

Spermatik Kordun Nadir Tümörü: Malign Fibröz Histiyositoma

Rare Tumor Of The Spermatic Cord: Malignant Fibrous Histiocytoma

Hayriye Canik Yaşar¹, Adem Yaşar², Tufan Yılmaz³, Nilay Şen Türk⁴

¹Amasya Sabuncuoğlu
Şerefettin Eğitim Araştırma
Hastanesi, Patoloji Kliniği,
Amasya

²Amasya Sabuncuoğlu
Şerefettin Eğitim Araştırma
Hastanesi, Üroloji Kliniği,
Amasya

³Balıkesir Atatürk Şehir
Hastanesi, Patoloji Kliniği,
Balıkesir

⁴Pamukkale Üniversitesi
Tıp Fakültesi, Patoloji Ana
Bilim Dalı, Denizli

Sorumlu Yazar:

Dr. Adem Yaşar

Ellibeşevler Mahallesi
Ayvalı Sokak No 5 B blok
Daire 9 Merkez/ Amasya

E mail:
ademyaşar80@yahoo.com

Tel: 505560709

Özet

Sol inguinal kanalda ele gelen kitle şikayeti ile başvuran 70 yaşındaki hastada Manyetik Rezonans görüntülemeye spermatik kordda heterojen solit kitle tespit edildi. Radikal orşiektomi sonrası patoloji sonucu Malign Fibröz Histiyositoma (MFH) olarak raporlandı. MFH daha çok ekstremiteler ve retroperitonda görülmekte olup spermatik kordda nadiren saptanmaktadır. Etyopatogenezi tam olarak aydınlatılamamış olup tedavide radikal orşiektomi yapılmaktadır. Adjuvan tedavi için ise kanıtlanmış bir tedavi yöntemi bulunmamaktadır. Spermatik kordda nadir görülen bu olguyu literatüre katkısı olması ve tedavi planının tanımlanabilmesi amacı ile sunmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Malign Fibröz Histiyositoma, Spermatik Kord, Radikal Orşiektomi

Abstract

A heterogeneous solid mass in the spermatic cord was detected in Magnetic Resonance imaging in a 70-year-old patient who presented with a palpable mass in the left inguinal canal. Pathology result after radical orchiectomy was reported as Malignant Fibrous Histiocytoma (MFH). MFH is mostly seen in the extremities and retroperitoneum, rarely found in the spermatic cord. Its etiopathogenesis has not been fully elucidated, and radical orchiectomy is performed in the treatment. There is no proven treatment method for adjuvant therapy. We aimed to present this rare case in the spermatic cord with the aim of contributing to the literature and defining the treatment plan.

Key Words: Malignant Fibrous Histiocytoma, Spermatic Cord, Radical Orchiectomy

Giriş

Malign Fibröz Histiyositoma (MFH), ilk kez 1964 yılında O'Brien ve Stout (1) tarafından tanımlanmıştır. MFH literatüre bakıldığında malign fibröz ksantoma, pleomorfik fibröz histiyositoma ve pleomorfik fibröz ksantoma olarak da kullanılmıştır (2). Orta ve yaşlı popülasyonda en sık görülen yumuşak doku sarkomudur ve yaklaşık %70'i ekstremitelerde ve %12-16'ü ise retroperitoneal bölgedebildirilmiştir. (2). Nadiren de spermatik kord tutulumu olup ilk defa Cole ve arkadaşları (3) 1972 de bildirmiştir. İngilizce literatür tarandığında ise 34 vaka tespit edildiği görülmektedir (3,4). Biz de kliniğimizde radikal

orşiektomi sonrası patolojik değerlendirmesi MFH gelen bir hastayı literatür eşliğinde sunmayı amaçladık.

Olgu Sunumu

70 yaşında erkek hasta üç aydır sol kasıkta ağrı ve şişlik şikayeti ile başvurdu. Yapılan fizik muayenede sol seprmatik kordda 3x2 cm boyutunda sert fikse kitle palpe edildi. Laboratuvar tetkiklerinde tümör belirteçleri dahil olmak üzere anormal bulgu saptanmadı. Magnetik Rezonans (MR) görüntülemeye sol testis komşuluğunda spermatik kord proksimalinde yaklaşık 37x27 mm boyutunda kontrast tutulumu gösteren heterojen kitle saptandı (Resim 1).



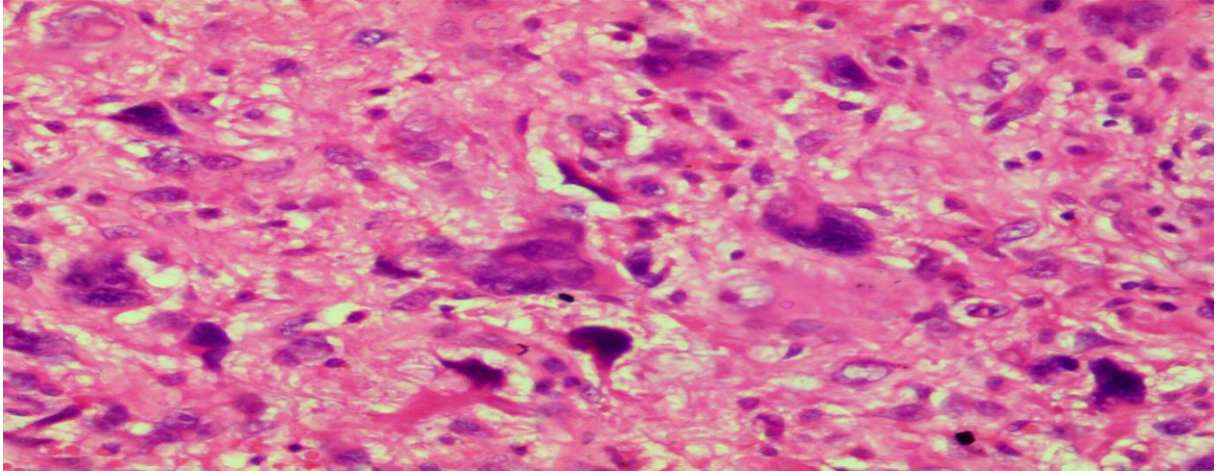
Resim 1: MR görüntülemeye sol inguinal kanlada 37x27 mm heterojen kitle

Hastaya radikal orşiektomi operasyonu uygulandı. Spesmenin patolojik incelemesinde

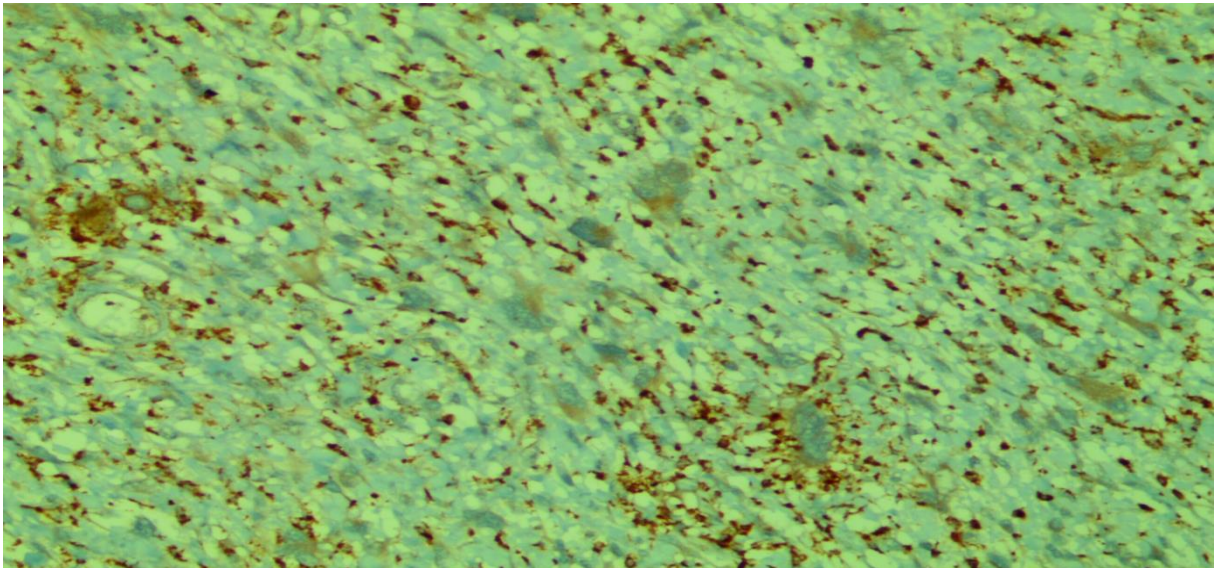
fibroadipo dokuda infiltratif düzensiz sınırla ayrılan, solid gelişim paterni sergileyen, nekroz alanları bulunmayan

malign mezenkimal tümör proliferasyonu izlendi. Tümör hücreleri çoğu alanda iri, bizaar, pleomorfik ve yer yer multinükleer tümör dev hücreleri şeklinde; diğer alanlarda daha küçük, yuvarlak, oval, tombul, veziküle nükleuslu, sitoplazmik sınırları net izlenmeyen hücreler şeklindeydi. Yapılan immünohistokimyasal incelemede tümör hücreleri Vimentin diffüz (+), Desmin fokal (+), S100, Düz Kas Aktin, EMA, PANCK, CD34, CD31,

CD117, MDM2, Bcl-2 (-) saptandı. CD68 ile tümör içerisinde (+) saptanan histiositler görüldü. Ki-67 ile tümör hücrelerinde proliferasyon indeksi yer yer %30 dolayında saptandı. Testis parankimi intakt olarak izlendi. Morfolojik ve immünohistokimyasal bulgular ışığında olguya MFH tanısı verilmiştir (Resim 2,3). Post operatif 2. ayında olan hastanın genel durumu iyi olup henüz bir adjuvan tedavi başlanmamıştır.



Resim 2: Dev hücrelerin gözleendiği HE boyama x40 büyütme



Resim 3: Histiyoitlerin gözleendiği CD68 boyama x40 büyütme

Tartışma

Testis tümörleri erkeklerde görülen tümörler içinde %1, ürogenital tümörler içinde ise %6 oranında görülmekle beraber bu tümörleri %93-97 si germ hücreli tümörlerdir (5). MFH ise daha çok ekstermite ve retroperitonda yerleşim göstermektedir (2). Testiste çok nadir görülmekte olup İngilizce literatürde sadece 34 vaka bildirilmiştir (3,4).

MFH en sık orta ve yaşlı popülasyonda görülmekle birlikte genç ve çocukluk döneminde bildirilmiş vakalar da bulunmaktadır. Erkeklerde ise bayanlara göre daha sık gözlenmektedir (6). Bizim olgumuzda 70 yaşında ve erkek hasta olduğundan MFH'nin demografik özelliklerini taşımaktadır.

Pre operatif tanıda inguinal herni, spermatosel, epididimorşit ve testiküler tümör ile karışması nedeni ile görüntüleme yöntemleri testis dışı kitle ayırımında ön plana çıkmaktadır. Ultrasound ve Bilgisayarlı Tomografi spesifik bir bulgu vermez iken MR yumuşak doku kaynaklı olması nedeni ile daha ayrıntılı bilgi verebilmektedir. Bizim hastamızda da fizik muayene sonrası yapılan MR görüntülemesinde sol testis komşuluğunda spermatik kord proksimalinde yaklaşık 37x27 mm boyutunda kontrast tutulumu gösteren heterojen kitle saptandı.

Etyopatogenezi tam olarak aydınlatılamamış olmakla birlikte diğer sarkomlar gibi Radyoterapi (RT) alanlarda ve cerrahi girişim öyküsü olanlarda gelişme

riski daha fazladır (7). Bizim hastamızda ise bu risk faktörleri bulunmamakta idi.

MFH, histopatolojik olarak beş alt tipden oluşmaktadır. Bunlar; Pleomorfik-storiform (klasik tip MFH), miksoid tip MFH, Dev hücreli yada yumuşak dokunun malign dev hücreli tümörü, daha nadir olan inflamatuvar tip ve anjiomatöz tip (8). Bizim vakamız ise %10 oranında görülen dev hücreli tip olarak saptandı.

Başlangıç tedavisi radikal orşiektomidir. Lokal nüks oranları %30-60 oranında olup radikal orşiektomide tüm spermatik kordun eksizyonu önem arz etmektedir. Adjuvan tedavi olarak lokal RT ve Sistemik Kemoterapi (KT) kullanılabilmeyle birlikte tam olarak etkinliği kanıtlanmamıştır. Le Doussal ve arkadaşları (9) ise RT nin lokal nüks riskini azaltabileceğini vurgulamışlardır. KT ise sistemik metastaz durumunda Doksorubisin ve İfosfamide tedavisinin başarı oranı %55-66 olarak bildirilmiştir (10). Bizim hastamız ise post operatif 2. ayında henüz adjuvan tedaviye başlanmamıştı.

Sonuç olarak MFH spermatik kord tümörlerinde akılda bulundurulması gereken ve ilk tedavisi radikal orşiektomi olan bir tümördür. Hali hazırda adjuvan tedavi olarak kanıtlanmış tedavi yöntemi bulunmamaktadır. Vaka bildirimlerinin artışı ile bu tümörün seyri ve adjuvan tedavi yöntemlerinin planlanacağı kanısındayız.

Kaynaklar

1. O'Brian JE, Stout AP. Malignant fibrous xantomas. *Cancer* 1964;17:1445-55.
2. Weiss SW, Enzinger FM. Malignant fibrous histiocytoma: An Analysis of 200 cases. *Cancer* 1978; 41:2250-66.
3. Cole AT, Straus FH, Gill WB. Malignant fibrous histiocytoma: an unusual inguinal tumor. *J Urol* 1972; 107: 1005 – 1007.
4. Abou-Jaoude M, El Ali M. Malignant fibrous histiocytoma: a case report and literature review. *Int Surg* 2009; 94: 196 – 200.
5. Coursey Moreno C, Small WC, Camacho JC, Master V, Kokabi N, Lewis M et al. Testicular tumors: what radiologists need to know--differential diagnosis, staging, and management. *Radiographics* 2015;35:400-415.
6. Langsam LB, Fine G, Ponka JL. Malignant histiocytomas. *Arch Surg* 1978; 113: 473-6.
7. Tewfik HH, Tewfik FA, Latourette HB. Postirradiation malignant fibrous histiocytoma. *J Surg Oncol* 1981; 16: 199-202.
8. Meister P. Malignant fibrous histiocytoma –History, histology, histogenesis. *Pathol Res Pract* 1988; 183: 1-7.
9. Le Doussal V, Coindre JM, Leroux A, Hacene K, Terrier P, Bui NB et al. Prognostic factors for patients with localized primary malignant fibrous histiocytoma: a multicenter study of 216 patients with multivariate analysis *Cancer* . 1996 May 1;77(9):1823-3.
10. Nascimento AF, Raut CP: Diagnosis and management of pleomorphic sarcomas (socalled “MFH”) in adults. *J Surg Oncol* 2008; 97: 330 – 339.

