

Olgu Sunumu

Schwannoma Benzeyen Brakiyal Pleksus'un Primer Malign Tümörü

Mehmet Osman AKÇAKAYA, Burcu GÖKER, Mustafa Ömür KASIMCAN, Mustafa Kemal HAMAMCIOĞLU, Talat KIRIŞ

Liv Hospital, Nöroşirürji Kliniği, İstanbul

Brakiyal pleksus'un primer malign tümörleri, benign patolojilere kıyasla ender görülür. Bu makalede, schwannom olduğu düşünülerek opere edilen ve patoloji sonucunda sinovyal sarkom ile malign periferik sinir kılıfı tümörü arasında ayırıcı tanı yapılmakta zorlanan bir olgu sunulmuş, güncel literatür bilgisi eşliğinde tetkik, cerrahi yaklaşım ve tedavi yöntemleri tartışılmıştır.

Anahtar kelimeler: Brakiyal pleksus, malign periferik sinir kılıfı tümörü, sinovyal sarkoma

J Nervous Sys Surgery 2015; 5(3-4):86-91

Primary Malignant Tumor of the Brachial Plexus Mimicking Schwannoma

Primary malignant tumors of the brachial plexus are rarely encountered compared to the benign pathologies of the region. In this report, we present a case with a primary malignant tumor of the brachial plexus which presented difficulties in making differential diagnosis between malignant peripheral nerve sheath tumor and synovial sarcoma based on its pathology, and operated with a suggestive diagnosis of a schwannoma. The diagnostic tests, surgical approach and treatment modalities were discussed in the light of current literature.

Keywords: Brachial plexus, malignant peripheral nerve sheath tumor, synovial sarcoma

J Nervous Sys Surgery 2015; 5(3-4):86-91

Brakiyal pleksus'un primer tümörleri, bu bölgeyi etkileyen sekonder tümörlere göre oldukça enderdir. Primer tümörler genellikle benign karakterde lezyonlardır. En sık görülen benign lezyonlar nörofibrom veya schwannomdur ^(6,8,16). Brakiyal pleksus'un primer malign tümörleri, benign tümörlere kıyasla ender görülürler. Bunlar arasında malign periferik sinir kılıfı tümörleri (MPSKT) en sık primer malignite kabul edilir ^(12,14). Brakiyal pleksus elemanlarını tutan sinovyal sarkom ise, literatürde yalnızca birkaç olgu sunumu şeklinde bildirilmiş oldukça ender bir patolojidir ^(9,18,19,23). Bu maka-

lede, 23 yaşında erkek hastada ele gelen kitle ve kas güçsüzlüğü ile ortaya çıkan, radyolojik olarak schwannoma benzeyen malign brakiyal pleksus tümörü olgusu sunulmaktadır.

OLGU SUNUMU

Daha önce bilinen bir rahatsızlığı olmayan, 23 yaşında erkek hasta, sol supraklaviküler bölgede son 2-3 aydır ele gelen bir kitle ortaya çıkması ve sol kol hareketlerinde giderek artan şekilde güçsüzlük oluşması yakınmaları ile tarafımıza başvurdu. Hastanın yapılan nörolojik muayenesinde

Alındığı tarih: 26.08.2015

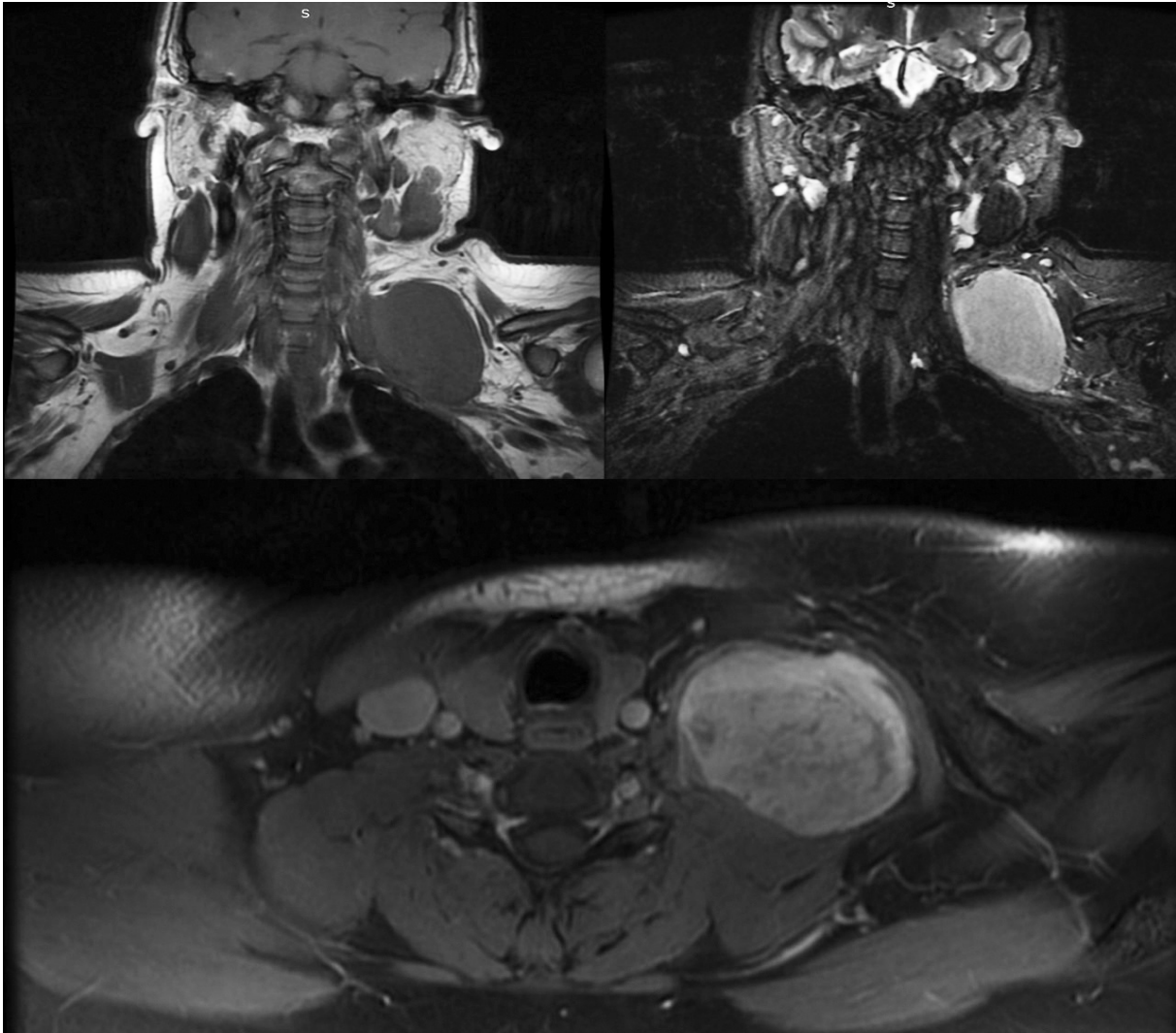
Kabul tarihi: 25.04.2016

Yazışma adresi: Uzm. Dr. Mehmet Osman Akçakaya, Liv Hospital, Nöroşirürji Kliniği, Ahmet Adnan Saygun Cad, Canan Sok, No: 5 Beşiktaş 34340 İstanbul

e-mail: moakcakaya@gmail.com

sol biceps ve deltoid kaslarının 0/5 kas gücünde olduğu, bu adalelerde aktif kasılma olmadığı ve C5-C6 dermatomlarında hipoestezi olduğu görüldü. Hastanın elektromyografi (EMG) incelemesinde sol biceps brakii ve deltoid kaslarda denervasyon bulguları ile birlikte brakiyal pleksusun üst trunkusu ve posterolateral tutulumuna ait bulgular saptandı. Hastanın brakiyal pleksusa yönelik yapılan manyetik rezonans (MR) görüntülemesinde sol tarafta sternokleidomastoid kas posteriorunda yerleşimli, sol C6 kökünden kaynaklandığı izlenimi veren, supraklaviküler alandan başlayarak

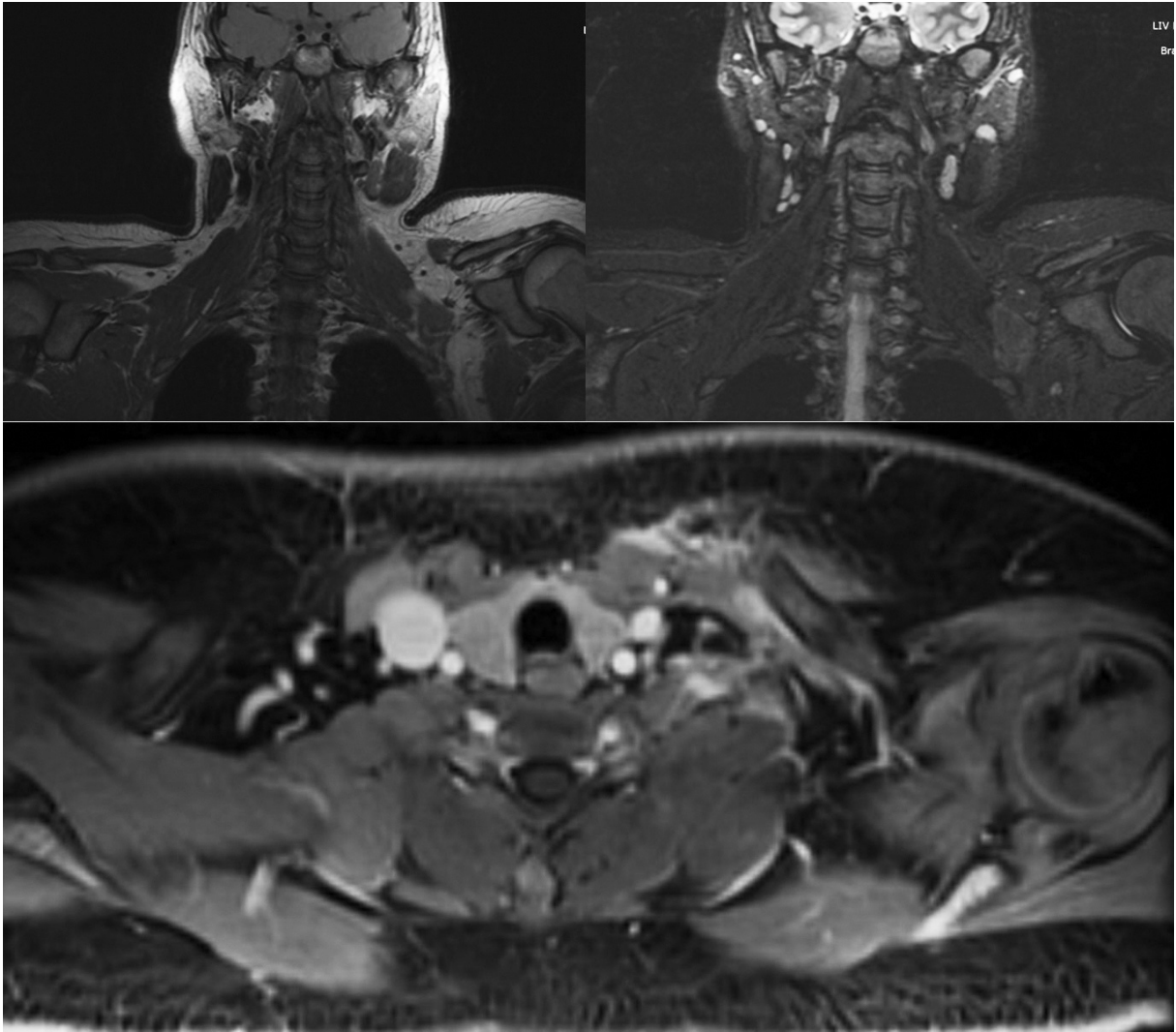
infraklaviküler alana doğru uzanım gösteren, en geniş yerinde yaklaşık 46x69x54 mm boyutlarında, T1A sekanslarda kas ile izointens görünümde, T2A sekanslarda hiperintens, postkontrast incelemelerde yoğun kontrast tutulumu gösteren, sferik formda, düzgün konturlu kitlesel lezyon izlendi. Lezyonun sol brakiyal pleksus elemanlarına üst kısımdan bası yaptığı, lezyon anterior ve posteriorunda bası altında sinir lifleri olduğu gözlemlendi (Resim 1). Radyolojik tanıda ön planda brakiyal pleksus schwannomu düşünüldü. Hastanın ameliyat edilmesine karar verildi.



Resim 1. T1A Koronal (üstte solda), T2A Koronal (üstte sağda) ve kontrastlı T1A aksiyel görüntülerde sol tarafta sternokleidomastoid kas posteriorunda yerleşimli, sol C6 kökünden kaynaklandığı izlenimi veren, supraklaviküler alandan başlayarak infraklaviküler alana doğru uzanım gösteren, en geniş yerinde yaklaşık 46x69x54 mm boyutlarında, T1A sekanslarda kas ile izointens görünümde, T2A sekanslarda hiperintens, postkontrast incelemelerde yoğun kontrast tutulumu gösteren, sferik formda, düzgün konturlu kitlesel lezyon görülmekte.

Hasta nöromonitörizasyon kontrolü altında supin pozisyonda, sol supraklaviküler mikroskobik yaklaşımla ameliyat edildi. Lezyon içine girilip, içi boşaltıldıktan sonra kılıfı çevre dokulardan, subklavian arterden ve brakiyal plexus elemanlarından sıyrılarak çıkartıldı. Yalnızca lezyonun köken aldığı C6 sinir kökü üzerinde ince bir tümör kapsülü bırakıldı. Bu sırada yapılan nöromonitörizasyon kaydında hiçbir olumsuzluk görülmedi. Cerrahi sırasında tümörün aşırı derecede vasküler olduğu ve içinin boşaltılması aşamasında kanama olduğu gözlemlendi, ancak iyi sınırlı kapsülü ve çevre dokularla ilişkisi bakı-

mından da tümörün benign bir tümörden çok da farklı olmadığı düşünüldü. Ameliyat sonrası geliş bulgularına eşdeğer nörolojik muayene bulguları olan ve bir gün süreyle serviste takip edilen hasta ertesi gün taburcu edildi. Ameliyat sonrası takiplerinde sorun yaşanmayan hastaya erken dönemde fizyoterapi başlandı. Patoloji sonucunda tümörün füziform hücreli malign tümör özelliğinde olduğu görüldü. İmmünohistokimyasal incelemede Vimentin, EMA, SMA, WT1, CD34, BCL2, p53 pozitif, CD99 negatif olan tümörün Ki-67 endeksi %15 olarak geldi. Ayırıcı tanıda MPSKT ve sinovyal sarkom düşünülen hastaya



Resim 2. Postoperatif 3. aydaki MR incelemesinde T1A Koronal (üstte solda), T2A Koronal (üstte sağda) ve kontrastlı T1A aksiyel görüntülerde postoperatif değişiklikler ve C6 sinir kökü komşuluğunda minimal kontrastlanma izlendi. Kitlenin tama yakın çıkartılmış olduğu görüldü.

moleküler translokasyon çalışması planlandı. Floresan in-situ hibridizasyon (FISH) yöntemiyle SYT (sinovyal sarkom translokasyon) t(x;18) (p11.2;q11.2) olmadığı gösterildi. Böylece ayırıcı tanıda sinovyal sarkomdan uzaklaşıldı. Hastaya ameliyat sonrası dönemde kemoterapi ve radyoterapi uygulandı. Tedavilere rağmen 3. ay kontrolünde hastanın biceps ve deltoid kas gücünün 2/5 düzeyinde olduğu görüldü. 3. ay kontrol MR incelemesinde tümör nüksü lehine belirgin bir bulgu izlenmedi (Resim 2).

TARTIŞMA

Brakiyal pleksus sıklıkla sekonder olarak, meme, akciğer apeksi, kemik tümörleri gibi başka organların malign tümörlerince tutulur. Brakiyal pleksus'un primer malign tümörleri ise enderdir ⁽¹⁰⁾. Kim ve ark.'nın ^(7,10,14,15) 226 hastalık geniş serileri bir yana konulursa, brakiyal pleksus tümörlerine ait yayınlanmış seriler olgu sunumları veya küçük vaka serileri şeklindedir. Bu verilere göre schwannom ve nörofibromlar (nörofibromlar biraz daha fazla olmak üzere) brakiyal pleksus'un en sık rastlanan primer benign tümörleridir ^(6,8,16). MPSKT tüm yumuşak doku sarkomlarının %5-10'unu oluştururlar ve brakiyal pleksus'un da en sık rastlanan primer malign tümörü olarak kabul edilirler ^(12,14). Sıklıkla yaşamın 3. ila 6. dekadları arasında rastlanan bu tümörler çok büyük oranda nörofibromatozis (NF) Tip I ile ilişkilidir. NF Tip I'de MPSKT görülme sıklığı %13-29 olarak bildirilmiştir ^(7,21). Sinovyal sarkomlar ise tüm yumuşak doku sarkomlarının %8-10'unu oluşturur ^(3,5). İsmnin aksine sinovyum ile ilişkisi olmayan bu tümörler pluripotent mezenkimal hücrelerden köken alırlar ⁽¹⁸⁾. Baş ve boyun bölgesini tutan sinovyal sarkomların görülme oranı ise %0.01'dir ⁽¹¹⁾. Sıklıkla yaşamın 2. ve 3. dekadlarında görülür ⁽⁹⁾. Brakiyal pleksus kaynaklı olduğu bildirilmiş literatürdeki sinovyal sarkom olgusu sayısı yalnızca 4'tür ^(9,18,19,23).

MPSKT ve sinovyal sarkomlar patolojik ince-

lemelerde birbirine benzemektedirler. İki tümör arasında immünohistokimyasal ve histolojik olarak en temel farklar; sinovyal sarkomda EMA pozitifliği olması, kalsifikasyon görülebilmesi ancak bunların MPKST'de görülmemesidir ⁽¹⁹⁾. Sitogenetik olarak 18. kromozom ile X kromozomu arasındaki translokasyon (tx;18) (p11.2;q11.2) sinovyal sarkom olgularının %90'ında görülmektedir ^(9,18,19). Her ne kadar olgumuzda EMA pozitifliği sinovyal sarkom tanısını desteklese de sitogenetik incelemeler bizi bu tanıdan uzaklaştırmıştır. Ancak her iki tümörün de prognozunun çok iyi olmadığı bilinmektedir. Sinovyal sarkom için 5 ve 10 yıllık sağkalım oranları sırasıyla %24-68 ve %11-56 arasında değişmektedir ⁽¹⁹⁾. Aynı oranlar MPSKT için %45 ve %30 olarak bildirilmiştir ⁽²²⁾. Hematojen yayılım tüm yumuşak doku sarkomlarında olduğu gibi sinovyal sarkom ve MPSKT'de de görülür, ancak lenf nodu tutulumu yalnızca sinovyal sarkoma özgüdür ⁽⁹⁾. Diğer sarkomların aksine sinovyal sarkomun kemoterapiye duyarlı olması da bir başka önemli özelliktir ⁽⁹⁾. MPSKT'de kemoterapi ve radyoterapinin sağkalıma etkisi kısıtlıdır ⁽²²⁾. Sağkalımı belirleyen en önemli faktörün total rezeksiyon olduğu belirtilmektedir ⁽²²⁾. Ancak çoğu kez bu tümörlerin sinir dokusuna diffüz infiltrasyonu nedeniyle total çıkartılması olası olmamakta, nörolojik fonksiyonu koruyarak subtotal rezeksiyon hedeflenmesi önerilmektedir ⁽¹⁰⁾. Tümör sınırları temiz olmayan ve tümör çapı 5 cm'in üzerinde olan olgularda radyoterapi kesinlikle önerilmektedir ⁽¹⁸⁾. Ayrıca tümör büyüklüğünün 5 cm'in üzerinde olması, ileri yaş, metastaz ve histolojik incelemede az diferansiye tümör varlığı kötü prognoz göstergeleri olarak kabul edilmektedir ⁽¹⁸⁾. Olgumuzda, benign bir patoloji düşünülerek nörolojik fonksiyonların korunması hedeflenmiştir. Bu nedenle, C6 sinir kökü üzerinde küçük bir rezidü halinde tümör kapsülü bırakılmıştır. Ameliyat sonrası bu nedenle ve tümör büyüklüğünün de 5 cm'in üzerinde olması nedeniyle radyoterapi uygulanmıştır. Ayrıca, hastada saptanan sinovyal sarkoma ait

özellikler nedeniyle yararlı olacağı düşünülerek kemoterapi de uygulanmıştır.

Brakial pleksus tümörlerinin radyolojik olarak değerlendirilmesi için en üstün yöntem MR'dır. Hem sinovyal sarkom hem de MPSKT, schwannom ve nörofibromlara benzer MR görüntüleme karakteristikleri sergiler. T1- ağırlıklı incelemelerde kas ile izointens, T2-ağırlıklı incelemelerde hiperintens görünen, iyi sınırlı bu lezyonların yoğun homojen kontrast tutması tipik özellikleridir ^(9,22). Bu bakımdan, malign tümörlerin nörofibrom veya schwannom olduğu düşünülerek opere edilmesi olasıdır ⁽⁹⁾. Olgumuzda da benzer radyolojik özellikler görülmesi nedeniyle ve daha sık rastlanan bir patoloji olması dolayısıyla, ayırıcı tanıda ön planda schwannom akla geldi. Ancak geriye dönük olarak bakıldığında, hastalığın semptomlarının ortaya çıkış süresinin kısalığı nedeniyle hastaya preoperatif daha detaylı incelemeler yapılabileceği düşünüldü.

Bu gibi olgularda, florodeoksiglikoz pozitron emisyon tomografisi (FDG-PET) tetkiki yapılması tümörün derecesi hakkında fikir verebilir ⁽²²⁾. Böyle olgularda tanı biyopsi ile de doğrulandıktan sonra total rezeksiyon amaçlanabilir. Spiliopoulos ve Williams, bu şekilde tetkik edilerek preoperatif olarak MPSKT tanısı doğrulanmış bir olguda radikal rezeksiyon hedeflemişler, tümörü üst trunkus elemanları ile birlikte radikal olarak çıkartmışlar ve sural sinir greftleri ile birlikte nörotizasyon da uygulayarak uzun dönem takipte kemoterapi uygulamaksızın yalnızca radyoterapi ile hastalık kontrolü sağlamışlardır. Aynı zamanda 20 aylık süreçte brakial pleksusun üst trunkusundan innerve edilen kaslarda da hastanın tama yakın güce yine ulaştığını bildirmişlerdir ⁽²²⁾. Her ne kadar literatürdeki brakial pleksus travma serilerinde, üst trunkusa yönelik sinir grefti uygulamalarının alt trunkusa yönelik olanlara kıyasla fonksiyonel sonuçlar bakımından daha yüz güldürücü olduğu bilirse de ^(4,13,17,20) hastaları uzun bir rehabilitasyon

ve iyileşme sürecinin beklediği ve fonksiyonel sonuçların da hasta açısından tatmin edici olmayabileceği bilinmektedir ^(1,2). Tüm tedavilere rağmen, ortalama sağ kalım süresinin 3.5 yıl olduğu bilinen brakial pleksus MPSKT gibi bir patoloji için hastaya bu derece komplike bir girişim uygulamanın ne kadar akılcı olduğunu bilmiyoruz. Buna karşın, benign bir patoloji olduğunu düşünerek hastanın yaşam kalitesini koruma amaçlı uyguladığımız cerrahi yaklaşımın, yani C6 sinir kökü üzerinde küçük bir rezidü tümör kapsülü bırakmamızın, hastanın kısa dönemde gerçekleşen fonksiyonel iyileşmesine katkıda bulunduğu düşüncesindeyiz.

KAYNAKLAR

1. **Ahmed-Labib M, Golan JD, Jacques L.** Functional outcome of brachial plexus reconstruction after trauma. *Neurosurgery* 2007;61:1016-23. <http://dx.doi.org/10.1227/01.neu.0000303197.87672.31>
2. **Aras Y, Aydoseli A, Sabancı PA, Akçakaya MO, Alkır G, Imer M.** Functional outcomes after treatment of traumatic brachial plexus injuries: clinical study. *Ulus Travma Acil Cerrahi Derg* 2013;19:521-8. <http://dx.doi.org/10.5505/tjtes.2013.48107>
3. **Batsakis JG, Nishiyama RH, Sullinger GD.** Synovial sarcoma of the neck. *Arch Otolaryngol* 1967;85:327-31. <http://dx.doi.org/10.1001/archotol.1967.00760040329016>
4. **Belzberg AJ, Dorsi MJ, Storm PB, Moriarity JL.** Surgical repair of brachial plexus injury: a multinational survey of experienced peripheral nerve surgeons. *J Neurosurg* 2004;101:365-76. <http://dx.doi.org/10.3171/jns.2004.101.3.0365>
5. **Carillo R, Rodriguez-Peralto JL, Batsakis JG.** Synovial sarcomas of the head and neck. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1992;101:367-70. <http://dx.doi.org/10.1177/000348949210100415>
6. **Dart LH Jr, MacCarthy CS, Love JG, Dockerty MB.** Neoplasms of the brachial plexus. *Minn Med* 1970;53:955-64.
7. **Das S, Ganju A, Tiel RL, Kline DG.** Tumors of the brachial plexus. *Neurosurg Focus* 2007;22:E26. <http://dx.doi.org/10.3171/foc.2007.22.6.27>
8. **Filler AG, Kliot M, Howe FA, Hayes CE, Saunders DE, Goodkin R et al.** Application of magnetic resonance neurography in the evaluation of patients with peripheral nerve pathology. *J Neurosurg* 1996;85:299-309. <http://dx.doi.org/10.3171/jns.1996.85.2.0299>
9. **Ghiya AV, Ketkar MN, Patankar S, Kothari S.** A rare case of synovial sarcoma involving the brachial plexus. *Indian J Surg Oncol* 2011;2:24-6. <http://dx.doi.org/10.1007/s13193-011-0075-5>
10. **Go MH, Kim SH, Cho KH.** Brachial plexus tumors in

- a consecutive series of twenty patients. *J Korean Neurosurg Soc* 2012;52:138-43.
<http://dx.doi.org/10.3340/jkns.2012.52.2.138>
11. Harb WJ, Luna MA, Patel SR, Ballo MT, Roberts DB, Sturgis EM. Survival in patients with synovial sarcoma of the head and neck: association with tumor location, size and extension. *Head Neck* 2007;29:731-40.
<http://dx.doi.org/10.1002/hed.20564>
12. Huang JH, Zaghloul K, Zager EL. Surgical management of brachial plexus region tumors. *Surg Neurol* 2004;61:372-8.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.surneu.2003.08.006>
13. Kim DH, Cho Y, Tiel RL, Kline DG. Outcomes of surgery in 1019 brachial plexus lesions treated at Louisiana State University Health Sciences Center. *J Neurosurg* 2003;98:1005-16.
<http://dx.doi.org/10.3171/jns.2003.98.5.1005>
14. Kim DH, Murovic JA, Tiel RL, Moes G, Kline DG. A series of 397 peripheral neural sheath tumors: 30-year experience at Louisiana State University Health Sciences Center. *J Neurosurg* 2005;102:246-55.
<http://dx.doi.org/10.3171/jns.2005.102.2.0246>
15. Kim DH, Murovic JA, Tiel RL, Moes G, Kline DG. A series of 146 peripheral non-neural sheath nerve tumors: 30-year experience at Louisiana State University Health Sciences Center. *J Neurosurg* 2005;102:256-66.
<http://dx.doi.org/10.3171/jns.2005.102.2.0256>
16. Lusk MD, Kline DG, Garcia CA. Tumors of the brachial plexus. *Neurosurgery* 1987;21:439-53.
<http://dx.doi.org/10.1227/00006123-198710000-00001>
17. Malessy M, De Ruiter G, De Boer K, Thomeer R. Evaluation of suprascapular nerve neurotization after nerve graft or transfer in the treatment of brachial plexus traction lesions. *J Neurosurg* 2004;101:377-89.
<http://dx.doi.org/10.3171/jns.2004.101.3.0377>
18. Naphade PS, Desai MS, Shah RM, Raut AA. Synovial sarcoma of cervical intervertebral foramen: A rare cause of brachial plexus weakness. *Neurol India* 2011; 59:783-5.
<http://dx.doi.org/10.4103/0028-3886.86575>
19. Pirouzmand F, Kommaraju K, Craddock KJ, Howarth D. Synovial sarcoma of the brachial plexus: Case report. *Neurosurgery* 2012;70:1329-33.
<http://dx.doi.org/10.1227/NEU.0b013e31822e0e35>
20. Rochkind S, Alon M. Microsurgical management of old injuries of the peripheral nerve and brachial plexus. *J Reconstr Microsurg* 2000;16:541-6.
<http://dx.doi.org/10.1055/s-2000-8392>
21. Siquera MG, Martins RJ, Teixeira MJ. Management of brachial plexus region tumors and tumor-like conditions: relevant diagnostic and surgical features in a consecutive series of eighteen patients. *Acta Neurochir (Wien)* 2009;151:1089-98.
<http://dx.doi.org/10.1007/s00701-009-0380-8>
22. Spiliopoulos K, Williams Z. Brachial plexus reconstruction following resection of a malignant peripheral nerve sheath tumor: Case report. *Neurosurgery* 2011; 69:245-50.
23. Tacconi L, Thom M, Thomas DG. Primary monophasic synovial sarcoma of the brachial plexus: report of a case and review of the literature. *Clin Neurol Neurosurg* 1996;98:249.
[http://dx.doi.org/10.1016/0303-8467\(96\)00020-0](http://dx.doi.org/10.1016/0303-8467(96)00020-0)