

KEMİĞİN PRİMER MALİGN FİBRÖZ HİSTİOSİTOMN
BİR OLGU BİLDİRİSİ (*)

Kâmil GÜRSU **
Gülçin ERSEVEN ***
Talat KAYAKIRAN ****

Kemiğin malign fibröz histiositomu seyrek olarak görülür. Olgumuz 50 yaşında bir erkek hastadır. Femur metafizde lokalize olan tümör yaş, radyolojik görünüm ve klinik gidiş bakımından literatüre uyum göstermektedir.

Kemiğin primer malign fibröz histiositom'u, ilk olarak SPANIER ve ark. (8) tarafından 1975 yılında yayımlandı.

Seyrek görülen bir tümördür. SPANIER ve ark. (8) 400 primer kemik tümörü içinde 8 malign fibröz histiositom saptamışlardır. DAHLIN ve ark. (1) 962 osteosarkom ve 158 fibrosarkom olgusu arasında 35 malign fibröz histiositomun bulunduğunu bildirmektedirler.

En sık 5. ve 8. dekadlar arasında görülür (1,5,8). Literatürde bildirilen en genç hasta 6 (1), en yaşlı hasta 86 yaşındadır (2).

SPANIER ve ark. (7) 11 olgunun 4'ünün erkek 7'sinin kadın, WEISS ve ENZINGER (9) 111 hastadan DAHLIN ve ark. (1) 35 hastanın 20'sinin erkek 15'inin bildirmişlerdir.

Kemiğin primer malign fibröz histiositom'u radius ve ulna gibi uzun kemiklerde görülmesine karşın patella, vertebra, frontal kemik, maxilla, mandibula gibi yassı kemiklerde de lokalize olabilir.

Lezyonlar genellikle uzun kemiklerin metafiz ve metafize yakın bölgelerinde lokalize olurlar (1,5,7,9).

* IV. Ulusal Kanser Kongresinde bildirilmiştir.

** İst. Üniv. Diş Hekimliği Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı

*** İst. Üniv. Diş Hekimliği Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Doç. Dr.

**** Baltalimanı Kemik Hast. Hastanesi, Op. Dr.

En önemli klinik bulgu ağrıdır. Bunun için 1 hafta ile 36 ay arasında değişen süreler bildirilmektedir (1,2,5,8).

Literatürde infarkt (2,9), dev hücreli kemik tümörü, fibröz displazi (9), paget hastalığı, radyasyon tedavisi (9.1) ve encondrom (5.9) ile ilişkili olarak gelişen olgular bulunmaktadır.

Radyolojik olarak uzun kemiklerin metafiz ya da metafize yakın kesimlerinde çevresi düzensiz litik alanlar saptanır (2, ların bir bölümünde patolojik fraktür meydana gelebilir (2,5,8). tal reaksiyon patolojik kırıkla ilişkilidir (5,8).

Kemiğin primer malign fibröz histiositom'u yumuşak dokuların malign fibröz histiositom'unun mikroskopik özelliklerini taşır (8).

Makroskopik olarak değişik alanlar içerir. Sarı-kahverenkli kesimler yanısıra nekroz bulunabilir. Kıvamları yumuşak ya da katıdır (1,8).

Mikroskopileri değişik hücre tiplerinden oluşmaktadır (1,2, 7,8) :

Tümör hücrelerinin bir bölümü hiperkromatik çekirdekli ve fusiform biçimlidir, ötekiler 1-2 eosinofilik nukleolus içeren kromatinden fakir çekirdekli ve geniş köpüklü sitoplazmalıdır. Fibroblastik hücreler yoğun storiform yapılar oluşturur. Arada dağınık durumda tek ya da çok çekirdekli ince granüler eozinofilik sitoplazmalı atipik dev hücreler, osteoklastlara ve Toutton dev hücrelerine benzeyen benign görünümlü dev hücreleri saptanır.

Bu görünüm aynı lezyonun değişik alanlarında ve değişik lezyonlarda farklılıklar lardan biri ön planda olabilir ya da iki komponentin eşit miktarını içerir. Atipik mitozlar sıktır.

Olguların çoğunda dağınık durumda lenfosit, eozinofil polimorflar ve plazma hücrelerine rastlanır (1,2,7,9).

Tedavilerinde cerrahi yöntemlerden yararlanılır. yüklüğüne ve lokalizasyonuna göre geniş olarak eksizyon, amputasyon ya da dezartikülasyon uygulanır (1,4,8,9). temlerin yanı sıra adjuvan kemoterapi önerilmektedir (1,2,4).

Metastazlar sıklıkla akciğerlere, olmaktadır (5,7,8,9). pan olgular bildirilmektedir (8).

Literatürde tedavi edilen hastaların ortalama yaşam süreleri çok değişik olarak verilmektedir. Bazı yazarlar ortalama survi olarak 6 -

24 ay vermelerine üzerinde olduğunu bildirmektedirler (1,9).

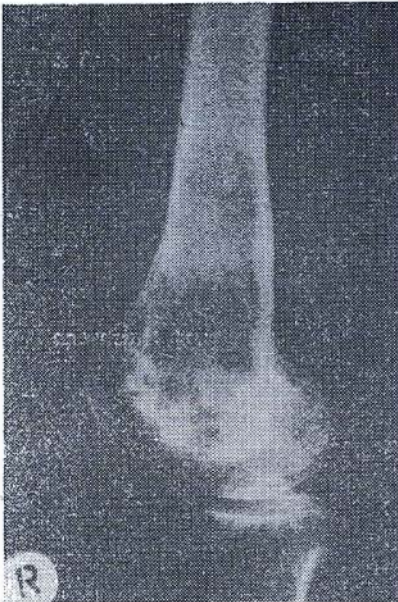
Ayırıcı tanıda radyolojik olarak epifiz ve metafizi tutan osteolitik tipte osteosarkom. Mikroskopileri değişik alanlar içerdiği için; ileri derecede atipik osteosarkom, az diferansiye osteosarkom, rabdomyosarkom, leiomyosarkom ve liposarkomlar göz önünde bulundurulmalıdır (1,3,7).

DAHLIN ve ark. (1) kendi olgularında soluk granüler sitoplazmalı dev hücrelerin leiomyosarkom ve rabdomyosarkom'un benzer görülüşünü bildirmişlerdir.

OLGU BİLDİRİSİ :

50 yaşındaki erkek hasta. Sağ dizinde 7 ay önce başlayan ağrı ve şiş nedeniyle 28.5.1980 de Baltalimanı Kemik Hastalıkları Hastanesine başvurdu.

Klinik muayenede genel durumu ve sistemik bulguları doğaldı. Lokal muayenesinde sağ üst bacak alt bölümünde sert kıvamlı belirgin şişlik vardı. Şişlik üzerinde yoğun venöz dolgunluk saptandı. Hasta zor yürümekteydi ve diz hareketleri kısıtlıydı.



Resim : 1 — Sağ femur alt metafizer bölgede litik alan ve yumuşak dokuda opasite görülmektedir.

Radyolojik olarak sağ femur alt metafizer yarısına kadar inen ve iç kondile uzanan litik bir alan görüldü. Korteks incelmış, bazı yerlerde destrüksiyona uğramıştı. Belirgin bir ekspansiyon yoktu. Bölgenin yumuşak dokularında opasite artışı saptandı (Resim 1). Radyolojik tanı osteolitik tipte bir osteosarkomu düşündürdü. Akciğerlerde patolojik bir bulguya rastlanmadı.

Laboratuvar bulguları : Sedimentasyon 1 saat 85 mm. 2 saatte 180 mm. Lökosit 6000,

2.6.1981 tarihinde rildiğinde bir kavite halini almış kemik içinde, kolayca parçalanabilen yumuşak tümöral oluşumla karşılaşıldı. Alınan biopsi Dişhekimliği Fakültesi Patoloji Kürsüsü ve Özel bir laboratuvara gönderildi.

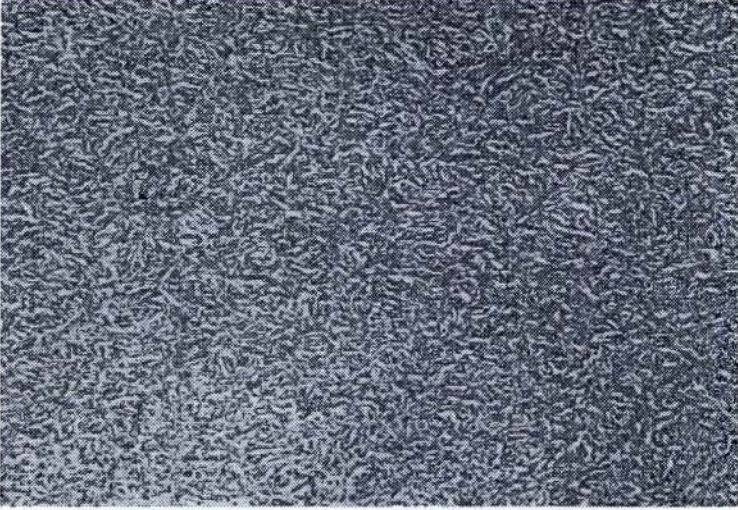
Gelen mikroskopik tanı sonucunda hastaya dezartikülasyon önerildi. Bu tedavi yöntemini ve Radyoterapiyi kabul etmeyen hasta daha sonra hastaneden ayrıldı.

Tanıdan yaklaşık 1,5 ay sonra hasta tekrar Baltalimanı Kemik Hastalıkları Hastanesine başvurdu, Radyolojik muayenede patolojik fraktür saptandı (Resim : 2) 18.7.1980 de dezarti 8.8.1980 de taburcu edildi.

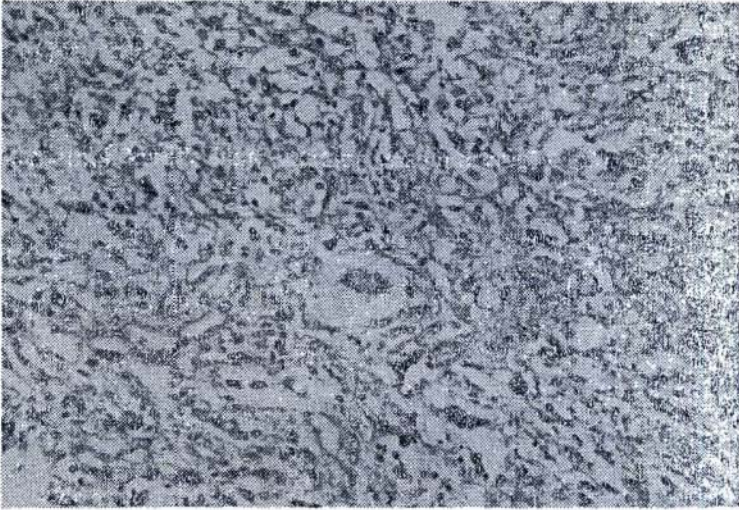


Resim : 2 — Yaklaşık 2 ay sonra fraktür gösteren femur.

Makroskopik olarak yaklaşık 4 cc tutarında, kanamalı, yumuşak kıvamlı düzensiz parçalardı.



Resim : 3 — Kısa konsantrik demetler yapan fusiform hücreler, arada iri hiperkromatik çekirdekler saptanmaktadır. H+E×80



Resim : 4 — İri vakuollü sitoplazmalı, çekirdekleri ortada toplanmış dev hücreleri ve atipik fusiform hücreler görülmektedir. H+E×200

Mikroskopik olgular; kısa konsantrik demetler yapan dar sitoplazmalı, fusiform biçimli hiperkromatik çekirdekli hücreler görülmektedir (Resim : 3). Bazı çekirdekler nukleus eosinofil yada köpüklü sitoplazmalı iri yuvarlak çekirdekli bir ya da iki nukleolus içeren hücreler vardır. Tümör hücreleri oldukça sıktır (Resim : 4). Çok bol atipik mitozlara rastlanmaktadır.

Tanı : Malign Fibröz histiositom. (Dişhekimliği Fakültesi Patoloji Kürsüsü Prot. no. : 1132/80).

Özel patoloji laboratuvarından gelen biopsi raporunda tanı : Osteolitik tipte osteosarkom.

Olgu Onkoloji Derneği Kemik Tümörleri Registrasyon Merkezinde incelendi, tanı malign fibröz histiositom olarak kabul edildi.

TARTIŞMA :

Malign fibröz histiositomların kemik lokalizasyonu seyrektr. Bu tümör tanımlandıktan kemik Tümörleri Registrasyon Merkezine başvuran 1235 olgudan ancak 2 si Malign Fibröz Histiositom olarak değerlendirilmiştir. Olgumuz bunlardan birisidir, yaş, lokalizasyon, radyolojik ve mikroskopik olarak malign fibröz histiositomun tüm kriterlerine uyma

SUMMARY

Malignant fibrous histiocytoma of bone is a rare lesion. Our case is a 50 year old male patient. The tumor was localized at the metaphysis of the femur and was in accordance with the literature findings as age, radiological appearance and clinical course is considered.

KAYNAKLAR

- 1 — DAHLIN, D. C., UNNI K. K. ve MATSUNO, T. : Malignant (fibrous) histiocytoma of bone fact of fancy. Cancer, 4:1508, 1977.
- 2 — DUNHAM, W. K., ve WILBORN, W. H. : Malignant fibrous histiocytoma of bone, J. Bone Joint Surg. (A), 61:939, 1979.
- 3 — JEE, A., DOMBOSKI, M. ve MILOBSKY, S. A. : Malignant fibroshistocytoma of the maxilla presenting with endodontically involved teeth. Oral Surg., 45:464, 1978.

- 4 — LEITE, C., GOODWIN, J. W., SINKOVICS, J. G., BAKER, L. H. ve BENJAMIN, R.:
Chemothe
- 5 — SANERKIN, N. G., WOODS, C. G.: Fibrosarcoma and malignant fibrous histiocytomata arising in relation to enchondromata. *J. Bone Joint Surg (B)*, 61:366, 1979.
- 6 — SHUMAN, R. ve ANDERSON, W. A. D.: Mesenchymal tumors of soft tissues, Pathology. "Ed.: W.A.D. Anderson ve J. M. Kissane. 7. baskı, II' vol. C, V, Mosby Comp., Saint Louis, 1977" içinde.
- 7 — SLOOTWEG, P. J. ve MÜLLER, H.: Malignant maxilla, *Oral Surg.*, 44:560, 1977.
- 8 — SPANIER, S. S., ENNEKING, W. F. ve ENRIQUEZ, P.: Primary malignant fibrous histiocytoma of bone, *Cancer*. 36:2084, 1975.
- 9 — WEISS, S. W. ve ENZINGER, F. M.: Malignant fibrous histiocytoma. *Cancer*. 41:2250, 1978.