

RETROPERİTONEAL MALİGN FİBRÖZ HİSTİOSİTOMA

RETROPERITONEAL MALIGN FIBROUS HISTIOCYTOMA

Osman GÜL, İsa ÖZBEY, Özkan POLAT, Yılmaz BAYRAKTAR, Azam DEMİREL

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Üroloji Anabilim Dalı, Erzurum

Özet

Malign Fibröz Histiositoma, erişkinlerin en sık görülen yumuşak doku sarkomudur. Sıklıkla 50-70 yaş arasında görülür. Fibroblast ve histiositlere kısmi diferansiyasyon gösteren primitif mezeneşimal bir tümördür. Burada 70 yaşında bir erkek hastanın sol retroperitoneal bölgesinde lokalize, üriner sistemi etkilemeyen, steriform-pleomorfik tip dev bir malign fibröz histiositoma olgusu bildirilmiş ve literatür gözden geçirilmiştir.

Anahtar kelimeler: *Malign Fibröz Histiositoma, Retroperiton*

Summary

Malign Fibrous Histiocytoma (MFH) is the most common soft tissue sarcoma in adults. It usually occurs between 5-7th decades. It's a primitive mesenchymal tumor which shows partial fibroblastic and histiocytic differentiation. In this issue seventy years old male with retroperitoneal giant steriform - pleomorphic MFH which didn't effect the urinary tract is reported and discussed under the light of the literature.

Key words: *Malign Fibrous Histiocytoma, Retroperitoneum*

AÜTD 1996, 28:226-227

MJAU 1996, 28:226-227

Giriş

Malign Fibröz Histiositoma (MFH), erişkinlerin en sık yumuşak doku sarkomudur (1,2,3,4). Erkeklerde daha sık olmak üzere en fazla 50-70 yaşlarında görülür (5). Fibroblast ve histiositlere kısmi diferansiyasyon gösteren primitif mezeneşimal bir tümördür (2). Primer tutulum en fazla ekstremitelerin subkutan dokusunda olur. Lokal rekürrens % 30-60 oranında görülür. Sıklıkla akciğer, karaciğer ve lenf nodu metastazı yapar (5,6,7). Cerrahi tedaviyi takiben radyoterapi ve/veya kemoterapi önerilmektedir (5,8).

Olgu Raporu

Yetmiş yaşında bir erkek hasta, iki yıldan beri karın sol üst kısmında gittikçe büyüyen, ağrısız bir şişlik şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Fizik muayenede; sol üst kadrandan başlayıp pelvise kadar inen, orta hattı geçmeyen, düzgün sınırlı kitle palpe edildi. Rutin hematolojik ve biyokimyasal tetkiklerinde, eritrosit sedimentasyon hızı yüksekliği (1.saat:35 mm., 2.saat:56 mm.) dışında patoloji yoktu. Hastaya çekilen intravenöz Pyelografi (IVP) de sol psoas gölgesinin kaybolduğu gözlemlendi. Böbrekler, ureterler ve mesane normaldi.

Çekilen üst ve alt batin tomografilerinde; böbrekler normal anatomik lokalizasyonda olup, sol retroperitoneal bölgede lokalize, yaklaşık 15x15 cm. ebadında, sınırları belirgin, yer yer hipodens alanlar içeren heterojen yapıda

tümoral kitle izlendi. Lenfadenopati ve asit yoktu, mesane normaldi (Resim-1). Sol subkostal insizyonla yapılan eksplorasyonda, bütün sol retroperitoneal bölgeyi dolduran, etraf dokuya yapışık olmayan, çüçgün sınırlı, zayıf damarlanması olan, kapsüle, solid kitle çıkarıldı. Sol böbrek ve ureter salimdi. Lenf nodu büyümesi tesbit edilmedi. Postoperatif 14.günden başlayarak 15x11 cm.lik alana günde 200 cGy (100 anterior, 100 posterior), toplam 3500 cGy radyoterapi uygulandı. Sekiz ay sonra, lokal rekürrens ve yaygın metastaz gelişen hasta, operasyondan toplam 10 ay sonra eksitus oldu.

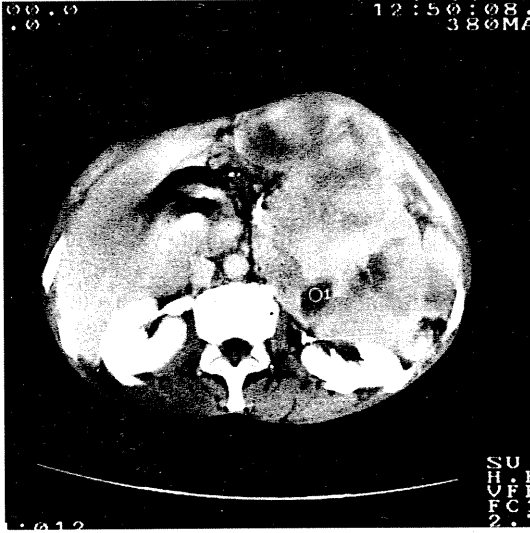
Patolojik Bulgular

Makroskopik olarak; 1600 gr.ağırlığında, 18x14x10 cm. ebatlarında, düzgün sınırlı, kesiti gri-sarı renkte, heterojen yapıdaydı. Işık mikroskopik incelemede; iri, hiperkromatik nükleuslu, pleomorfik, mitotik figürler izlenen hücrelerin girdap yapıları oluşturduğu ve çok sayıda dev hücrelerden oluşan yapı izlendi (Resim-2). Bu tümöral hücrelerin çevre yumuşak dokuya doğru invaze olduğu gözlemlendi. Bu bulgularla, steriform-pleomorfik tip malign fibröz histiositoma tanısı konuldu.

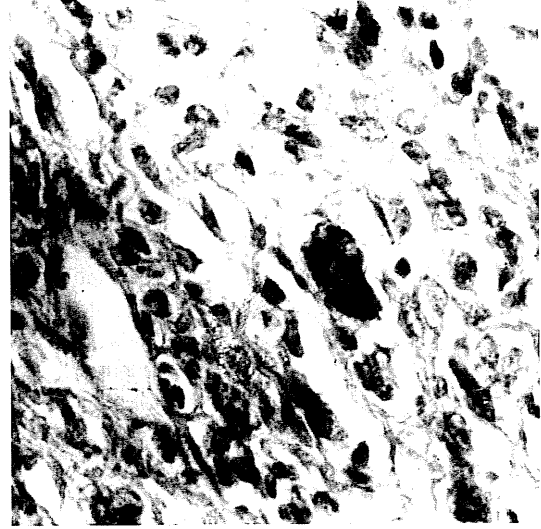
Tartışma

Malign fibröz histiositoma, sık görülen bir sarkom olmasına rağmen, retroperitoneal bölgede lokalizasyonu nadirdir (2,8). Literatürde, retroperitoneal bölgenin histiosit kökenli az sayıda

Şekil 1. Üst ve Alt Batın Tomografisinde Sol Retroperitoneal Bölgede 15x15 cm. Ebadında, Düzgün Sınırlı, Heterojen Kitle Lezyon Görülmektedir.



Şekil 2. Oval ya da Yuvarlak Nükleuslu, Geniş Eozinofilik Sitoplazmalı Histiosit Benzeri Hücreler ve Dev Hücre Görülmektedir (H.E.X 400).



tümörü bildirilmiştir (9,10). Ağırlıklı olarak miksoid elemanlardan oluşan MFH'ların prognozu diğer tiplere göre nisbeten, daha iyidir (2,8). Bizim vakamız, steriform-pleomorfik tipte idi ve oldukça kötü bir prognoz göstererek 10 ay içinde eksitus oldu. Literatürde en sık semptom ağrı olarak bildirilmesine rağmen bizim olgumuzda ağrısız kitle temel semptomdu. MFH'nın tedavisinde, cerrahi sonrası kemoterapi, radyoterapi ya da her ikisinin kombine edilmesinin sürviyi artırıp, artırmadığı tartışmalıdır. Southwest Oncology Group (SWOG), değişik lokalizasyonlu 23 MFH olgusuna cyclophosphamid, vincristine, adriamicyn (CY-VA-DIC) kombinasyonu ile kemoterapi uygulamışlar, fakat bu tedavinin sürviyi artırmadığını ifade etmişlerdir (5). Masami ve ark. (8) ise retroperitoneal lokalizasyonlu miksoid tip MFH olgusunda, cerrahi sonrası 3000 cGy radyoterapi uygulamışlar ve onlar da olumlu bir sonuç alamamışlardır. Bizim olgumuzda, cerrahi sonrası 3500 cGy radyoterapi uygulaması da lokal rekürrens, metastaz gelişmesini ve prognozunu kötü seyretmesini önleyici bir rol oynamamıştır.

Sonuç olarak, MFH'nın temel tedavisinin, kitlenin cerrahi olarak çıkarılması olduğu, radyoterapi ve kemoterapiye yeterli cevap vermeyen, kötü prognozlu bir sarkom olduğu söylenebilir.

Kaynaklar

1. Jean B, deKernion MD: Renal Tumors. In: Walsh PC, Gittes RF, Perlmutter AD, Stamey TA (eds). Campbell's Urology. Fifth edition, Vol 2, Philadelphia: Saunders, 1986:1294-1342.
2. Raghaviah NV, Mayer FR, Hagitt R, Solovay MS: Malignant fibrous histiocytoma of kidney. J Urol 1980;123:951-953.
3. Weiss SW, Enzinger FM: Malignant fibrous histiocytoma. Cancer 1978; 41: 2250.
4. Hiroshi I, Teruto I, Hiroshi J, Masahiro K: Malignant fibrous histiocytoma. Am J Path 1978; 128: 528-532.
5. Carol L, Goodwin JW, Sinkovics JG, Laurence H: Chemotherapy of malignant fibrous histiocytoma. Cancer 1977; 40: 2010-2014.
6. O'Brien JE, Stout AP: Malignant fibrous xanthoma. Cancer 1964; 17: 1445-1455.
7. Soule EH, Enrriquez P: Atypical fibrous histiocytoma, malignant fibrous histiocytoma, malignant histiocytoma and epithelioid sarcoma. Cancer 1972; 30: 128-142.
8. Masami W, Nobuo N, Tohru A, Jun S: Retroperitoneal myxoid variant of malignant fibrous histiocytoma: Report of a case. J Urol 1978; 120:760-761.
9. Hahn FJY, Scharpio RL: Retroperitoneal fibroxanthosarcoma: Report a case. J Urol 1976; 116: 667.
10. Morishito N, Takano M, Mari K: A case of retroperitoneal myxoid variant of malignant fibrous histiocytoma. Jap J Clin Urol 1977; 30: 829.

Yazışma Adresi:

Dr. Osman GÜL

Atatürk Üniv. Tıp Fak.

Üroloji Anabilim Dalı, Erzurum