

Nazomaksiller Bölgede Lokalize Malign Fibröz Histiositom

Salim Güngör¹, Rahime Kartal², Özden Çandır¹, Levent Soley³, Fuat Yöndemli⁴

¹Doç. Dr. S.Ü.T.F. Patoloji Anabilim Dalı, KONYA

²Uzm.Dr. S.Ü.T.F. Patoloji Anabilim Dalı, KONYA

³Yrd.Doç.Dr., S.Ü.T.F. KBB. Anabilim Dalı, KONYA

⁴Prof. Dr. S.Ü.T.F. KBB. Anabilim Dalı, KONYA

Özet

Fibröz histiositolar parsiyel fibroblastik ve histiositik diferansiyasyon gösteren histiositik orijinli yumuşak doku tümörleridir.

Bu olgu sunumunda primer olarak orijini nazomaksiller bölgede bulunan bir vaka sunuldu; histopatolojisi, klinik lokalizasyon, tanı, ayırıcı tanı ve tümöre ait isimler tartışıldı. Bu vaka eşliğinde literatür gözden geçirildi.

Anahtar Kelimeler: Fibröz histiositom

Malignant Fibrous Histiocytoma Localised In Nasomaxillary Region

(Case Report and Review of the Literature)

Abstract

Fibrous histiocytomas are soft tissue tumors of histiocytic origin, showing partial fibroblastic and histiocytic differentiation.

In this report, a case, of primarily originated from nasomaxillary region is presented. The histopathology, clinical localizations, diagnosis, differential diagnosis and nomenclature of these tumors are discussed. The literature was reviewed on the occasion of this case.

Key words: Fibrous histiocytoma

Fibröz histiositolar, histiositik orijinli yumuşak doku tümörlerinden olup, sıklık sırasıyla en sık olarak alt ekstremiteler, üst ekstremiteler, retroperitoneum ve abdominal kaviteyi tutar. En seyrek görüldüğü bölge ise baş ve boyun bölgesidir.(1)

Son on yılda literatürde yayınlanan baş ve boyun fibröz histiositoları artış göstermektedir. Bu artışa rağmen sıklığı %3'ü geçmemektedir. (1,3).

Olgu Sunumu

A.Ö, 12 yaşında kız çocuğu. Yüzünde iyileşmeyen şişlik şikayetiyle Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı Polikliniğine müracaat etti. Hikayesinde altı ay önce her iki göz kapağında şişme başladığı öğrenildi. Bu şişlik bir ay içinde ilerleyerek bütün yüzüne yayılmış (Resim 1). Muayene eden doktorlar tarafından verilen antibiyotikler ve antihistaminik faydalı olmamış.

Özgeçmiş: Küçükluğünden beri gözlerinde ara sıra kızarma olurmuş. Doktorlarca

konjonktivit teşhisi konan bu kızarıklık tıbbi tedaviyle iyileşir, sonra tekrarlanmış.

Soygeçmiş: Özellik yok

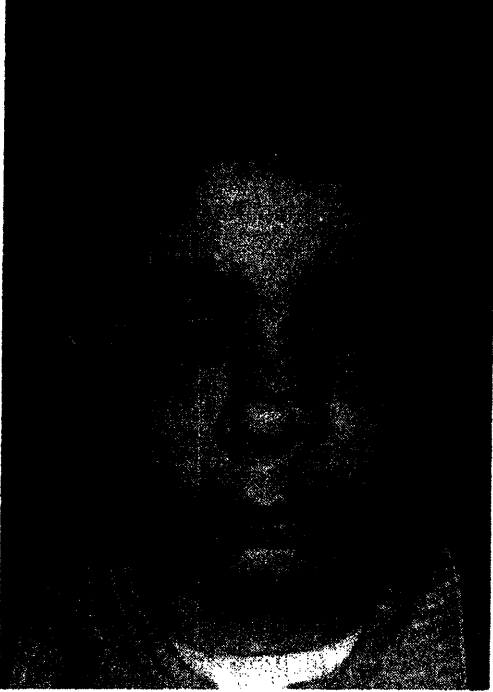
Genel durum, fizik muayene ve sistemlerin muayenesi normal.

KBB muayenesinde;

Sol nazal kavitede burun tabanı ve lateral nazal duvardan gelişen, kaviteyi ileri derecede daraltan, hava pasajını engelleyen ödemli, hiperemik görünümlü tümoral kitile mevcuttu (Resim 2). Bu tümoral kitlenin basısına bağlı olarak nazal septum sağa deviyeye olmuştu. Burun sırtı ve lateral nazal duvarlar üzerindeki deride göde bırakmayan ödem mevcuttu. Hastadan çok genişlemiş olan alt kontadan insizyonel biopsi alındı. Biopsi sonucu spesifik bir tanı konulmadı. "nonspesifik ödemli doku, fibrozis, yağ doku" şeklinde deskriptif bir tanı konuldu.

Hastanın kan, idrar tahlillerinde patoloji bulunamadı. Waters grafisinde her iki maksiller sinüs mukozası ileri derecede ödemli olarak rapor edildi. Akciğer grafisi normaldi. Çekilen komputere tomografide solda nazolakrimal kanal düzeyinden başlayıp maksiller kemik tabanına kadar uzanan ve sol burun

boşluğunu doldurup maksiller sinüs ön duvarını harap eden yumuşak doku kitlesi bulunduğu rapor edildi.



Resim 1. Hastanın klinik olarak görünümü.

Hastaya genel anestezi altında rinotomi yapılarak tüm oral kitle tamamen kürete edildi. Elde edilen ameliyat materyaline üniversitemiz Patoloji Anabilim Dalı (Pat.Prot.No: 1753/1989) ve ABD'deki "Department of Defense, Armed Forces Institute of Pathology" (Pat. Prot. No: 1557/1989, Dennis K. Heffner) tarafından Malign Fibröz histiositom tanısı konuldu (Resim 3,4). Hastaya cerrahi operasyon dışında tedavi uygulanmadı. En son kontrolü 1995'te yapılan hastada nüks görülmüdü.

Tartışma

Fibröz histiositomlar literatürde değişik isimlerle anılmakta olup, morfolojik sınıflandırmaları da değişiktir (4,5). En çelişkili konu tümörün histogenezisi olup, predominant komponente göre adlandırılmaktadır (fibroblast veya histiosit). 1961'de Stout "Fakültatif Fibroblast Teorisi"ni ileri sürmüştür (4). Bu teoriye göre fibroblastik elementlerin önceden var olan fibrositlerden orijin alması şart değildir, fakat fakültatif fibroblast olan histiositlerden orijin alabilirler.

Bu teori Ozello ve arkadaşlar tarafından doku kültürlerinde histiosite benzer hücrelerin fibroblastta benzer hücrelere dönüştüğü gösterilerek desteklenmiştir. (6). Bu gözlemler, histiositin bir hücre tipi olmayıp, çeşitli durumlarda sitolojik ve biyolojik özellikler gösteren, mesela kollajen yapımı ve bazan fagositoz gibi fonksiyonel bir dinamik sahibi hücreler olduğu şeklindeki gözlemlerle uyumludur. (1,6).



Resim 2. Operasyon sırasında tümörün görünümü.

Bu teorinin aksine, fibröz histiositomların pluripotansiyel indifferansiye mezenşimal hücrelerden orijin aldığı iddia edilmiştir (7). Bu

teoriye göre, iki ayrı hücre grubu, fibroblastik ve histiositik hücre dizileri fibröz histiositomların en sık

görülen formunu belirlerken, ilave hücre dizileri de belirli özel lezyonları oluşturur.

Bu son derece değişken morfolojik patterni dolayısıyla bu tümör sıklıkla fibrosarkom, liposarkom ve pleomorfik rhabdomyosarkom ile karıştırılmaktadır.

Enjoji ve arkadaşları 130 vakada sarkom, liposarkom, rhabdomyosarkom leiomyosarkom ve diğer yumuşak doku sarkomları olarak teşhis edilmiş vakaların %75'inin malign fibröz histiositom grubuna girdiğini rapor etmişlerdir (8).

Malign fibröz histiositom (MFH) yumuşak doku sarkomlarının en sık görülenidir. (5,7). Genellikle iyi sınırlı, ancak kapsülsüz, gri-beyaz etli lezyonlar olup morfolojik olarak storiform pattern ile pleomorfik görünüşlü daha az diferansiye patern arasında değişen geniş bir spektrumla karakterizedir (1,5).

Tipik storiform patternde hücreler iyi diferansiye spindile hücreler olup fibroblast benzer. Bu hücreler kolay farkedilmeyen yarık şeklindeki damarlar etrafında radyal tarzda dizilerek girdap görünümünü oluştururlar.

Pleomorfik tipte ise belirgin nükleer atipisi olan fibroblast benzeri hücreler ile çok sayıda histiost benzeri hücreler ve pleomorfik dev hücreler bulunmaktadır (9). Histiosit benzeri hücrelerle bol eozinofilik sitoplazmalı pleomorfik dev hücrelerin sayısının artması, myojenik diferensiyasyonun bir işareti olarak kabul edilmektedir (1). Lenfositler ve plazma hücreleri gibi iltihabi hücrelerin görülmesi prognozun iyi olduğuna işaret eder (1).

Baş ve boyun bölgesine lokalize fibröz histiositumlu tüm vakaların %3'ünü teşkil ederse de en sık olarak maksiller sinüs tutulumu izlenir (10). Daha sonra sırasıyla burun, kemikler, üst solunum yolları, oral kavite ve boyun organları tutulur.

Blitzer ve arkadaşları baş ve boyun fibröz histiositomlarını üç gruba ayırırlar; orbita, derin doku ve cilt lezyonları (13). Cilt lezyonlarını solar ve iyonizan radyasyona bağlamaktadırlar. Lezyon yüz ve kafa derisinde oluşur, eksizyonu kolaydır, sadece lokal invazyon yapar. Orbita lezyonları ise lokalizasyona göre farklılık arzeder.

Baş ve boyundaki fibröz histiositomlara neonatal çağdan 93 yaşına kadar rastlanmıştır. Erkeklerde daha çok görülmektedir (2,5,11,12). Semptomlar lokalizasyona göre değişiklik göstermektedir. Vakaların %50'sinde kitle şikayeti

bulunmaktadır. Diğer semptomlar ise yukarı aerodijestif traktusla ilgili olarak ağrı, fasyol paralizisi, dispne, ses kısıklığı, epistaksis, rinore disfaji ve hemoptizidir (13).

Primer olarak veya ekstansiyona bağlı olarak ke-miği tutan tümörlerde mortalite %37, metastaz oranı ise %42'dir. Sadece yumuşak dokuyu tutan tümörlerde ise metastaz oranı %27 iken mortalite oranı %20'dir.

Asemptomatik lezyonlar travmadan sonra veya bazan rutin radyografilerle ortaya çıkmaktadır. Semptomatik hastalarda ise radyografilerde yumuşak dokuda kitle veya primer interossöz tümörlerde ısırik tarzında litik destrüksiyon, sınırlarda silinme, kortikal yayılım ve bazı vakalarda patolojik kırık görülür. Kesin teşhis histopatolojik olarak konulur (11). Ancak histopatolojik bulgular kitlerin tamamının çıkarılması sonucu teşhise gitmekte yeterli olabilir. İnsizyonel biopsiler kesin teşhis için yeterli değildir (14). Başlıca bulgular tablo 1'de özetlenmiştir.

Tablo 1: Fibröz histiositomda histolojik bulgular (11).

1. Histiosit benzeri hücreler
2. Spindle cells (fakültatif fibroblastlar)
3. Fibrogenesis
4. Storiform patern
5. Multiloküler benign dev hücreler (Touton)
6. Tümör dev hücreleri (sıklıkla acaip şekillidir.)
7. Köpük hücreleri
8. İnflamatuar hücreler (genellikle lenfositler)
9. Stromal hücrelerin anaplazisi
10. Mitotik formlar (normal ve atipik)
11. Grantilomatöz yapılar

O'Brien ve Stout, histolojik bulgulara dayanarak tümörün malign davranışını önceden belirleyebilmektedir (2). Bu araştırmacılar gözden geçirdikleri 1516 vakadan 53'ünde mitoz oranı ve invazyon derecesine göre malignansiden şüphe etmişlerdir. Bu 53 vakadan 15'inde klinik metastazların ortaya çıkmasıyla retrospektif olarak malignansi tesbit edilmiştir.

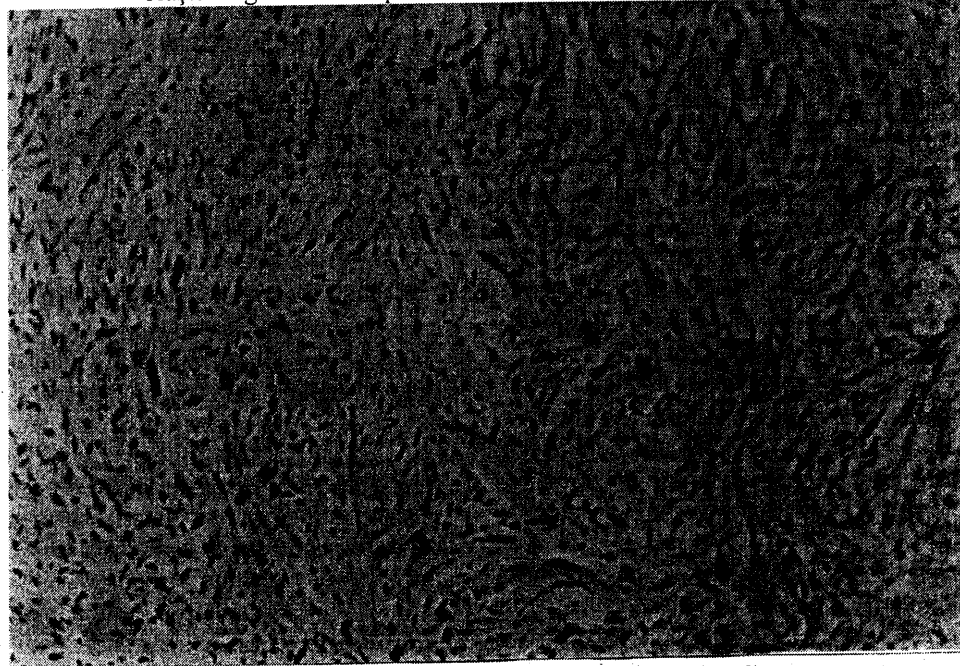
Kauffman ve Stout benign lezyonlar için 50 büyük büyütme sahasında 0-13 mitoz, malign lezyonlar için 15-38 mitoz oranını kabul etmektedir (4).

Tümörün ilk tesbit edildiği andaki çapı, derinliği, elektron mikroskopik yapısı, mitoz oranı, stromal pleomorfizmin derecesi, amorf hücrelerin varlığı ve sayısı ile multinükleer dev hücreler gibi değişik kriterler incelenmiş ve bunlardan hiçbiri patognomonik bulunmamıştır. (1,12).

Ayrırcı tanı kolay olmayıp, şu lezyonlardan ayırt etmek gerekir;



Resim 3. Vakaya ait tümörün histolojik görünümü. Damarlar etrafına dizilmiş iğ tarzındaki hücrelerin oluşturduğu storiform pattern dikkati çekmektedir. (Hex40).



Resim 4. Tümör içerisindeki deve hücreler(Hex100).

Nörolemmoma, fibromatosiz, piritif sarkoma, hemangioperisitoma, granüloma, fassitis, malign mezanşimal tümör, myoblastoma, yağ nekrozu histiositozis pleomorfik rhabdomyosarkom ve fibrosarkom (13,15).

Fibröz histiositomun malign formunun lösemi, Hodgkin hastalığı, non-Hodgkin lenfoma, multipl myelom, Niemann-Pick hastalığı,

nörofibromatozis, kemik infarktları ve artralji ile birlikte sık görüldüğü rapor edilmiştir (1,13)

Sarkomların rekürrens ve metastazlarının erken teşhisi, günümüz klinik-teknolojik metodlarıyla zor olduğundan, yeni teşhis metodlarına ihtiyaç duyulmaktadır. Bugün insan malign fibröz histiositom hücrelerine karşı elde edilen monoklonal antikörler ile kanserin radyoimmunassay metoduyla teşhisi mümkündür (16).

Teşhis açısından önemli diğer nokta ise, düz kas myozinlerinin sadece düz kastan orijin alan leiomyosarkom ve anjiroleiomyomda olmayıp myofibroblastik diferansiyasyon gösteren MFH gibi tümörlerde de mevcut olduğunun anlaşılmasıdır. Bu özellikten dolayı düz kas myozinlerinin immünohistokimyasal olarak araştırılması malign fibröz histiositomların teşhisi için faydalı bir belirleyici unsur olarak görülmektedir. (17).

Histiositler için karakteristik olan immünohistokimyasal reaksiyonlar (örneğin lizozim, α 1-antikimotripsin) da MFH'ların diğer sarkomlardan ayırd edilmesinde yardımcı olur (5).

Fibröz histiositomun tedavisi cerrahidir. Lokal rekürens oranı yüksek (%44-73) olduğundan normal doku sınırını da içeren agresif ekzisyon yapılmalıdır (1,11). Rekürren tümörlerde histolojik yapı orijinal tümörle aynı özellikte değildir.

MFH'da metastaz oranı %30-42 arasında değişmektedir. Metastaz en sık (%82) akciğerde olmak üzere rejyonal lenf bezlerinde (%32), karaciğer ve kemiklerde görülmektedir (6,11,19,20).

Tümörün radyoterapi ve kemoterapiden sonra gerilediği rapor edilmiştir. Ancak bu tedavi metodlarının değeri sınırlı olduğundan, ameliyat riski yüksek veya inoperabl vakalarda uygulanması tavsiye edilmektedir (6,11,18,19,20,21).

Pronoz açısından tümörün derinliği gözönünde tutulmakta, derin tümörler cilt altında lokalize vakalardan daha fazla metastaz potansiyeli taşımaktadır (1). Baş boyun bölgesinde ise mandibula, maksilla ve larinksli tutan tümörlerde prognoz en kötüdür (22).

Enjoji ve ark. göre storiform patternli MFH'da 5 yıllık survival oranı en yüksek ve en düşük tümörlerle karşılaştırıldığında orta derecelerde yer almaktadır (8).

Wess ve Enzinger hastaların %40'ında survivalin 2 yıl, %60'ında ise 2 yıldan fazla (ortalama 35 yıl) olduğunu tesbit etmiştir. (1)

Soule ve Enriquez'e göre ise 5 yıllık survivale vakaların ortalama %60'ı, 10 yıllık survivale ise ortalama %40'ı ulaşmaktadır. Bu seride survival 8 yıla kadar uzamaktadır (11).

Bizim hastamızda, cerrahi operasyon dışında tedavi uygulanmamıştır. 1995'e kadar izlenen hastada nüks görülmemiştir. Bu da malign fibröz histiositom vakalarında total rezeksiyonun radyoterapi ve kemoterapi uygulanmasa da yeterli olabileceğini desteklemektedir.

Kaynaklar

1. Weiss SW, Enzinger FM: Malign fibrous histiocytoma. An analysis of 200 cases. *Cancer* 41:2250-2266,1978.
2. O'Brien JE, Stout AP: Malignant fibrous xanthomas. *Cancer* 17:1445-1455,1964.
3. Singh B, Shaha A, Har-El G: Malignant fibrous histiocytoma of the head and neck. *Journal of Cranio-Maxillo-Facial Surgery* 21(6): 262-265, 1993.
4. Kauffman Sk, Stout AP: Histiocytic tumors (fibrous xanthomas and histiocytoma) in children. *Cancer* 14: 469-482, 1961.
5. Cotran SL, Kumar V, Robbins LS: *The musculoskeletal system in: Robbins Pathologic Basis of Disease. W.B Saunders Co. 1315-1385, 1989.*
6. Ozello L, Stout AP, Murray MR: Cultural characteristics of malignant histiocytomas and fibrous xanthomas. *Cancer* 16:331-343, 1963.
7. Fu YS, Fabbrani G, Haye GI, Lattes R: Malignant soft tissue tumors of probable histiocytic origin (Malign fibrous histiocytomas). *General considerations and electronic microscopic and tissue culture studies. Cancer* 35: 176-198, 1975.
8. Enjoji M, Hashimoto H, Tsuneyoshi M, Iwasahi H. Malignant fibrous histiocytomas. A Clinicopathologic Study of 130 cases *Acta Pathol Jpn* 30: 725-741, 1980.
9. Singh G, Gupta S: Malignant fibrous histiocytoma of solitary jejunal diverticulum. *J. Surg. Oncol* 28:8:723-388, 1985.
10. Daou RA, Attia EL, Vilorio JB: Malignant fibrous histiocytomas of the head and neck. *Journ otol* 12: 383-388, 1983.
11. Soule E, Enriquez P: Atypical fibrous histiocytoma, malignant fibrous histiocytoma and epitheloid sarcoma. A comparative study of 65 tumors. *Cancer* 30: 128-143, 1972.
12. Kempson RL, Kyriakos M: Fibroxanthosarcoma of soft tissues. *Cancer* 29: 961-976, 1972.
13. Blitzer A, Lawson W, Biller HF: Malignant fibrous histiocytomas of the head and neck. *Laryngoscope* 87: 1479-1499, 1977.
14. Di Palma S, Guzzo M, Contu G, Malignant Fibrous histiocytoma of the maxillary sinus. A case report *Tumori* 77 (6): 531-355, 1991.

Yazışma Adresi:

Doç. Dr. Salim GÜNGÖR

SÜTF. Patoloji Anabilim Dalı

KONYA