

Femurda Primer Angiosarkom (1 Olgu Münasebetiyle)

Dr. Metin ALATLI (*)
Dr. Yener TEMELLİ (**)
Dr. Remzi TÖZÜN (**)
Dr. Önder YAZICIOĞLU (**)
Dr. Mahmut BERKMAN (**)

Ö Z E T

Bu araştırmada İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı'nda tedavisi yapılan nadir bir olgu femurda primer angiosarkom olgusunun klinik radyolojik, histolojik incelenmesi ve tedavisinden bahsedilmiştir.

G İ R İ Ő :

Kemiğin primer damarsal tümörleri nadirdir (4, 6). 1956'da Carter, 1970'te CHOW kafatasında angiosarkomu bir olgu raporu yayınlamışlardır (2, 3).

Angiosarkomlar normal endotelin birçok özelliğini içeren hücrelerden oluşan malign tümörlerdir. Sinonim olarak kullanılan hemangioendotelioma Lenfangoendotioma, hemangioblastoma, Lenfangiosarkoma deyimleri yanıltıcıdır (5) Bu nedenle «angiosarkoma» deyiminin kullanılması önerilmektedir (5, 6).

Yumuşak dokuda görülen aneosarkomların etyolojisinde en belirgin faktör olarak lenf ödem düşünülmektedir (5). Buna neden olarak:

(*) İ.Ü.İst. Diş Hem. Fakültesi Patoloji Birimi Uzman Doktoru

(**) İ.Ü.İst. Tıp Fak. Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim

a) Tıkanmış lenfatiklerin zamanla proliferasyonunun normal kontrolün dışına çıkması,

b) Ödem sıvısı içinde karsinogenlerin artması,

c) Taze lenf sıvısının bu alana girememesi nedeniyle immün kontrol mekanizmasının bozulması öne sürülmektedir (5, 7).

Ayrıca ışınlamanın da angiosarkom oluşmasına neden olduğu bilinmektedir.

OLGUNUN SUNULMASI :

İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalında tedavisi yapılan femurda angiosarkom olgusunu çok nadir raslanması nedeniyle yayınlamayı uygun bulduk.

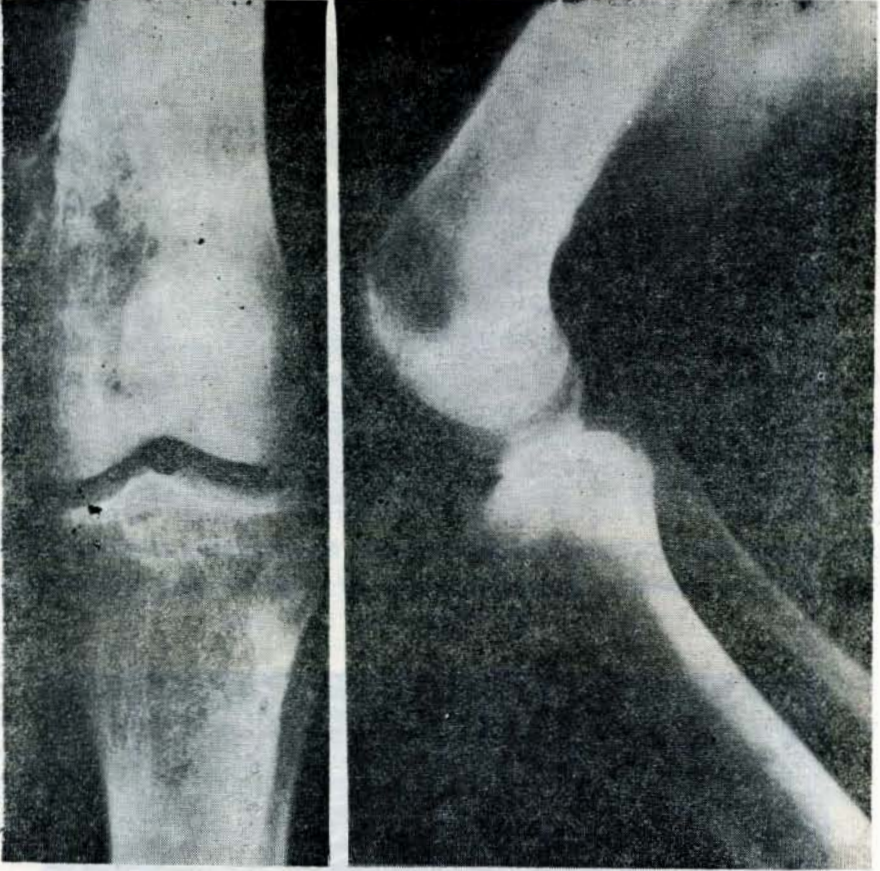
OLGU RAPORU : M.D. Klin. No. 50421, Prot. No. 1461, 31 yaşında erkek hasta 22.11.1984 tarihinde polikliniğimize sol dizindeki şişlik ve ağrı şikâyetleri ile müracaat ettirildi. Ağrının kalçaya doğru yayıldığını, şişliğinin 3 ay önce başladığını giderek hızla arttığını ve bu süre zarfında 6 kg. zayıfladığını ifade etmekteydi.

Hastanın klinik muayenesinde sol diz ve kalça hareketleri normale yakın sınırlardaydı. Uyluk 1/1 alt bölge anterior ve medialinde sert palpasyonla ağrılı bir kitle mevcut idi. Şişlik bölgesinde hafif ısı artışı vardı.

Tüm laboratuvar tetkikleri normal sınırlardaydı. Röntgenografik incelenmesinde sol femur alt metafiz medialinde korteksi inceltip yer yer parçalayan periostu bir alanda kaldırmış düzensiz değ larda litik alanlar içeren sınırları belirsiz lezyon görülmekteydi (Resim 1 ve 2). İskeletin diğer bölgeleri röntgenografik olarak normaldi. Arteriografi yapılmadı.

30.11.1984 tarihinde eksizyonel biyopsi yapıldı, alınan materyal 5 cc hacminde kesit yüzeyleri koyu kırmızı renkli balık eti kıvamında doku parçaları idi. Daha yakından bakıldığında kesit yüzeyinin süngersi bir görünümü olduğu ve küçük kistik alanları içerdiği saptanmaktaydı.

İncelenen kesitlerde endotel hücreleri ile döşeli yarık biçiminde oluşumlar görülmekteydi. Çevredeki bağ dokusu içinde ileri dere-



Resim 1-2: AP ve lateral grafilerde lezyon görülmektedir.

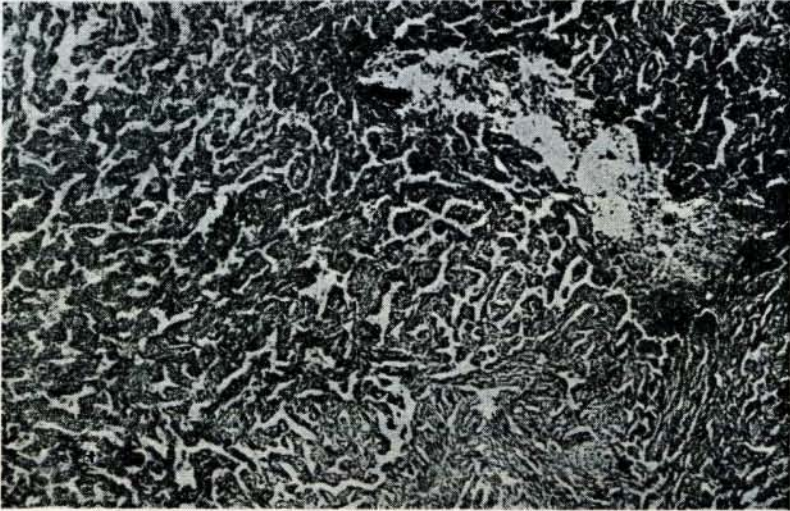
cede atipik hücrelere rastlanmaktaydı. Endotel hücreleri arasında bazı atipik hücreler görülmekteyse de bunlar doğal görünümdeydi. Ancak yer yer endotel hücrelerin yaptığı papiller hücrelere rastlanmaktaydı. Oluşmuş yarıkların ortalarında bol eritrosit vardı. Yarıklar birbirleri ile anastomozlar oluşturarak sinczoidler yapmaktaydı. Nekroz odakları vardı (Resim 3, 4).

Bu bulguların ışığında Diş Hekimliği Fakültesi Biriminin 1649/84 sayılı raporu ile angiosarkom tanısı kondu. Hastaya 14.12.1984 tari-

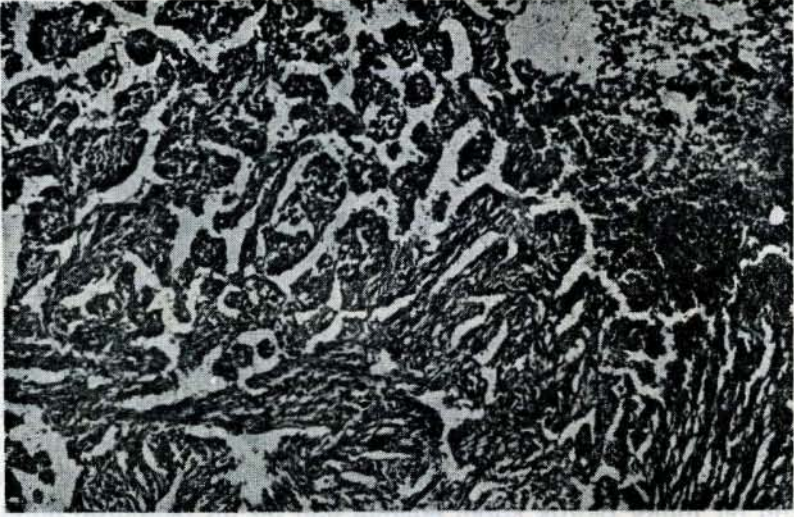
hinde kalça dezartikülasyon ameliyatı yapıldı. Bu yazı basıma hazırlandı; tarihteki kontrolünde genel durumu iyi idi.

TARTIŞMA :

Angiosarkomlar toplam olarak en ender yumuşak doku tümörlerindedir. Tüm sarkomların yaklaşık % 1'inden azını oluşturduğu bilinmektedir (1) Kemikte görülmesi ise çok daha nadirdir (6). Bu tür olgular yukarıdaki oranın % 6'sını oluşturur (5). Ancak kaynaklarda rastladığımız kemik lokalizasyonlu olguların çoğunluğunu hemangioendotelyoma ve hemangioperisitomalari da bir tür angiosarkom olarak yorumlamak doğru olur. Ancak bunların klinik gidişi önceden kestirilemez (5, 6, 8). Bu nedenle de her hemangioendotelyomayı bir angiosarkom olarak kabul etmek olası değildir. Oysa sunulan olgu kemik içinde olmasına karşın, yarıklar biçiminde oluşup, meydana gelen sinuzoid yapılarını döşeyen endotel hücreleri açısından hiçbir şekilde hemangioendotelyomalari düşündürmemektedir (Resim 3, 4). Çoğu alanlarda atipi göstermeyen endotel hücreleri, hemangioendotelyomalardaki gibi şişkin değildir ve damar yapıları içine doğru proliferasyon yapmamaktadır. Buna karşın birkaç yerde angiosarkomların belirgin özelliği olan küçük kapiller yapıları oluşturmaktadır.



Resim 3: X 32 H.E. lezyonun genel görünümü endotel hücreleri ile yarıkların birbiriyle anastomoz yaptığı görülmektedir.
rositlerle dolu sinuzoid yapıları (üst köşede)



Resim 4: X 80 H.E. Aynı alanın büyük büyütmesinde bağ dokusundaki hücrelerin pleomor fizmi, endotel hücrelerinin genelde doğal görünümde olup yer yer papiller yapı oluşturdukları izlenmektedir.

lar. Çevredeki bağ dokusu atipik hücrelerden zengindir. Ancak bu hücreler hemangioperisitomaya hiçbir çağrışım yaptırmamaktadır. Bütün bunlar gözönüne alındığında ise olgumuzun saf bir angiosarkom olgusu olduğunu düşünmekteyiz.

Röntgen filmlerinde ise lezyonun medüller yerleşimi açıkça görülmektedir. Bir alanda korteksi patlatan lezyon periostuda lokal olarak kaldırmıştır. Bu bulgu ise lezyonu kemikten başlayıp, yumuşak dokuya çıktığı izlenimini vermektedir.

Olgumuz genelde cinsiyet dışında angiosarkom bulgularına da pek uymamaktadır. Armed Forces Institute Of Pathology kayıtlarına göre daha çok gövdenin üst tarafına yerleşen lezyon, Beşinci Dekad ve sonrakilerde daha sık ve erkeklerde daha fazla görülür. Olgumuz ise alt ekstremitede yerleşim gösteren dördüncü dekada bir erkek hastadır. Ancak bizce kemik içi angiosarkomlar konusunda zaten yeterli veri bulunmamaktadır. Bu nedenle kıyaslamak yeterli olmayacaktır.

Angiosarkomların etyolojisi ha
lidir. Bunlardan en yaygını kronik lenf ödemdir (5). Olgumuz belirgin biçimde gözükmemektedir. Kaldı ki bu bulguda kemik içinde alışılmış bir olay değildir. Bu nedenle son yıllarda kabul edilen lenf akımındaki bozukluğa bağlı olarak lenf sıvısındaki karsinogen içeriği artışı ya da taze lenf sıvısının lenf ödem alanına giremeyecek immunolojik yolla karakter değiştiren hücreleri yok edememesi de akla yatkın gelmemektedir. Hastamız önceden ışın tedavisi görmemiş olduğu için de olayı primer olarak kemik içinde başlamış bir lezyon olarak yorumladık.

Malign damarsal tümörlerden olan hemangioendotelioma ve hemangioperisitomaların tedavisinde lokal rezeksiyon ve radyoterapinin birlikte veya ayrı ayrı uygulanması önerilmektedir (4, 5). Ancak bilindiği gibi bu tümörler daha çok ara dönem (intermediata) olarak kabul edilmektedir. Oysa angiosarkom kesin olarak hızlı gidişli malign bir tümör olarak kabul edildiği için bu tür olgularda daha radikal davranılması gerektiği kanısındayız (5, 6). Benzer tümörlerdeki klinik tecrübelerimiz bunların radyoterapiye yanıt vermediğini, kemoterapiden çok fazla yararlanmadığını göstermiştir. Hastanın akciğerinde bir lezyon saptanmadığı için dezartikülasyon yapmayı uygun bulduk.

S U M M A R Y

PRIMER ANGIOSARLOMA OF THE FEMUR

In this study,
diological
In the femur,
Traumatology of the İstanbul Medical School of the İstanbul University.

L İ T E R A T Ü R

1. Barowil,
Surg. 116: 548, 1968.
- 2 — Carter,
A Review of the Literature and Presentation of a Case. Ann. Surg.,
107-117, 1956.

- 3 — Chow, R.W.; Wilson, C.B.; and Olsen, E.R.: Angiosarcoma of the Skull. Report of a Case and Review of the literature. *Cancer*, 25: 902-906, 1970.
- 4 — Dunlop, J.: Malignant hemangioendothelioma of bone. *J. Bone and Joint Surg.* 59 A/6 832-34 September 1977.
- 5 — Enzinger, M., Weiss, S.W.: *Soft tissue tumors.* The C.V. Mosby Company. Stlouis, Toronto, London 1983 içinden.
- 6 — Schajowilz, F: Kişisel konuşmalar.
- 7 — Schreiber, H., Et. Al.: Stewart-Treves syndrome: A lethal complication of post mastectomy lymphedema and regional immune deficiency *Arch. Surg.* 114: 82, 1979.
- 8 — Unni, K.K.; Ivins, J.C.; Beabout, N.W.; and Dahlin, D.C.: Hemangioma, Hemangiopericytoma, and Hemangioendothelioma *cer*, 27: 1403-1414, 1971.