

KARACİĞER MALİGN FİBRÖZ HİSTİOSİTOMU (Bir vaka nedeniyle)

Op. Dr. Dursun Buğra(*) • Prof. Dr. Ali Akyüz(*) • Prof. Dr. Uğur Çevikbaş(**)
Asis. Dr. Semra Günay(*) • Prof. Dr. Necmettin Sökücü(*)

ÖZET: Malign fibröz histiositom (MFH) patolojik anatomik olarak sınıflandırılmayan sarkom grubunda incelenmektedir. En sıklıkla kas ve bağ dokusuna yerleşmesine karşın, nadiren karaciğer kökenli olması önem arz etmektedir. Kliniğimizde tedavi edilen bir karaciğer malign fibröz histiositomu nedeniyle konu kaynakların ışığında incelenmeye uygun bulunmuştur.

SUMMARY: *Malignant fibrous histiocytoma (MFH) of the liver (case Report):* Malignant fibrous histiocytoma cases are studied in the group of nonclassified sarcomas. They are frequently seen in the muscle or connective tissue, but the liver origine is very rare. In this article we report a case of malignant fibrous histiocytoma of the liver by refering to the literature.

GİRİŞ

MFH vakaları ilk kez O'Brien ve Stout tarafından tanımlanmıştır (5). Bu tümörler genellikle ileri yaşlarda ortaya çıkarlar. Erkeklerde kadınlara oranla iki kat daha sıklıkla rastlanırlar. Kaynaklar araştırıldığında MFH vakalarının oldukça nadir görüldüğü belirlenmektedir. Tanısı ancak patolojik anatomik inceleme sonucu ortaya konabilen karaciğerin nadir görülen MFH'u olgumuz vesilesiyle gözden geçirildi, tanı ve tedavi yöntemleri tartışıldı.

VAKA TAKDİMİ

Karın ağrısı, ateş, halsizlik ve zayıflamadan yakınan 65 yaşındaki erkek hasta 3.10.1988 tarihinde İç Hastalıkları Kliniği'ne yatırıldı. Yakınmalarının başladığı tarihten itibaren üç ay içerisinde 9 kilo kaybettiğini ifade ediyordu. Öz geçmişinde 2 yıl önce geçirdiği pnömoni, soy geçmişinde ise anne ve babasındaki tüberküloz dışında bir özellik yoktu.

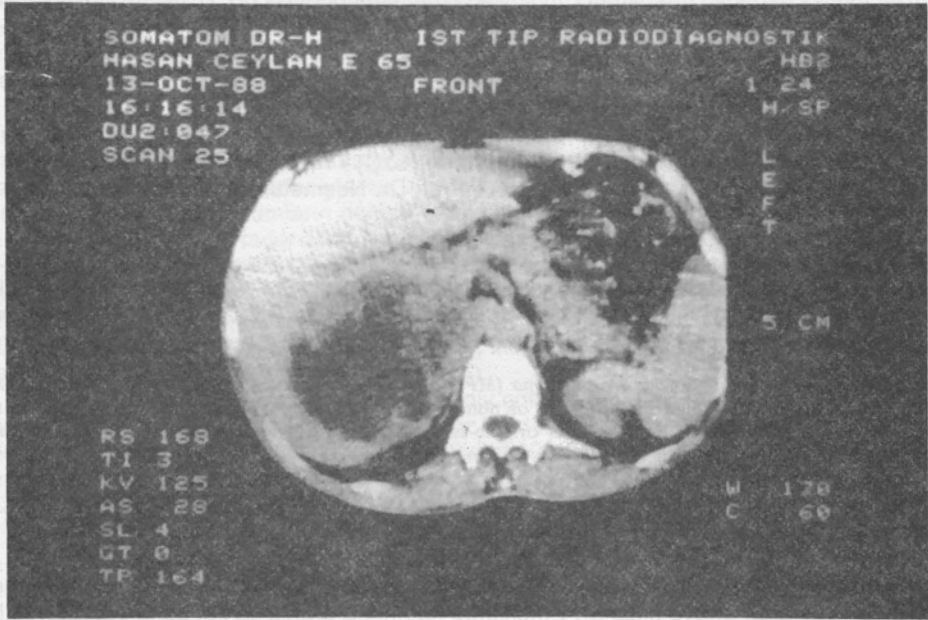
Yapılan sistemik fizik muayenesinde, hasta zayıf ve soluk bulundu. Her iki aksiller bölgede lenfadenopati saptandı. Batın muayenesinde karaciğer kosta kavsini 5 cm geçmiş, sert ve künt kenarlı olarak palpe edildi. Diğer sistemlerin muayenesinde bir özellik bulunmadı.

Yapılan rutin laboratuvar incelemelerinde patolojik olarak şu bulgulara rastlandı: Hastanın anemisi vardı ve hemoglobin 7 g/100 ml bulundu, formülde ise hipokromi ve rulo formasyonu belirlendi. Alkali fosfataz 7 Bessey Lowry Ünitesi'ne yükselmisti ve izoenzim tayininde alkali fosfatazin karaciğer kökenli olduğu saptandı. Protein elektroforezinde beta ve gamma arasında monoklonal gammopati, serum ve idrar immun elektroforezinde ise lambda hafif zincirinde monoklonal artış mevcuttu. Anti Hb S (+) idi. Kemik iliği ponksiyonunda % 7 oranında plazma hücresi bulundu ve reaktif plazmositoz olarak değerlendirildi. Kemik iliği biyopsisinde megakaryositoz, aksiller lenf düğümü biyopsisinde ise granülomatöz lenfadenit saptandı.

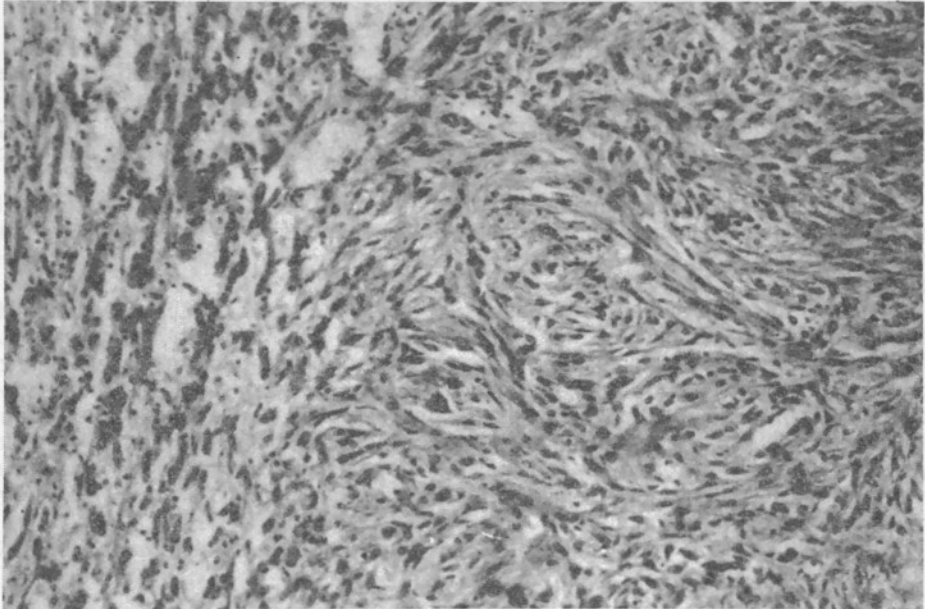
Görüntülü inceleme yöntemlerinden akciğer grafisi normal olarak değerlendirildi. Ne-

(*) İstanbul Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı,

(**) İstanbul Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı Çapa-İstanbul



Resim 1. Karaciğerin bilgisayarlı tomografisinde sağ lobda yerleşmiş, düzgün yuvarlak tümöral kitle görülüyor.



Resim 2. Malign tipte fibrosit, fibroblast ve histiositler, yanda ise normal karaciğer dokusu görülmektedir. (H. E. x 125).

frotomografili IVP'de sağ böbrek üst polünü tutmuş, yumuşak doku dansitesinde tümör saptandı. Batın ultrasonografisi ve bilgisayarlı tomografisinde sağ böbrek üst polünden kaynaklanan, sürrenali invaze etmiş, sınırları karaciğerden iyi ayrılmamayan, düzenli yuvarlak, 10 cm çapında kitle saptandı (Resim 1). Karaciğer sintigrafisinde, sağ lobu tamamen tutmuş, düzenli yuvarlak hipodens alan bulundu. Laparoskopide batında serbest asit varlığı, karaciğerin her iki lobunda büyüme, yüzey kapsülünde kabuklaşma ve vaskülaritesinde artış belirlendi.

Bu bulgularla hasta hepatoma veya hipernefroma olarak değerlendirildi ve girişim için Cerrahi Kliniği'mize nakledildi (Prot: 66145/88). Gerekli ameliyat öncesi hazırlıkları takiben 7.11.1988 tarihinde yapılan eksplorasyonda batında serbest asit, sağ böbrek üst polünü tutmuş, karaciğerin arkasına doğru büyümüş, karaciğerin 1, 6, 7 ve 8. segmentlerini tamamen infiltre etmiş, 15 x 15 cm boyutlarında, kısmen ramoliye, kanamalı tümör saptandı. Tümörün tamamına yakını ekstirpe edildi, kalan karaciğer dokusu kendi üzerine kapatıldıktan sonra sağ nefrektomi uygulandı. Postoperatif 1. günde sağ % 40 pnömotoraks, 5. günde sol % 20 pnömotoraks, 7. günde ise sağ hidrotoraks gelişmesi nedeniyle iki tarafı kapalı toraks drenajı yapıldı. Torakstan alınan mayinin sitolojik incelemesinde atipik hücreye rastlanmadı. Cerrahi sorunu kalmayan hasta postoperatif 23. gün İç Hastalıkları Kliniği'ne sevkle taburcu edildi.

Piyenin makroskopik incelemesinde (Pat. Prot: 12705/88) karaciğere ait doku parçalarının en büyüğü 12 x 6 x 3 cm boyutlarında, lobüllü yapıda bulundu. Kesiti gri beyaz alacalı görünümdedir. Böbrek piyesinde belirgin bir özellik saptanmadı. Histopatolojik tetkikte ise karaciğerden çıkarılan dokuya storiform pleomorfik tipte malign fibröz histiositom tanısı kondu (Resim 2). Böbrekte ise glomerüllerde mezenkimal hücre proliferasyonu, tubuluslarda dejeneratif değişiklikler ve piyelonefrit bulguları bildirildi. Tümör dokusuna uygulanan Masson trikrom boyada yoğun bağ dokusu artışı, gümüş boyasında retiküler liflerde artış, demir boyamada hemosiderin pigmenti görüldü. PAS, Orcein, PTHA, Melanin boya uygulamalarında bir özellik bulunmadı.

TARTIŞMA

MFH vakaları genellikle fibroblastlardan kaynaklanan, soliter kitle oluşturan ve multisantrik olabilen, hızlı seyirli tümörlerdir (3, 6). Bunlar genellikle kas ve bağ dokusuna yerleşir, sindirim veya ürogenital sistemde, ayrıca aorta ve retroperitoneumda da ortaya çıkabilirler (1, 5, 7). Bu tümörler radyoterapi sonrası ortaya çıkabilecekleri gibi, vakaların % 10'unda da Hodgkin, non-Hodgkin lenfoma, multipl miyelom, lösemi gibi ikincil bir malignite ile birlikte görülebilirler (5). Bizim vakamızda böyle bir ikincil patoloji belirlenmedi.

MFH'ların en önemli belirtisi oluşturdıkları kitledir. Kitle ekstremitelerde yerleştiği zaman tedaviye dirençli ağrı ile ortaya çıkar. Retroperitoneumda veya karın boşluğunda yerleştiği zaman kitle ve bası semptomlarının yanı sıra, asit, kasık fıtığı, varikosel veya metastazların yol açtığı yakınmalar şeklinde belirir (2). Hastamızda karaciğer kökenli MFH söz konusu olduğu için sert, ağırlı hepatomegali dikkati çeken muayene bulgusu idi.

Hastalığa ve tümöre özgü kesin bir inceleme yöntemi olmadığı için tanı ancak histopatolojik tetkik ile konabilmektedir. Önerilen tedavi yöntemleri arasında cerrahi girişim ile tümörün çıkarılması ilk sırada yer almaktadır (8). Biz de rezeksiyona uygun bir tümör ile karışlaştığımız için tama yakını ekstirpe ettik. Cerrahi tedavinin yanı sıra radyoterapi ve kemoterapi öneren yayınlar da mevcuttur (4, 7). Adriablastin ve vinka alkaloidleri başta olmak üzere, kemoterapötik ajanlarla remisyon elde edildiği bildirilmektedir (3).

MFH'lar histopatolojik olarak beş tipe ayrılmaktadır: 1. steroform pleomorfik tip, 2. miksoid tip, 3. dev hücreli tip, 4. inflamatuvar tip, 5. anjiomatöz tip (4). Bizim vakamızın incelenmesinde saptanan tümör hücrelerinin yelpaze şeklinde (pleomorfik) gelişme göstermesi ayrıca diğer tiplerdeki bulguların olmayışı tanımımızı destekler niteliktedir.

Karaciğer dışı yerleşimli MFH olgularından oluşan geniş bir seride yapılan çalışmada, primer tümörün üst ekstremiteler veya retroperitoneumda yerleştiği hallerde prognozunda kötü olduğu sonucuna varılmıştır (2). Tümörün % 21-48 oranında lokal nüks riski oldu-

ğu bildirilmektedir (8). Kan yolu ile akciğer ve karaciğere, ayrıca rejioner lenf düğümlerine metastazın sık görüldüğü ifade edilmektedir (5). Karaciğer kaynaklı MFH vakaları literatürde çok az sayıda yer aldığı için, prognozu hakkında ayrıntılı bilgiye sahip değiliz. Bizim olgumuz ise halen İç Hastalıkları Kliniği'nde kontrol ve takip edilmektedir.

KAYNAKLAR

1. Adams, H. W., Adkins, J. R., Rehak, E. M.: Malignant fibrous histiocytoma presenting as a bleeding gastric ulcer. *Am J Gastroenterol*, 78: 212, (1983).
2. Bertoni F.: Malignant fibrous histiocytoma of soft tissue. *Cancer*, 56: 356, (1985).
3. Bilge N.: Klinik Onkoloji, Baha Matbaası, İstanbul, s: 253, (1981).
4. Enzinger, F. M., Weiss, S. W.: *Soft Tissue Tumors*, 4th ed, Mosby Company, St Cours, Toronto, London, pp: 166, (1983).
5. O'Brien, J. E., Stout, A. P.: Malignant fibrous ksanthomas. *Cancer*, 17: 1445, (1964).
6. Salvadori, B., Cusumano, F., Delladone, V., De Lillis, R., Conti, R.: Surgical treatmet of 43 retroperitoneal sarcomas. *Eur J Surg Oncol*, 12: 29, (1986).
7. Urban, Ch., Rasen, G., Huvos, A., Capparos, B., Cacavio, P., Nirenberg, A.: Chemotherapy of malignant fibrous histiocytoma of bone, a report of five cases. *Cancer*, 51: 795, (1983).
8. Vallent, K., Lengely, G., Megyesi, Mohacsk, J.: Primaeres malignes fibröses Histiocytom der Leber. *Chirurg*, 58: 352, (1987).