

RETROPERİTONEAL VE İNTRAABDOMİNAL YERLEŞİM GÖSTEREN MALİGN FİBRÖZ HİSTİOSİTOM: OLGU SUNUMU

Dr. Çağatay TAŞKIRAN*, Dr. Ayla AÇAR*, Dr. Ercan YILMAZ*, Dr. Anıl ONAN*, Dr. Lütfi TUNÇ**
Dr. Ömür ATAÖĞLU***, Dr. Haldun GÜNER*

ÖZET

Amaç: Pelvik kitle nedeni ile tanısal laparotomi yapılan ve kesin patoloji tanısı malign fibröz histiositom gelen bir hastada cerrahi sonrası uygulanan radyoterapi ve kemoterapinin lokal ya da uzak organ rekürrensine ve sağkalım üzerine etkilerinin bir olgu sunumu olarak tartışılması.

Olgu sunumu: Pelvik kitle tanısı ile hastaya tanısal laparotomi uygulandı. Eksplozasyonda retroperitoneal ve intrapelvik 100x100 mm boyutlarında solid kitle izlendi. Kitle çıkarılarak frozen'a gönderildi; frozen sonucu liposarkom olarak belirtildi. Hastaya aynı seansta kitle eksizyonu, parsiyel omentektomi, sol üreter kateterizasyonu, sol üreter çevresinden kitle eksizyonu işlemi yapıldı. Postoperatif kemoterapi alan hastanın kontrol tomografi ve ultrasonografisinde mesane anteriorunda nüks kitle saptanması üzere ikinci kez operasyona alındı. Kitle rezeksiyonu yapıldı ve işleme son verildi. Kesin patoloji tanısı Malign Fibröz Histiositom olarak gelen hastaya adjuvan radyoterapi verildi. Hasta operasyonun ikinci senesinde rekürrens olmadan sağlıklı bir şekilde yaşamını sürdürmektedir.

Sonuç: Malign Fibröz Histiositom bağ dokusu kaynaklı tümöral bir dokudur. Tedavide en etkili yöntem cerrahi rezeksiyondur. Adjuvan radyoterapi lokal ve uzak organ rekürrenslerini engellemekte iken, adjuvan radyoterapi ve kemoterapinin genel sağkalım üzerinde anlamlı bir etkisi bulunmamaktadır.

Anahtar Kelimeler: Pelvik kitle, malign fibröz histiositom, retroperiton.

ABSTRACT

Objective: The purpose of this study was to evaluate the role of surgery, radiotherapy and chemotherapy in a patient diagnosed as malignant fibrous histiocytoma after explorative laparotomy for pelvic mass.

Case report: Explorative laparotomy was performed for pelvic mass, and two different masses were found one in pelvis and the other localized in the left retroperitoneal region. Both of the tumors were completely excised and diagnosed as liposarcoma intraoperatively. Since the retroperitoneal tumor invading left ureter from obturator fossa to the lower pole of the left kidney, following the excision double-J catheter was putted in. Adjuvant chemotherapy was given, but recurrent mass was found at retzius space behind the bladder. After the secondary cytoreductive surgery radiotherapy was given to this region. At the time of this writing the patient is tumor free for 2 years following the mentioned operations.

Conclusion: Malignant fibrous histiocytoma originates from connective tissue. The single most efficient therapeutic approach is complete surgical cytoreduction. Although adjuvant radiotherapy decrease the local recurrence rate, neither radiotherapy nor chemotherapy has significant effect on overall survival.

Key words: Pelvic mass, malignant fibrous histiocytoma, retroperitoneal.

Geliş tarihi: 02/02/2006

Kabul tarihi: 03/04/2006

*Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı

**Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Üroloji Anabilim Dalı

***Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı

İletişim: Dr. Çağatay TAŞKIRAN

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı ANKARA

E-posta: cagataytaskiran@yahoo.com

Giriş

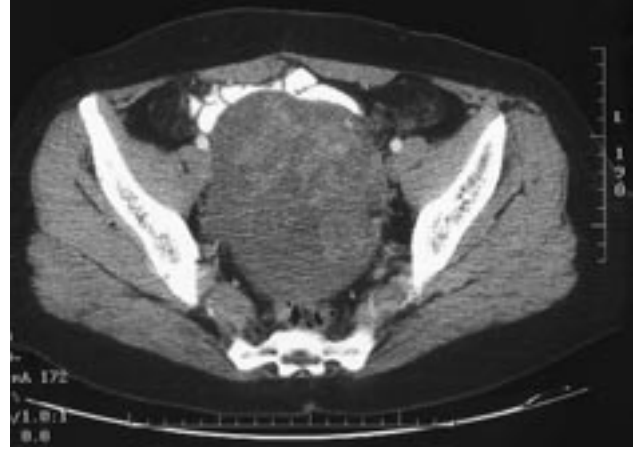
İlk defa 1963 yılında Ozello ve arkadaşları tarafından tanımlanan malign fibröz histiositom (MFH), 30'dan fazla histolojik alt grubu tanımlanan bağ dokusu tümörleri (BDT)'nin içerisinde yer alan yumuşak doku hücrelerinden kaynaklanan bir neoplazidir (1). Nadir olarak izlenen bu tümör, bağ dokusundan köken almakta ve çoğunlukla retroperitoneal bölgeye lokalize olmaktadır (2). MFH bağ dokusu kaynaklı tümörler arasında en yaygın izlenen tümördür (1). Bağ dokusu kaynaklı birçok tümörde olduğu gibi, MFH'da da prognozu belirleyen en önemli kriterler, tümörün çapı, tümöral dokuyu oluşturan bağ dokusu hücrelerinde mitoz sayısı, diferansiyasyon derecesi, ve nükleer atipinin derecesi olmaktadır (1).

MFH tanısı alan hastalarda planlanması gereken tedavi rejimi kitle eksizyonu ve adjuvan radyoterapi ve/veya kemoterapi olmalıdır (1). Radyoterapinin kemoterapiye göre daha iyi sonuçları olduğu bazı yayınlarda belirtilmiştir (1). Cerrahi tedavi ve adjuvan tedaviye rağmen MFH tanısı alan hastalarda nüks ve metastaz oranları azımsanmayacak kadar yüksektir (3).

Bu olgu sunumunda MFH tanısı alan bir hastada cerrahi ve adjuvan tedaviye rağmen, postoperatif kontrollerinde nüks saptanması üzere yapılan ikinci sitedüktif cerrahi ve postoperatif radyoterapinin hasta sağkalımı üzerindeki etkileri tartışılmıştır.

OLGU SUNUMU

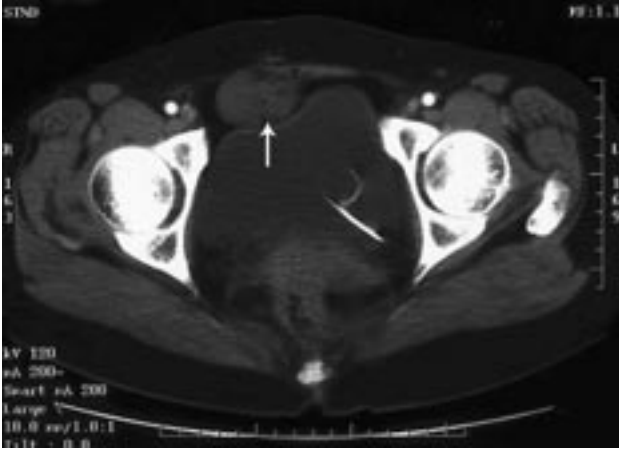
Kırk-altı yaşında (gravida: 5, parite:3, abortus: 1, yasal tahliye: 1, yaşayan: 3) bayan hasta, karında şişlik, sırt ağrısı, dizürü ve kasık ağrısı şikayetleri ile 21 Temmuz 2003 tarihinde kliniğimize başvurdu. Dört yıl önce myom uteri nedeniyle histerektomi yapılan hastanın ultrasonografisinde (USG), pelviste 100x83x108 mm boyutlarında heterojen ekoda yapı tespit edildi. Bunun üzerine hasta pelvik kitle tanısı ile kliniğimize yatırıldı. Abdominal USG'de bu kitlenin sol böbrek alt polü komşuluğunda, inferior'a ve medial'e doğru uzandığı, sol üreter ve abdominal aortaya baskı yaptığı izlendi. Abdomen Bilgisayarlı Tomografisinde (BT), pelvik kitle (Resim 1) ve sol üreter distalinde kitle invazyonu lehine bulgular izlenirken, intravenöz pyelografi (IVP)'de ise non-fonksiyone sol böbrek saptandı. Hastanın 22.07.2003 tarihinde bakılan tümör markerları, CA-125: 13,53, CA15-3:52,81, CA19-9: 33,04,CEA: 0,54 olarak geldi.



Resim 1—İlk ameliyat öncesi pelvik kitlenin bilgisayarlı tomografi'deki görüntüsü.

Pelvik kitle tanısı ile hasta 06 Ağustos 2003 tarihinde operasyona alındı. Eksplorasyonda, intrapelvik yerleşimli, 100x100 mm boyutlarında düzgün yüzeyli sadece omentumla ince bir pedinkülle ilişkisi olan ve batın içi organlarla herhangi bir ilişkisi olmayan solid kitle lezyonu ve retroperitoneal bölgede sol üreteri içine alan yaklaşık 60x60mm boyutlarında düzensiz konturlu solid kitle lezyonu saptandı. Batın yıkama sıvısında atipik hücre izlenmedi. Hastaya kitle eksizyonu, omentektomi, sol üreter kateterizasyonu ve sol üreter çevresinden kitle eksizyonu yapıldı. Sol üreter boyunca yerleşim gösteren kitle süperior'da sol böbreğe kadar uzanım göstermekte, inferior'da ise obturator fossayı tamamen doldurmakta idi. Operasyon sırasında eksize edilen dokunun frozen sonucu yumuşak doku tümörü (liposarkom?) olarak geldi. Ameliyat sonrasında hastanın kesin patoloji sonucu 'Mikzoid Malign Fibröz Histiositom (intraabdominal ve retroperitoneal kitle)' olarak rapor edildi.

Hasta operasyon sonrası 03.09.2003-27.10.2003 tarihleri arasında 3 kür IMA (Adriamisin 80mg+İfosfamid 4gr IV) kemoterapisi aldı. Kemoterapi sonrası 12.11.2003 tarihinde çekilen abdominal USG'de mesane anterior duvar komşuluğunda 2,5x4,5 cm boyutlarında mesane anterior duvarına bası yapan kitle izlendi. Takiben çekilen abdominal BT'de de bası yapan kitle lezyonu konfirme edildi (Resim 2). Bunun üzerine hasta nüks malign fibröz histiositom tanısıyla 03 Aralık 2003 tarihinde operasyona alındı. Eksplorasyonda simfizis pubis arkasında anteperitoneal bölgede 80x70 mm, rektus kasları insersiyon bölgelerinde içine alan sert tümöral kitle ve bu kitlenin anterior



Resim 2—İkinci ameliyat öncesinde saptanan mesane önündeki 25x45 mm boyutlarındaki kitlenin bilgisayarlı tomografi görüntüsü (kitle beyaz ok ile gösterilmiştir).

ve inferior'una uzanan yumuşak kıvamlı tümör dokusu izlendi. Tüm tümöral dokular eksize edildi. İşlem sonrasında patoloji sonucu yine 'Mikzoid Malign Fibröz Histiositom' olarak rapor edildi. 09.12.2003-12.03.2004 tarihleri arasında 15 gün süre ile 200 cGy/gün olacak şekilde toplam 5000cGy eksternal pelvik radyoterapi aldı. Hasta daha sonra izleme alındı ve ikinci cerrahisinden 24 ay sonrasında yapılan değerlendirmelerde herhangi bir rekürrens saptanmadı.

TARTIŞMA

MFH, yapısında bağ dokusunu oluşturan hücre grupları olan fibroblast ve histiosit benzeri hücreleri farklı derecelerde bulunduran bir tümördür. Bu tümörün şu anda bilinen 30'dan fazla farklı hücresel alt grubu tanımlanmıştır (4). En fazla bilinen 3 alt tipi Stroiform tip, Pleimorphous tip ve Fascicular tip MFH gruplarıdır (2). İlk grup monomorfik karakterli hücrelerden oluşmaktadır. İkinci grubu oluşturan hücreler bizzare yapıdadır ve farklı büyüklük ve genişlikte hücrelerden oluşmaktadır. Bahsettiğimiz pleimorfik tip hücreleri içeren tümör dokusu tanı aşamasında sıklıkla rabdomyosarkom ve liposarkom ile karışmaktadır (2). Bu nedenle, pelvik kitle tanısı ile operasyona aldığımız bu hastada da ameliyat esnasında patolojiye gönderdiğimiz tümör dokusunda frozen sonucunun liposarkom olarak gelmesi şaşırtıcı olmamalıdır. Son grubu oluşturan tümör dokusu

ise, mikroskop altında fasiküler tarzda uzanan hücrelerin bulunması ile karakterizedir (2).

MFH grubu tümörlerin etiyolojisi ile ilgili elimizde kesinleşmiş fazla bir veri bulunmamaktadır (2). Radyasyon etiyolojide sorumlu tutulan çevresel bir ajandır, gerçekten de yoğun radyasyona maruz kalan meslek gruplarındaki insanların uzun dönem takiplerinde artmış bir MFH görülme sıklığı bildirilmiştir (2). Güneş ışığı, fenasetin gibi kimyasal ajanlar risk faktörü olarak gösterilmektedirler (2). Literatürdeki birçok veri değerlendirildiği zaman görülmektedir ki, MFH daha çok erkek popülasyonda görülen bir neoplazidir (5), ve kadınlar bu hastalıktan daha az etkilenmektedir (5). Bu olguda bahsedilen risk faktörleri bulunmamaktaydı.

MFH vücutta farklı bölgelere lokalize olur. Yüzde 49 oranında alt ekstremitelerde, %16 oranında ön kol çevresinde, %19 oranında humerus ve çevre dokularında yerleşim göstermektedir. Retroperitoneal ve intraabdominal yerleşim tüm MFH olgularının %16'sında izlenmektedir (2). Hastaların çoğunda tümör kendini ağrılı nodüler şişlik ile belli eder, ve ağrı süre geçtikçe artış eğilimi gösterir. Retroperitoneal veya intraabdominal yerleşimli tümör dokusunun klinik belirtileri ise ağrı, şişkinlik, bulantı, kusma veya peptik ülseri taklit eden üst gastrointestinal sistem yakınmaları olabilir (2). Bu vakada intrapelvik kitle nedeni ile karında şişlik, sırt ağrısı, disüri ve kasık ağrısı şikayetleri bulunmaktaydı.

MFH metastaz eğilimi yüksek olan yumuşak doku tümörüdür (2). Metastaz çoğunlukla ilk olarak bölgesel lenf nodlarına olmaktadır (2). Metastaz dokusu genellikle primer tümöral dokuya morfolojik ve histolojik olarak benzerlik göstermektedir (2). Metastaz sıklığı, tümörün derinliği, büyüklüğü ve grade ile ilişkilidir. Yüzeysel, küçük ve düşük grade'li tümörlerin metastaz yeteneği, derin yerleşimli, büyük ve yüksek grade'li tümörlere göre daha düşüktür (2). Bu olgu sunumunda cerrahi esnasında pelvik-paraaortik lenfadenektomi yapılmadı.

MFH tanısı alan hastalarda uygulanacak tedavi şekli cerrahi rezeksiyon ve kemoterapi ve/veya radyoterapi olmalıdır. Cerrahi rezeksiyonun MFH tanısı alan hastalarda yeri tartışmasız kabul edilmektedir (1). Literatürde yapılan bir çok çalışmada adjuvan kemoterapinin sağkalım üzerine açık bir şekilde olumlu etkisinin olmadığından bahsedilmektedir (6). Sarcoma Meta-analysis Collaboration (SMAC) 1568 hasta

üzerinde adjuvan kemoterapinin etkinliğini araştırmak üzere yaptığı bir çalışmada, rezeksiyon sonrası doksorubisin tedavisi alan hasta grubunda, lokal ve uzak metastaz insidansında azalma olduğu ancak rezeksiyon sonrası sağkalım oranlarında belirgin bir artış olmadığı saptanmıştır (7).

Wilson ve arkadaşlarının yaptığı bir başka çalışmada, bağ dokusu tümörü tanısı alan 75 hastadan 37 hastaya adjuvan kemoterapi uygulanmış, 42 hasta cerrahi sonrası sadece izlenmiştir. Sonuç olarak her iki grup arasında sağkalım ve rekürrens sıklığı açısından anlamlı fark saptanmamıştır (8).

MFH hastalarında adjuvan radyoterapi cerrahi rezeksiyon sonrasında kemoterapi ile beraber ya da tek başına kullanılmaktadır. Radyoterapi lokal rekürrens sıklığını azaltmakta, adjuvan kemoterapi gibi, radyoterapinin de sağkalım üzerine belirgin bir olumlu etkisi olmamaktadır (1). Ancak burada dikkat edilmesi gereken nokta hastalara verilecek radyoterapi dozu olmalıdır. Standart radyoterapi dozu en az günlük 60 Gy olmalıdır (1). Belal ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada, 61,2 Gy ve üzerinde radyoterapi verilen hastaların lokal rekürrens ve sağkalım oranları, 61,2 Gy'in altında radyoterapi verilen hastalara göre belirgin olarak daha iyi bulunmuştur (9).

Sonuç olarak MFH'un prognozu, tümörün histolojik evresine, tümör çapına, derinliğine ve uzak ya da yakın organ metastazının bulunmasına bağlıdır. Radikal cerrahi girişim MFH tedavisi için gereklidir. Pelvik kitle tanısı ile tanısal laparotomi yapılan tüm hasta grupları içinde MFH saptanma oranı %0,5 olarak bildirilmiştir (2). Cerrahi ile birlikte hastalara uygulanan adjuvan kemoterapi ve radyoterapi lokal ya da uzak organ rekürrensini azaltmakta ve sağkalım oranlarını arttırmaktadır. Tartıştığımız bu olgu da ra-

dikal cerrahi girişim ve kemoterapi+radyoterapi tedavisi sonrasında ikinci yılında rekürrens olmadan sağlıklı bir şekilde yaşamını sürdürmektedir.

KAYNAKLAR

1. Hsuan-Chih H, Eng-Yen H, Chong-Jong W. Treatment results and prognostic factors in patients with malignant fibrous histiocytoma. *Acta Oncologica*. 2004, 43:6, 530-535.
2. Repassy D, Csata S, Sterrlik G, Hazlinszky P. Retroperitoneal malignant fibrous histiocytoma. *Int Urol Nephrol*. 1999, 31:3, 303-311.
3. Binder S, Said JW, Shintaku IP et al. A histiocyte-specific marker in the diagnosis of malignant fibrous histiocytoma: Use of monoclonal antibody KP-1. *Am J Clin Pathol*. 1992, 97, 759.
4. Weiss S, Bratthauer GL, Morris PA. Postirradiation malignant fibrous histiocytoma expressing cytokeratin: Implication for the immunodiagnosis of sarcomas. *Am J Surg Pathol*. 1998, 12,554.
5. Pezzi CM, Rawling MS. Prognostic factors in 227 patients with malignant fibrous histiocytoma. *Cancer*. 1992, 69, 2098.
6. Chang AE, Kinsella T, Gladstein E. Adjuvant chemotherapy for patients with high-grade soft-tissue sarcomas of the extremities: preliminary observations. *J Clin Oncol*. 1998, 6, 1491-1500.
7. Sarcoma Meta-analysis Collaboration (SMAC) meta-analysis Group. Adjuvant chemotherapy for localized resectable soft tissue sarcoma in adults. *Cochrane Database Syst Rev*. 2000, 4: CD001419.
8. Wilson RE et al. Doxorubicin chemotherapy in the treatment of soft tissue sarcoma: combined results of two randomized trials. *Arch Surg*. 1986, 121: 1354-1359.
9. Belal C et al. Malignant fibrous histiocytoma: A retrospective study of 109 cases. *Am J Clin Oncol*. 2002, 25: 16-22.