

TRAKEANIN MALİGN FİBRÖZ HISTİOSİTOMU

Nusret ERDOĞAN (*), Ayşegül KUYRUKÇUOĞLU (*), Arif ŞANLI (**), Şeref ÜNVER (**)

ÖZET: Akut solunum yolu obstrüksiyonu tablosu nedeniyle trakeostomi uygulanan 56 yaşındaki erkek hastada trakeada lokalize, lümeni tüme yakını daraltmış tümör kitlesi saptandı. Histopatolojik inceleme sonucu malign fibröz histiositom tanısı (MFH) kondu. Bu lokalizasyonda MFH'un çok nadir görülmesi ve klinik seyrinin özelliği nedeniyle literatür bilgilerinin ışığı altında sunuldu.

ANAHTAR KELİMELE: Trakea, malign fibröz histiositom.

SUMMARY: A 56 years old man had a tracheostomy because of acute severe shortness of breath. An endotracheal polypoid tumor, almost completely obstructing the tracheal lumen was seen. Histological examination of the biopsy showed malignant fibrous histiocytoma. We reported the case because of the very rare occurrence of malignancy in this tumor at that location and its fatal course..

KEY WORDS: Trachea, malignant fibrous histiocytoma.

OLGU SUNUMU

56 yaşında erkek hasta, ileri derecede solunum sıkıntısı yakınması ile acil servise başvurdu. Yapılan ilk fizik muayene nede akciğerler ve kalbe ait patolojik bulgu saptanmadı. Yabancı cisim aspirasyonu tablosuna benzeyen akut solunum sıkıntısının acil müdahale gerektirdiğine karar verilerek trakeostomi endikasyonu kondu. Bu arada herhangi bir direkt ya da tomografik radyolojik görüntüleme olanağı olmadı.

Klasik yatay insizyon ile trakeostomi uygulandı ve steril tüp yerleştirilerek solunum sağlandı. Bu işlem esnasında vokal kordların 5 cm kadar distalinde trakea lümenini tamamina yakın tıkamış olan geniş polipoid bir tümör görüldü. Bu tümör kitlesinden insizyonel biyopsi alındı. Hastanemizde göğüs cerrahisi merkezi olmadığı için daha fazla bir müdahale yapılamadı. Tümör rezeksiyonu için hasta başka bir

merkeze sevk edilmeye hazırlanırken trakeostomi sonrası 26. saatte exitus oldu.

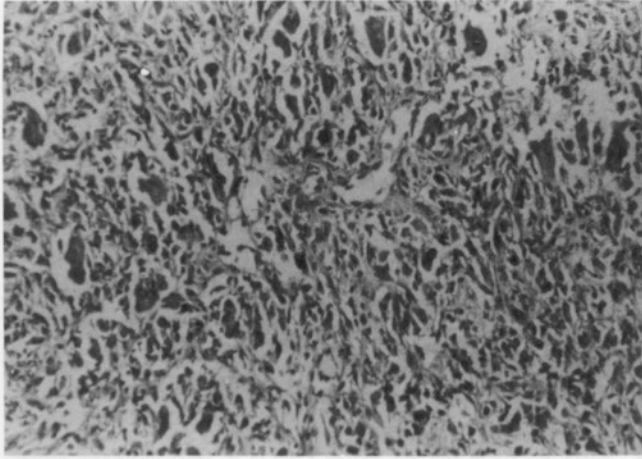
Patolojik inceleme için gönderilen biyopsi materyali yaklaşık 1x1x0.2 cm ölçülerinde kirli pembe renkli elastik doku parçasıydı. Mikroskopisinde storiform yapı gösteren iğsi ve histiositosisi görünümlü hücrelerin oluşturduğu tümöral üreyiş görüldü. Arada multiple hiperkromatik düzensiz nükleusa sahip çok sayıda dev hücre içeriyordu. Tümör hücrelerinde belirgin pleomorfizm ve artmış mitotik aktivite saptandı. Bu bulgularla H & E kesitlerde malign fibröz histiositom tanısı kondu. Ayırıcı tanıda tiroidin anaplastik karsinomu ile az diferansiye metastatik karsinom düşünüldü. İmmunhistokimyasal yöntemle alfa-1-antitripsin ve antikomotripsin için yapılan boyamaların pozitif sonuç vermesi, sitokeratin negatifliği MFH tanısını destekledi (Resim 1,2).

TARTIŞMA

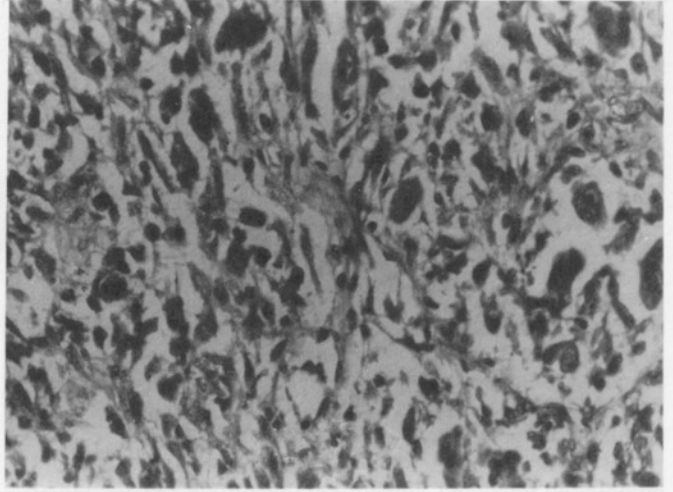
Malign fibröz histiositoma ilk kez 1964 yılında O'Brien ve Stout tarafından tanımlanmış bir mezankimal tümördür (1).

* Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Laboratuvarı

** Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kulak-Burun-Boğaz Kliniği



Resim 1. Multinükleer dev hücreler içeren ve storiform patern gösteren tümör görülmektedir (KDH Pat. 28/93, H&E x 200).



Resim 2. Tümörü oluşturan iğsi, histiosit benzeri ve çok nüveli dev hücreler izlenmektedir (KDH Pat. 28/93, H&E x 400).

MFH, yumuşak dokuların en sık görülen malign tümörüdür. En fazla ekstremitelerde görülür (1). Akciğer ve mediastende de rapor edilmiştir (2).

1981 yılında Blitzer ve ark. (3) baş ve boyun bölgesinde ortaya çıkan MFH olgularını araştırmışlar ve 57 olgu rapor etmişlerdir. Baş ve boyun bölgesinde en sık görülen lokalizasyonların, görülme sıklığıyla, larenksin malign fibröz histiositomunun biyolojik olarak oldukça agresiv bir tümör olduğunu kaydetmişlerdir. Bu lokalizasyonda ortaya çıkan MFH'ların cerrahi rezeksiyon sonrası sıklıkla nüks ettiğini ve çeşitli organlara (akciğer, beyin, kalp, böbrek, karaciğer, dalak, deri, iskelet-kas sistemi, subkutan dokular, reyonel lenf nodları) metastaz yaptığını görmüşlerdir (3).

Gonzalez-Compoma ve ark. (4) ise trakeada ortaya çıkan MFH olgularını araştırmışlardır. Literatür taramasında rapor edilmiş 6 olgu bulmuşlardır. Larenkste lokalize olanların agresiv davranışına karşın trakeal fibröz histiositoma olgularının hepsinin benign olduğu görülmüştür. Bu bulgulardan, trakea yerleşimli fibröz histiositomaların benign olduğu sonucunu çıkarmışlardır. Aynı zamanda bu 6 olguda tümörlerin çoğunun genç erişkin kadınlarda, trakeanın üst üçte bir bölgesinde ortaya çıktığını ve polipoid yapıda olduklarını saptamışlardır. Hastalardaki başlıca yakınmaların hemoptizi, ilerleyici dispne ve stridor olduğu görülmüştür. Tümörün histolojik olarak benign özellikler göstermesine rağmen lokal rezeksiyon sonrası vakaların çoğunda nüks ortaya çıkmıştır. Bu tarama sonunda solunum sisteminin diğer kısımlarında, özellikle de larenks ve akciğerde ortaya çıkan fibrohistiyotik tümörlerin genellikle malign olması ve sıklıkla uzak metastazlar yapmasına karşın trakeada ortaya çıkanların, bu özellikleri göstermeyişi ile diğerlerinden ayrıldığını belirtmişlerdir (4). Hakimi ve ark. (5) da trakeal fibröz histiositomalarla ilgili benzer bir çalışma yapmışlardır.

Literatürde malign fibröz histiositoma olarak rapor edilen iki olgu bulunmuştur. Bunlardan ilki 1983 yılında Louie ve ark. (6) tarafından rapor edilmiştir. Bu hastada trakea lümenini % 80'e yakın daraltmış endotrakeal kitle görülmüştür. Laser tedavisi ve adjuvant kemoterapiye rağmen hasta kaybedilmiştir.

Randleman ve ark. (7) tarafından 1990 yılında rapor edilen ikinci olgu ise 17 yaşında kadın hastadır. Astım benzeri semptomları olan bu hastada tomografik incelemede servikal trakeada lümeni büyük ölçüde daraltmış polipoid kitle görülmüş ve parsiyel rezeksiyon yapılmıştır. 14 ay sonunda tümör rekürrensi görülmeyişi kaydedilmiştir.

Trakeanın malign fibröz histiositomunun tedavisi için geniş lokal eksizyon önerilmektedir. MFH'lar radyasyona dirençli olduğu için bu tümörlerde radyoterapi kullanımı çok sınırlıdır. Kemoterapinin faydası ise tartışmalıdır (8).

KAYNAKLAR

1. Kearney MM, Soule EH, Ivins JC. Malignant fibrous histiocytoma. A retrospective study of 167 cases. Cancer 1980; 45: 167-78.
2. Miles SA, Breyer RH, Johnston FR, et al. Malignant fibrous histiocytoma of the mediastinum and lung. A report of three cases. J Thorac Cardiovasc Surg 1982; 84: 367-72.
3. Blitzer A, Lawson W, Biller HF. Malignant fibrous histiocytoma of the head and neck. Laryngoscope 1977; 87: 1479-99.
4. Gonzalez-Campona R, Matilla A, Sanchez-Carrillo J, et al. "Benign" fibrous histiocytoma of the trachea. J Laryngol Otol 1981; 95: 1287-92.
5. Hakimi M, Ramanath PP, Fine G et al. Fibrous histiocytoma of the trachea. Chest 1975; 68: 367-8.
6. Louie S, Cros CE, Amott T, et al. Postirradiation malignant fibrous histiocytoma of the trachea. Am Rev Respir Dis 1987; 135: 761-2.
7. Randleman CD, Unfer Er, and Mausour KA. Malignant fibrous histiocytoma of the trachea. Ann Thorac Surg 1990; 50: 458-9.
8. Leite C. Chemotherapy of malignant fibrous histiocytoma. A Southwest Oncology Group report. Cancer 1977; 40: 2010-4.