

MALIGN DEV HÜCRELİ TENDON TÜMÖRÜ : Üç olgu sunumu

Uz. Dr. Şennur İLVAN (*), Doç. Dr. Sergülen DERVİŞOĞLU (*)- Öğr. Gr. Dr. Nesrin UYGUN (*),
Uz. Dr. Cuyan DEMİRKESEN (*), Uz. Öğr. Dr. Süleyman ÖZEN (*), Y. Doç. Dr. Zeki GÜZEL (**),
Doç. Dr. Murat HIZ (***), Prof. Dr. Günay GİRİŞKEN (*)

ÖZET: Malign dev hücreli tendon tümörleri nadir görülen, tanısı ve varlıkları tartışmalı olan tümörlerdir. Histolojik olarak malign fibröz histiositoma ve sinovyal sarkoma benzeyen bu tümörler lokal agresif davranış ve metastazlar gösterebilmektedirler. Çalışmamızda 3 olgu nedeniyle malign dev hücreli tendon tümörlerini irdelemek amaçlanmıştır. Üç erkek olgumuzun mikroskopik özellikleri benzer nitelikte olup atipi kriterleri taşıyan tenosinovyal hücre üreyişi ve arada az sayıda dev hücre izlenmiştir. Seyrek görülen bu tümör, özellikle insizyonel biopsilerin değerlendirilmesinde çeşitli tanı karışıklıklarına yol açabilmektedir.

ANAHTAR KELİMELEER: Tendon tümörü, Malign

SUMMARY: Malignant giant cell tumor of tendon sheath (Report of three cases): Malignant giant cell tumor of tendon sheath is a rare entity, whose diagnosis and existence is disputatious. These tumors can display local aggressive behaviour and metastasis. Histologically, this tumor resembles malignant fibrous histiocytoma and synovial sarcoma. In our study, as 3 cases presented, "the concept of malign giant cell tumor of tendon sheath" was scrutinized. All cases were male with similar histological features, and displayed proliferation of atypical tenosynovial cells and seldom giant cells. This rare tumor may arise confusion in diagnosis especially during evaluation of incisional biopsies.

KEY WORDS: Tumor of tendon sheath, Malignant

GİRİŞ

Malign dev hücreli tendon tümörleri (MDTT) genellikle ekstremitelerde lokalize olan ve oldukça nadir görülen tümörlerdir (1).

Bu tümörlerin nodüler tenosinovit (NT) ve pigmentle villonodüler sinovitin (PVS) malign formu olduğu kabul edilmektedir (2, 3, 4). Ancak bazı araştırmacılar NT ve PVS'i inflammatuar reaktif antite olarak kabul ettiklerinden malign formlarının olamayacağını ileri sürmektedirler (1).

Çalışmamızda, nadir görülmeleri nedeni ile 3 MDTT olgumuzu sunmak ve bu tümörleri literatür bilgileri ışığında irdelemek amaçlanmıştır.

OLGULAR

1. Olgu: 16 yaşında erkek hastada sol el metakarpal bölgede bulunan kitleden alınan ensizyonel biyopsi bir başka merkezde fibrosarkom olarak değerlendirilmişti. Bu tanı daha sonra tarafımızdan da onaylanarak hastaya el amputasyonu uygulandı. Bize gelen materyalde 3. metakarp distalinde, kemiği destrükte eden 3 cm çapında kitle gözlemlendi (Resim 1). Mikroskopik incelemede atipi kriterleri taşıyan iğsi hücrelerin oluşturduğu kısa demetler yanısıra bazı alanlarda da pleomorfik özellikte, iri yuvarlak nüveli, geniş koyu pembe sitoplazmalı hücre üreyişi ve osteoklast tipi dev hücreler izlenerek MDTT tanısı konuldu (Resim 2). Birinci biopsi, dev hücre içermeyen iğsi hücreli alanlardan alınmış olduğundan fibrosarkom olarak değerlendirilmiştir.

2. Olgu: 38 yaşında erkek hasta, sağ dizde şişlik ve ağrı nedeni ile opere edildi. Materyalin kesitlerinde uniform görünüşlü histiosit benzeri hücre üreyişi, arada iltihap hücreleri ve dev hücreler izlenerek tenosinovyal tümör tanısı konuldu. 4 ay sonra aynı bölgede nüks saptanarak lezyon eksize edildi. Mikroskopik incelemede iri yuvarlak nüveli, pleomorfizm gösteren hücrelerin oluşturduğu psödoglandüler yapılar, bol mitoz ve az sayıda dev hücre izlendiğinden

MDTT olarak değerlendirildi. Birinci biopsiden 8 ay sonra ise yine aynı bölgede nüks ve akciğer metastazı saptanması üzerine geniş eksizyon uygulandı. Makroskopik incelemede tibia üst ucunda ve femur alt ucunda fokal destrüksiyon ve çevre yumuşak dokularda multinodüler yayılım gözlemlendi. Materyalin histopatolojik özellikleri birinci nüks ile benzer özellikte idi (Resim 3).

3. Olgu: Dizde şişlik nedeni ile başvuran 44 yaşındaki erkek hastanın bu bölgeden alınan biopsisi değişik merkezlerde malign fibröz histiositom ve sinovyal sarkom olarak değerlendirilmiştir. Geniş rezeksiyon uygulanan hastanın diz eklemi ve çevre dokuları içeren amputasyon materyalinde eklem boşluğunu dolduran, çevre yumuşak dokulara infiltrate kitle gözlemlendi. Tümörün histopatolojik özellikleri 2 no'lu olgu ile benzer özellikte idi.

TARTIŞMA

Eklem, bursa ve tendon kılıflarının sinoviumdan kaynaklanan dev hücreli lezyonlar anatomik üniteleri de göz önüne alınarak "tendon kılıflarının dev hücreli tümörü-nodüler tenosinovit", "lokalize ve diffuz villonodüler sinovit" ve "pigmente villonodüler bursit" olarak 3 grupta toplanmaktadır. Enzinger ve Weiss (1) ise bu lezyonları "tenosinovyal dev hücreli tümör" başlığı altında toplamış, bunları büyüme özelliklerine göre "lokalize" ve "diffuz" olmak üzere 2 gruba ayırmıştır.

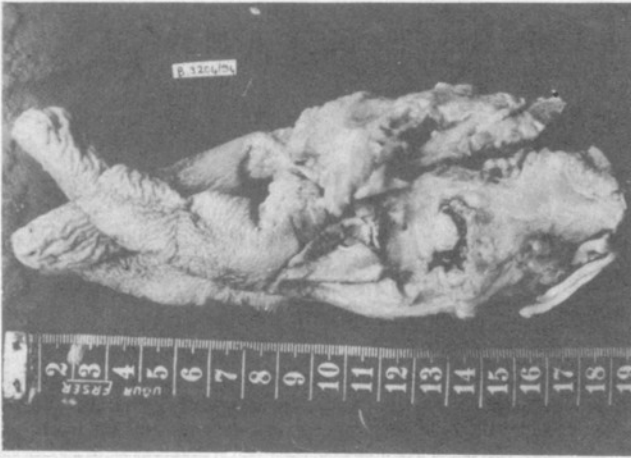
Tenosinovyal dev hücreli benign proliferasyonlar köpükli hücrelerin varlığı ve demir pigmenti içermeleri nedeni ile travmalara sekonder gelişen reaktif inflammatuar lezyonlar olarak düşünülmüşlerse de günümüzde gerçek neoplazm oldukları kabul edilmektedir (5). Rekürrensler ve lokal agresif formların varlığı, flow sitometrik ve sitogenetik çeşitli çalışmalarda elde edilen bulgular bu lezyonların gerçek bir tümör olduğunu düşündürmüştür (5, 6). Bu nedenle birçok araştırmacı PVS ve NT gibi isimlendirilmelerin terk edilmesi gerektiğini savunmaktadır (2,5).

MDTT'lerinin PVS ve NT'nin malign formu olduğu çeşitli çalışmalarda ileri sürülmüştür (2, 3, 4). Schajowicz (3), dizde lokalize bir PVS olgusunda iki nüks sonrasında yaygın kemik invazyon ve akciğer metastazı saptamış, bunu malign transformasyon olarak değerlendirilmiştir. Bizim olgularımızdan biri de (Olgu II) Schajowicz'in olgusu ile benzer

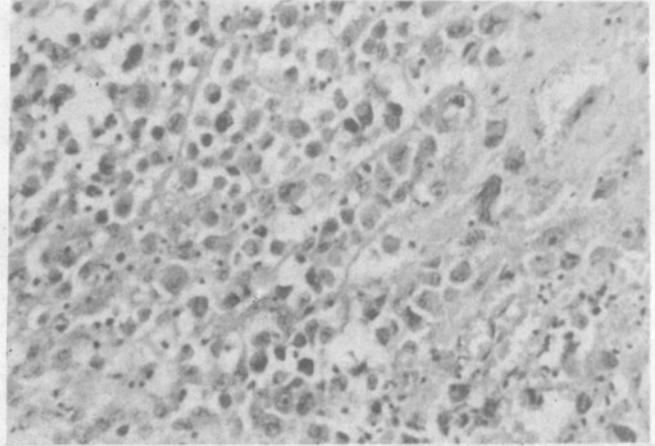
* İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı

** İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Anabilim Dalı

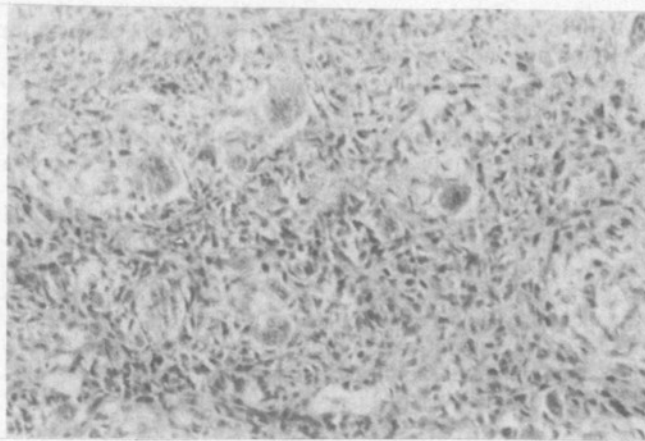
*** İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı



Resim 1 : 1 No'lu olguya ait el amputasyon materyali. Üçüncü metakarp distalinde yerleşmiş, kemiği destrükte eden tümöral kitle



Resim 3 : 1 No'lu olguya ait el amputasyon materyali. Üçüncü metakarp distalinde yerleşmiş, kemiği destrükte eden tümöral kitle



Resim 2 : 1 No'lu olgunun mikroskopisi: İğsi ve kısmen yuvarlak hücrelerden yapıtlı diffuz üreyiş, arada osteoklast tipi dev hücreler (HE x 200).

özelliğindedir. Diz lokalizasyonlu bu olgunun ilk biopsisi PVS özelliğinde olmasına karşın 4 ve 8 ay sonraki nükslerinde malign dev hücreli tendon tümörü tanısı konuldu ve son nüks esnasında akciğer metastazı da gözlemlendi. Ushijima ve arkadaşlarının (4) yine diz lokalizasyonlu PVS olgularında ilk tanıdan 10 yıl sonra aynı bölgede nüks ve 12 yıl sonra da sırtta subkutan dokuda metastatik nodül saptanmıştır.

Enzinger ve Weiss (1) MDTT tanısı koymak için, tümör içinde malign alanlara eşlik eden benign dev hücreli tümör alanlarının da görülmesi yada hastanın daha önce aynı bölgeden benign dev hücreli tümör tanısı almış olması gerektiğini belirtmişlerdir. Ancak bu özellikleri taşımayan de novo kabul edilen olgular da bildirilmiştir (2). Bizim 1 ve 3 no'lu olgularımızda da pleomorfik hücrelerin oluşturduğu mitozdan zengin alanlar yanısıra benign dev hücreli tümör alanları da gözlenmiştir.

Literatür gözden geçirdiğimizde az sayıda MDTT olgusu

na rastlanmıştır. Bildirilen olguların yaşları 59 ile 72 arasında değişmektedir. Başta diz olmak üzere el ve kalça yerleşimleri tanımlanmıştır (2, 4, 7, 8).

Bu tümörlerin mikroskopisinde diffuz üreyiş gösteren ba-

zen psödoglandler ya da alveoler yapılar oluşturan yuvarlak nüveli, belirgin nukleollü, geniş sitoplazmalı mononükleer hücreler, bunlar arasında osteoklast tipi dev hücreler, çok az miktarda stromal kollagen ve fasiküller oluşturan iğsi hücreler izlenir (1, 2). Hücre pleomorfizmi, mitoz artışı, atipik mitozlar, çok nukleuslu dev hücre sayısında azalma malignite kriterleri olarak kabul edilmektedir (2). İmmunohisto-kimyasal boyamada, histiyositik belirleyiciler ile tümör hücrelerinde pozitif boyanma saptandığı bildirilmektedir (2).

Elektron mikroskopik incelemede sinovyal membranın tip A hücrelerine eş histiyosit benzeri hücreler, tip B hücrelerine eş fibroblast benzeri hücreler ve intermediate hücrelerin varlığı gösterilmiştir (4).

Morfolojik ayırıcı tanı içine malign fibröz histiyositom, sinovyal sarkom ve berrak hücreli sarkom alınmaktadır (2). Bizim 1 no'lu olgumuzda olduğu gibi biopsinin iğsi hücreli alanlardan alınması durumunda fibrosarkom da ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

Sonuç olarak, özellikle insizyonel biopsi ile tanı koyarken, malign fibröz histiyositom, sinovyal sarkom ve fibrosarkoma benzeyen ekstremiteler lezyonlarında ve PVS, NT gibi lezyonların nükslerinde MDTT de akla getirilmelidir.

KAYNAKLAR

1. Enzinger FM, Weiss SW. Soft tissue tumors. Second edition. St. Louis: CV Mosby, 1988:638-58.
2. Nielsen AL, Kiaer T. Malignant giant cell tumor of synovium and locally destructive pigmented villonodular synovitis: Ultrastructural and immunohistochemical study and review of the literature. Hum Pathol 1989; 20:765-71.
3. Schajowicz F. Tumors and tumorlike lesions of bone and joints. New York:Springer-Verlag, 1981:519-32.
4. Ushijima M, Hashimoto H, Tsneyoshi M, Enjoji M, Miyamoto Y, Okue A. Malignant giant cell tumor of tendon sheath, report of a case. Acta Pathol Jpn 1985; 35:699-709.
5. Rao AS, Vigorita VJ. Pigmented villonodular synovitis (Giant-cell tumor of the tendon sheath and synovial membrane). J Bone Joint Surg 1984; 66A:76-94.
6. Rowlands CG, Roland B, Hwang WS, Sevvick RJ. Diffuse-variant tenosynovial giant cell tumor: A rare and aggressive lesion. Hum Pathol 1994; 25:423-25.
7. Kahn LB. Malignant giant cell tumor of the tendon sheath. Ultrastructural study and review of the literature. Arch Pathol 1973; 95:203-08.
8. Shinjo K, Miyake N, Takahashi Y. Malignant giant cell tumor of the tendon sheath: An autopsy report and review of the literature. Jpn J Clin Oncol 1993; 23:317-24 (Abstr).