

PRİMER MEDIASTİNAL MALİGN FİBRÖZ HİSTİYOSİTOMA: OLGU SUNUMU

PRIMARY MALIGNANT FIBROUS HISTIOCYTOMA OF THE MEDIASTINUM: CASE REPORT

Gülru POLAT
Sadık YALDIZ

Soner GÜRSOY
Zekiye AYDOĞDU

Melih BÜYÜKŞİRİN
Gültekin TİBET

Dr. Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir

Anahtar sözcükler: Malign fibröz histiyositoma, mediasten

Key words: Malignant fibrous histiocytoma, mediastinum

ÖZET

Malign fibröz histiyositoma, yumuşak dokudan köken alan, primitif sarkomdur. Primer mediasten yerleşimi oldukça nadirdir. 23 yaşında erkek olguya mediastinal kitle öntanısıyla mediastinal kitle ekstirpasyonu uygulandı. Patolojik tanısı miksoid tipte malign fibröz histiyositoma olarak geldi. Primer mediastinal yerleşimli malign fibröz histiyositoma olarak değerlendirilen olgu, ender görülmesi nedeniyle literatür eşliğinde sunuldu.

GİRİŞ

Malign fibröz histiyositoma (MFH); fibrositik ve histiyositik hücrelerin storiform şeklinde organize olmasıyla karakterize, yumuşak dokudan köken alan primitif sarkomdur (1). Erişkinlerde görülen en sık yumuşak doku sarkomu olup genellikle ekstremitelerden ve retroperitondan köken alır (2). Sıklıkla akciğere metastazı izlenmekle birlikte, primer intratorasik MFH nadirdir. Mediastinal MFH'lu olgu, oldukça ender rastlanması nedeniyle literatür eşliğinde sunuldu.

OLGU

Yirmiüç yaşında erkek olgu, 2 aydır varolan göğüs ağrısı, ellerde ve ayaklarda şişlik yakın-

SUMMARY

Malign fibrous histiocytoma is a primitive sarcoma originating in the deep soft tissues. Primary mediastinal location is very rare. Mediastinal mass extirpation was performed to 23 years old male with the mediastinal mass prediagnosis. Histopathologic examination revealed the diagnosis of myxoid type malignant fibrous histiocytoma. Because primary mediastinal malignant fibrous histiocytoma is very rare, this case was presented with related literature.

maları ile başvurdu. 6 paket/yıl sigara içme öyküsü mevcuttu. Özgeçmişinde başka özellik tanımlamayan olgunun fizik muayenesinde vital bulgular olağandı. Solunum sistemi ve diğer sistem muayenelerinde patolojik bulguya rastlanmadı. Laboratuvar değerlerinde; Hemoglobün; 8.8 g/dlt, hematokrit; %28, beyaz küre sayısı $6.7 \times 10^3/\mu\text{l}$, trombosit sayısı; $463 \times 10^3/\mu\text{l}$ idi. Serum biyokimya değerleri normal sınırlar içerisinde idi.

Posteroanterior(PA) akciğer grafisinde solda parakardiyak alanda düzgün sınırlı homojen densite artışı (Resim 1), toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT) solda parakardiyak lokalizasyonda 6 cm çapında düzgün konturlu solid dansite değerleri gösteren lezyon izlendi

(Resim 2). Toraks magnetik rezonans (MR) görüntüleme tetkikinde, solda infrahiler lokalizasyonda, yaklaşık 6 cm çapında, solid içyapıda ekstrapulmoner kitle lezyonu izlendi (Resim 3). Vasküler yapılarla ilişkisini ortaya koymak üzere yapılan pulmoner anjiyografik incelemesinde, sağ ve sol pulmoner arter ve dalları ile pulmoner venler ve torasik aort normal görünümde izlendi. Yapılan bronkoskopi, endobronşiyal lezyon izlenmedi. Mediastinal kitle lezyonu öntanısıyla göğüs cerrahisi kliniğinde mediastinal kitle ekstirpasyonu uygulanan olgunun patolojik tanısı, miksoid tipte malign fibröz histiyositoma olarak

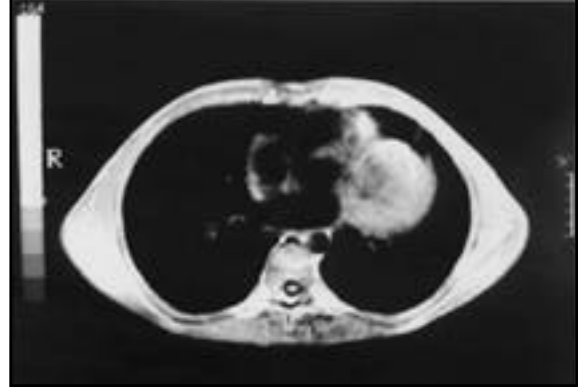


Resim 1. Olgunun PA akciğer grafisi.

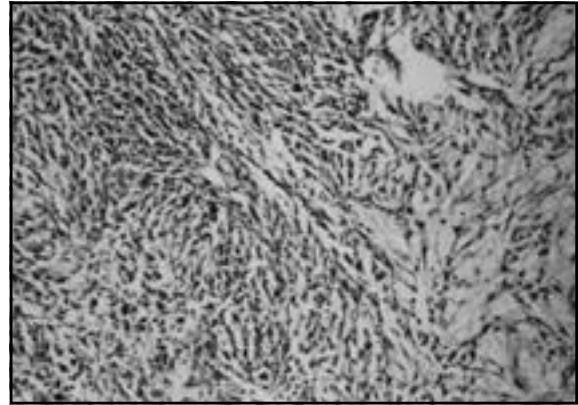


Resim 2. Olgunun Toraks BT'sinde solda parakardiyak alanda 6 cm çapında kitle lezyonu.

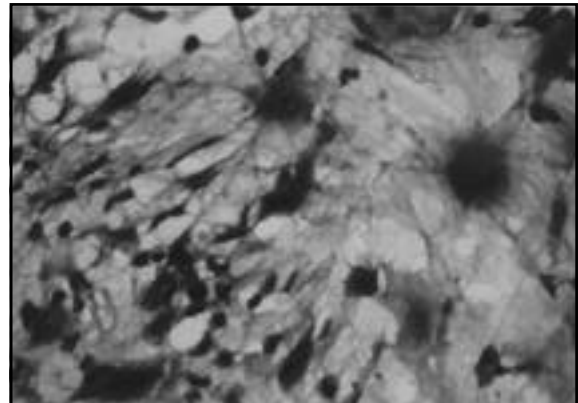
değerlendirildi (Resim 4, 5). İmmünohistokimyasal incelemede CD68 pozitif, sitokeratin ve



Resim 3. MR görüntüleme tekniği ile izlenen ekstrapulmoner kitle.



Resim 4. Miksoid ve selüler alanlar içeren içsi hücrelerden oluşmuş tümör dokusu (H-EX200).



Resim 5. Miksoid stroma içinde arada tek tek dağılmış atipik nükleuslu iri hücreler (H-EX400).

CD34 ile negatif sonuç alındı. Radyasyon onkolojisi ile konsülte edilen olgu radyoterapi programına alındı. Radyoterapi sorunsuz tamamlanan olgu takibe alındı.

TARTIŞMA

MFH, erişkin yumuşak doku sarkomlarının %10'unu oluşturmaktadır (2). Literatürde akciğerden köken alan MFH'un ender görüldüğü, mediastinal yerleşimli MFH'un daha nadir olduğu bildirilmektedir (1,3-7). Ülkemizden de akciğerde primer MFH'lu olgular bildirilmiştir. Bunlardan birinde trakeada tümöral infiltrasyon izlenmesi nedeniyle bronkoskopik biyopsi ile diğerlerinde torakotomi ile tanıya gidildiği bildirilmiştir (8-10). Bu olgulardan birinde sol ana bronşun tümöral kitle ile tam tıkalı olduğu, kanama nedeniyle bronkoskopik biyopsi ile tanı konulamadığı ve torakotomi ile hem tanı konulduğu hem de pnömonektomi ile tedavinin yapıldığı vurgulanmaktadır (10).

Primer akciğer MFH'lu olguların genellikle 50 yaş civarında olduğu, kadınlarda biraz daha fazla oranda görüldüğü şeklinde çıkarımların yapılacağı olgu serileri varolmakla birlikte mediastinal primer MFH'lu olgularda böyle genellemeler yapılabilecek seriler bulunmamaktadır (1). Ancak bildirilen olguların da yaşları 40 yaş civarındadır (4-7). Olgumuz akciğer MFH'lu olguların aksine genç ve erkek cinsiyetinde idi.

Histopatolojik olarak MFH; storiform, pleomorfik, miksoid, dev hücre, inflamatuvar, anjiomatoid olarak beş alt gruba ayrılmıştır ve en sık görülen formu storiform pleoformik tiptir (1). Olgumuzda MFH'un ender olarak rastlandığı bildirilen miksoid tip mevcuttu. İmmünohistokimyasal olarak da MFH ile uyumlu olarak sitokeratin ve CD34 ile negatif sonuç alınırken, histiyositik bir marker olan CD68 ile pozitif sonuç alındı.

Mediasteninin primer MFH'u diyebilmek için diğer organların değerlendirilmesinin yapılması

gerekir. Biz de diğer organlara yönelik yaptığımız incelemelerde primer odak tespit etmedik ve lezyonun mediasteninin primer MFH'lu olduğu sonucuna vardık.

Literatürde bildirilen mediasteninin primer MFH'lu olgularında kinik görünüm, tedavi şekilleri ve tedavi sonrası takipler farklılıklar göstermektedir (3-7). İnce iğne ve transbronşiyal biyopsilerin pulmoner sarkomların tanısını koymada yetersiz olması nedeniyle açık akciğer biyopsisi ve radikal rezeksiyon önerilmektedir (1,5). Bizim olgumuzda magnetik rezonans ve pulmoner anjiyografi ile mediastinal yerleşimli tümörün çevre dokulara invazyon göstermediği görüldükten sonra tanı ve tedavi amaçlı ekstirpasyon yapıldı ve kitle tamamen çıkarıldı. Günümüzde, mediasteninin primer MFH'lu olgularında tedavi konusunda konsensus oluşturulmamıştır. Bildirilen olgularda radyoterapi, kemoterapi, cerrahi veya bunların kombinasyonları uygulanmaktadır. Lokal nüks ve uzak metastaz oranlarının yüksek olması nedeniyle agresif tedavi uygulanması gerektiğini savunanlar vardır (2) Olgumuzda da çevre dokulara invazyon olmaması, tümörün tam olarak rezeke edilmiş olmasına rağmen post-operatif radyoterapi uygulanmış, kemoterapi gerekli görülmemiştir. Kötü prognostik faktörler olarak; tanı anında ileri evrede olması, tam olmayan eksizyon yapılması, tanı anında göğüs duvarı invazyonu olması, nüks veya metastaz izlenmesi durumları bildirilmektedir (1). Ayrıca hastalığın prognozunda tümörün büyüklüğü ve hücre diferansiyasyonu (grade) da önemlidir. Pezzi ve ark. (11) yaptıkları çalışmada tümörün büyüklüğü ve grade'i arttıkça sağkalımın azaldığını göstermişlerdir. Kemoterapi ve radyoterapi kararını verirken tümör büyüklüğü ve grade'in de gözönüne alınması gerektiğini vurgulamışlardır. Grade'i yüksek ve 5 cm'den büyük tümörlerin en kötü prognoza sahip olduğunu bildirmişlerdir. Olgumuzda da orta derecede diferansiyasyon izlendi ve 6 cm boyutunda tümör mevcuttu. Pezzi ve arka-

daşlarının sınıflamasına göre iyi prognoza sahip bir tümör olarak tanımlanabilir.

Sonuç olarak; tam rezeksiyon sağkalımı artırıcı en önemli faktör olmakla birlikte tümör

rün tedavisinde radyasyon onkolojisi ve medikal onkoloji ile birlikte karar verilmelidir. Optimal tedavi için ileri verilere ihtiyaç vardır.

KAYNAKLAR

1. Yousem SA, Hochholzer L. Malignant fibrous histiocytoma of the lung. *Cancer* 1987; 60: 2532-41.
2. Weiss SW, Enzinger FM. Malignant fibrous histiocytoma. An analysis of 200 cases. *Cancer* 1978; 41: 2250-66.
3. Tewfik HH, Tewfik FA, Latourette HB. Malignant fibrous histiocytoma: a retrospective evaluation of 24 patients. *J Surg Oncol* 1981; 16: 189-97.
4. Chen W, Chan CW, Mok CK. Malignant fibrous histiocytoma of the mediastinum. *Cancer* 1982; 50: 797-800.
5. Venn GE, Gellister J, Da Costa PE, Goldstraw P. Malignant fibrous histiocytoma in thoracic surgical practice. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 91: 234-7.
6. Natsuaki M, Yoshikawa Y, Itoh T, Minato N, Yamada H. Xanthogranulomatous malignant fibrous histiocytoma arising from posterior mediastinum. *Thorax* 1986; 41: 322-3.
7. Morshuis WJ, Cox AL, Lacquet LK, et al. Primary malignant fibrous histiocytoma of the mediastinum. *Thorax* 1990; 45: 154-5.
8. Fındık S, Erkan L, Kandemir B. A case report: Malignant fibrous histiocytoma of the lung. *Turkish Respiratory Journal* 2001; 2(3): 44-6.
9. Demir M, Turna A, Aklan N, Büyükpınarbaşlıoğlu N, et al. Akciğerde malign fibröz histiyositoma. *Solunum Hastalıkları* 2003; 14: 67-70.
10. Arbaş OK, Görmüş N. Obstructing endobronchial malignant fibrous histiocytoma. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001; 19(5): 716-8.
11. Pezzi CM, Rawlings MS, Esgro JJ, et al. Prognostic factors in 227 patients with malignant fibrous histiocytoma. *Cancer* 1992; 69: 2098-103.

Yazışma Adresi:

Dr. Gülru POLAT
Dr. Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi
Eğitim ve Araştırma Hastanesi
Yenişehir/İZMİR
Tel : 0232 433 33 33/378
Faks: 0232 458 72 62
E-mail: gulruerbay@yahoo.com
