohistokimyasal çalışmalarda gereklidir. S-100 proteini yayınlardaki olgularda olduğu gibi bizim vakamızda da pozitif sonuç vermiştir.^{1,2,3}

Epitelioid MPSKT’nün tedavisi temel olarak erken cerrahi rezeksiyondur. Rezeksiyon ve defektin

kapatılmasından sonra kemoterapi ve radyoterapiye başlanmalıdır.⁴

Büyük çevresel sinirlerin dağılım bölgelerinde ortaya çıkan ve hızlı bir şekilde büyüyen kitlelerde ayırıcı tanıda epitelioid MPSKT düşünülmelidir. Bu tümörde tanı; temel olarak histopatolojik incelemeye ve immunohistokimyasal yöntemlere dayanmalıdır. Tümör hızla yaşamsal organlara metastaz yaptığından ve nüks oranının yüksek olması nedeniyle cerrahi rezeksiyon mümkün olabildiğince geniş tutulmalıdır.

Dr. Recep ANLATICI

Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi

Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi AD

31040, HATAY

KAYNAKLAR

1. Enzinger FM, Weiss SW, Soft tissue tumors .4 edition, Mosby Company, St Louis., s:1235-1240, 2001.
2. McMenamin ME, Fletcher CD.: Expanding the spectrum of malignant change in schwannomas: epithelioid malignant change, epithelioid malignant peripheral nerve sheath tumor, and epithelioid angiosarcoma: a study of 17 cases. Am J Surg Pathol, Jan; 25(1): 13-25, 2001.
3. Dodd LG, Scully S, Layfield LJ. Fine-needle aspiration of epithelioid malignant peripheral nerve sheath tumor (epithelioid malignant schwannoma). Diagn Cytopathol, Sep; 17(3):200-4, 1994.
4. Aydın S; Malign Periferik Sinir Kılıfı Tümörleri, Benign/ Malign Periferik Sinir Kılıfı Tümörleri ve Tümör Benzeri Proliferasyonları, İstanbul, Marmara Üniversitesi Basımevi, 55-86, 1999.
5. Jimenez-Heffernan JA, Lopez-Ferrer P, Vicandi B, Hardisson D, Gamallo C, Viguer JM.: Cytologic features of malignant peripheral nerve sheath tumor. Acta Cytol, Mar-Apr; 43(2): 175-83, 1999.