

# Intradural Ekstramedüller Melanotik Schwannom: Olgu Sunumu

*Intradural Extramedullary Melanotic Schwannoma: case Report*

Erhan Türkoğlu, Erdal Reşit Yılmaz, Hayri Kertmen, Habibullah Dolgun, Zeki Şekerci

S. B. Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi 1.Beyin ve Sinir Cerrahi Kliniği,

Melanotik schwannom nöroektodermal orjinli olup, schwann hücre stoplazmasının melanotik pigmentasyonu ile karakterizedir. Genellikle benign, yavaş büyüyen, kapsüllü ve nadir lezyonlardır. Bu çalışmada, iki aylık bel ve bacak ağrısı yakınması ile başvuran, nörolojik muayenesinde bilateral ayak dorsofleksiyonu +4/5 motor kuvvetinde ve sol L5 dermatomunda hipoestezi olup lomber manyetik rezonans incelemesinde L4-L5 intradural ekstramedüller yerleşim gösteren kitle lezyonu saptanan 41 yaşında erkek hasta sunulmuştur. Embryolojik gelişim esnasında nöral krestten göç eden hücreler melanositlere ve schwann hücrelerine dönüştüğü bilinmektedir. Tümoral dönüşüm gösteren schwann hücrelerinin melanin sentezleme özelliği kazandığına inanılmaktadır. Nadir görülen bu olgu ve manyetik rezonans görüntülemenin kesin ve erken tanıdaki önemi literatürler ışığında tartışılmıştır. Subtotal eksizyon yapılan olgulara radyoterapinin de kombine edilmesi önerilmektedir.

Anahtar Kelimeler: **Malign melanom, Melanom, Radyoterapi, Schwannom,**

Melanotic schwannomas are tumors of neural crest cells origin, characterized by cytoplasmic deposition of melanin. These tumors are rare and generally considered benign, capsulated. A 41-year old man presented with low-back and leg pain for two months. On neurological examination; his foot dorsoflexion muscle strength was +4/5 (5/5) bilaterally and he had hemihypoesthesia on left L5 level. His magnetic resonance imaging scan revealed an intradural extramedullary lesion at the level of L4-L5. It is generally believed that, both schwann cells and melanocytes are derived from migrating neural crest cells. Perhaps schwann cells were changed to tumor have ability for synthesizing melanin. The rarity of this entity and the relevance of magnetic resonance imaging in the accurate and early diagnosis is discussed under the view of the literature. Radiotherapy may be necessary for subtotal resected tumor.

Key Words: **Malignant melanoma, Melanoma, Radiotherapy, Schwannoma,**

Schwannomlar; differansiye neoplastik schwann hücrelerinden köken alan soliter, benign, yavaş büyüyen, kapsüllü neoplazmlardır (1,2). Nöroektodermal orjinli olup, schwann hücre stoplazmasının melanotik pigmentasyonu ile karakterizedir (3). Primer melanotik schwannomlar son derece nadir gözlenen yumuşak doku tümörleridir ve tüm periferik sinir kılıfı tümörlerinin %1 den daha azını oluştururlar (2,4,5). Non-psammomatöz ve Carney sendromunun bir varyantı olan psammomatöz olmak üzere iki alt tipi

mevcuttur. Non-psammomatöz tipte olanlar daha çok sporadiktir ve en sık görülme yaşı 3-4 dekalardır. Prognozları daha kötü olup, metastaz daha sıktır (1,5,7). Bu tümörler %47.2 lumbosakral, %30.5 torakal ve %22.2 oranında da servikal bölgede yerleşirler(7).

Bu çalışmada, lomber intradural ekstramedüller yerleşimli primer melanotik schwannom olgusu sunulmuş olup, cerrahi tedavinin prognostik önemi, lezyon lokalizasyonu ve ayırıcı tanı literatürler ışığında tartışılmıştır.

Başvuru tarihi: 07.01.2008 • Kabul tarihi: 08.12.2008

İletişim

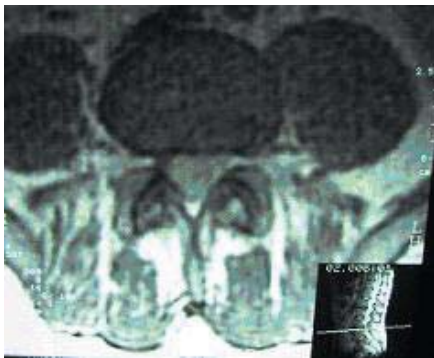
Dr. Erhan Türkoğlu  
S. B. Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi  
1.Beyin ve Sinir Cerrahi Kliniği, Ankara  
Tel : (312) 317 05 05  
E-posta adresi : drmet122@yahoo.com

## Olgu Sunumu

41 yaşında erkek hasta, son 2 aydır artış gösteren bel ve sol bacakta daha fazla olmak üzere her iki bacak ağrısı, sol bacakta uyuşukluk şikayetleri ile kliniğimize başvurdu. Hastanın yapılan sistemik muayenesi normal olup, nörokutanöz lezyonlara rastlanmadı. Nörolojik muayenesinde bilateral ayak bilek dorsofleksiyon +4/5 motor kuvvetinde, sol L5 dermatomunda hipostezi mevcuttu. Kontrastlı manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG) L4-L5 lokalizasyonunda intradural ekstremedüller yerle-



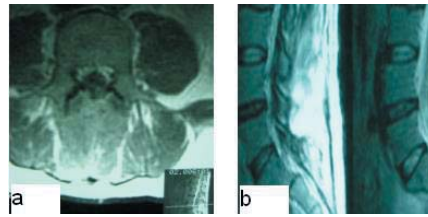
Şekil 1. Sagittal post-gadolinium T2-ağırlıklı MR görüntülemesinde iyi sınırlı, hipointens kitle görünümü izlenmektedir.



Şekil 2. Aksiyel post-gadolinium T1-ağırlıklı MR görüntülemesinde L4 sinir kökü düzeyinde hiperintens, iyi sınırlı tümöral kitle izlenmektedir. İntadural ekstremedüller yerleşimli kitlenin sol intervertebral forameni genişlettiği görülmektedir.



Şekil 3. Kahverenkli sitoplazmik granüller (melanin) içeren spindle hücreleri görülmekte (hematoksilin, phloksin ve safran boyası, x4)



Şekil 4. Postoperatif 2. yılda yapılan kontrastlı sagittal (a) ve aksiyal (b) MR görüntülemelerde nüks kitle lezyonu izlenmemektedir

şimli, belirgin kontrast tutulumu gösteren, 3.3x2.3 cm boyutlarında kitle lezyonu saptandı (Şekil 1 ve 2). Hastaya spinal tümör ön tanısıyla cerrahi tedavi planlandı. Genel anestezi altında L4-L5 total laminektomiye takibeni intradural ekstremedüller yerleşimli, kapsüllü, koyu kahverenkli, sol L5 sinir kılıfından köken alan kitle mikroskopik total çıkarıldı. Patolojik incelemesinde melanin granülleri içeren işsi hücreler ve yer yer nekroz odakları gözlemlendi (Şekil 3). İmmünohistokimyasal incelemede kuvvetli S 100 protein ve HMB 45 pozitifliği mevcuttu. Postoperatif dönemde şikayetleri ve nörolojik bulguları düzelen hastanın 2 yıllık izleminde lokal nüks ve metastaz saptanmadı (Şekil 4a-b).

## Tartışma

İlk 1932 yılında Miller tarafından bildirilen torasik sempatik gangliyondan kaynaklanan bir olguda

tanımlanmıştır (1,8). Miksoma (kalp, deri ve meme), mukokütanöz pigmentasyon ve pitüiter adenom (akromegali, cushing sendromu) triadından oluşan Carney sendromunun bir komponenti olarak tanımlanmıştır. Carney sendromlu olguların %55'ini oluşturur (4,5,6,9,10,11). Embriyolojik gelişim esnasında nöral krestten göç eden hücrelerin melanositlere ve schwann hücrelerine dönüştüğü bilinmektedir (1,12,13). Tümöral dönüşüm gösteren schwann hücrelerinin melanin sentezleme özelliği kazandığına inanılmaktadır(4,6,14). Melanotik schwannomların non-psammomatöz ve psammomatöz olmak üzere iki alt tipi vardır (4,9,15,16,17). Parotis bezi, retroperitoneal bölge, trakea, pankreas, mide, özefagus duvarı, oral kavite, kalp, yumuşak dokular, orbital kavite, koroid pleksus, akustik sinir ve sempatik ganglionlarda gözlemlenir (2,5,15-18). En sık olarak posterior spinal sinir köklerinden kaynaklanırlar(19). Bunlar içerisinde melanotik schwannomlar nadir görülmekte olup, literatürde 80 kadar melanotik schwannom olgusu sunulmuştur(1,5,13). Ayırıcı tanıda; primer veya metastatik malign melanom, leptomeningeal melanositom, pigmente nörofibrom ve schwannomlar akla gelmelidir(1,6). MRG T1-ağırlıklı kesitlerde, yüksek oranda melanin içerdiklerinden dolayı, basit schwannomlara göre daha hiperintens izlenirler. Homojen kontrast tutulumu yaygındır (20). İntervertebral foramenlerde erken dönemde erozyona neden olarak T2-ağırlıklı kesitlerde hiperintensiteye neden olurlar. Ancak kesin olarak melanotik schwannom ile standart schwannomu ayırabilecek bir görüntüleme tekniği bulunmamaktadır (11,21). Sporadik melanotik schwannomlar 3 ve 4. dekatlarda sık gözlenir. Sporadik olguların prognozu daha kötü-

dür (7). Zhang ve arkadaşlarının yayınladığı çalışmada tümörlerin %10,2'nunda malign transformasyon gözlenmiş, total rezeksiyonu takiben %18.2 oranında nüks, %9.1'inde metastaz bildirmişlerdir (6,13). Carlo ve arkadaşları 2 yıllık takip sonrasında tümörün daha

agresif şekilde nüks ettiğini ve seeding yoluyla spinal korda metastaz yaptığını bildirmişler, bu hastalara radyoterapiyi önermişlerdir (2).

Sonuç olarak, melanotik schwannomlar nadir görülen tümörler olup, cerrahi tedavide nörolojik

defiste yol açmayacak şekilde mikroskopik total eksizyon prognoz açısından önemlidir. Subtotal eksizyon yapılan hastalarda tedaviye radyoterapinin de kombine edilmesi önerilmektedir (1,7,11,18).

#### KAYNAKLAR

1. Er U, Kazancı A, Eyriparmak T, Yigitkanlı K, Senveli E: Melanotic schwannoma. *J Clin Neurosci* 2007;14:676-678
2. Santaguida C, Sabbagh AJ, Guidot MC, Del Maestro RF: Aggressive intramedullary melanotic schwannoma. *Neurosurgery* 2004;55(6): 1430-1434.
3. Bird CC, Willis RA: The histogenesis of pigmented neurofibromas. *J Pathol* 1969; 97: 631-637.
4. Carney JA, Stratakis CA: Epithelioid blue nevus and psammomatous melanotic schwannoma. *Semin Diag. Pathol* 1998;15(3): 216-24.
5. Tawk RG, Fenstermaker RA: Melanotic schwannoma with drop metastases to the caudal spine and high expression of CD 117(c-kit). *J Neurooncol* 2005;71(2): 151-156.
6. Carney JA: Psammomatous melanotic schwannoma. A distinctive, heritable tumor with special associations, including cardiac myxoma and the Cushing syndrome. *Am J Surg Pathol* 1990;14: 206-222.
7. Goasgen O, Boucher E, Pouit B, Soulard R, Pernot P: Melanotic schwannoma, a tumor with a unpredictable prognosis: Case report and review of the literature. *Neurochirurgie* 2003; 49: 31-38.
8. Miller WG: Malignant melanotic tumor of ganglion cells arising from the thoracic sympathetic ganglion. *J Pathol* 1932; 35: 351-357.
9. Abbott AE, Murray GF: Melanotic schwannoma of sympathetic ganglia. Pathologic and clinical characteristics. *Ann Thoracic Surg* 1990; 49(6):1006-8.
10. Carney JA: The Carney complex myxomas, spotty pigmentation, endocrine overactivity, and schwannomas. *Dermatol Clin* 1995;13: 19-26.
11. Peltier J, Page C, Toussaint P, Bruniau A, Desenclos C, Le Gars D: Melanocytic schwannomas: Report of three cases. *Neurochirurgie* 2005 ;51:183-189.
12. Wetson JA: The migration and differentiation of neural crest cells. *Adv Morphogenesis* 1970;8:41-42.
13. Zhang Hang-Yong, Yang Guang Hua, Zhnag Yuan-Hnag: Clinicopathological, immunohistochemical, and ultrastructural study of 13 case with melanotic schwannoma. *Chin Med J* 2005 118:1451-1461.
14. Killen RM, Davy CL, Bauserman SC: Melanocytic schwannoma. *Cancer* 1998;62: 174-183.
15. Martin Reay D.G: Psammomatous melanotic schwannoma. *Am J Clin Pathol* 1991;95(4): 484-489.
16. McGavran WL, Sybert GW, Ballinger WE: Melanotic Schwannoma. *Neurosurgery* 1978;2(1): 47-51.
17. Utiger CA: Psammomatous melanotic schwannoma: A new cutaneous marker for Carney's complex. *Arch Dermatol* 1993;129(2): 202-204.
18. Mennemeyer RP, Bockus D. Melanotic schwannoma: Clinical and ultrastructural studies three cases with evidence of intracellular melanin synthesis. *Am J Surg Pathol* 1979;3(1):3-10.
19. Marchese MJ, McDonald JV: Intramedullary melanotic schwannoma of the cervical spinal cord: Report of a case. *Surg Neurol* 1990;33: 353-355.
20. Liessi G, Barbazza R, Sartori F, Sarbadin P, Scapenillo A: CT and MR imaging of melanocytic schwannomas: Report of three cases. *Eur J Radiol* 1990;11: 138-142.
21. Lecam-savin C, Gontier MF, Martin A, Sevestre H, Cordonnier C, Samadja A: Spinal melanocytic schwannomas with malignant course: Microscopic and ultrastructural study of a case. *Arch Anat Cytol Pathol* 1995; 43: 160-163.