

DIFFÜZ TENOSİNOVYAL DEV HÜCRELİ TÜMÖR

Dr. Mine TUNAKAN (*), Dr. Neşe EKİNCİ (*), Dr. Berin ERKAL (**), Dr. Cemal ÖZDEMİR (***)

ÖZET:23 yaşında sol ayak bileğinde ağrı ve şişlik yakınması olan erkek hastanın ayak bileği dış yan kısmında yaklaşık 3 cm çapında bir kitle saptanmış. Yapılan ince iğne biyopsisindeki mikroskopik görünüm bir yumuşak doku sarkomunu düşündürmekle birlikte, olguya açık biyopsi önerildi. Eksizyonel olarak çıkarılan kitlenin mikroskopik incelemesinde ise olgunun "Diffüz tipte tenosinovyal dev hücreli tümör" olduğu sonucuna varıldı ve olgu literatür bilgileri ışığında tartışıldı.

ANAHTAR KELİMELEER: Tenosinovyal dev hücreli tümör. Villonoduler sinovit

SUMMARY:Approximately 3 cm measuring mass was found on the left ankle of a 23 year old man complaining of pain and swelling around this region. An open biopsy was performed because needle biopsy showed a tumour resembling a soft tissue sarcoma. The mass was excised totally and it is diagnosed as "Diffuse tenosynovial giant cell tumour" and the case is discussed with the help of the associated literature.

KEY WORDS: Tenosynovial giant cell tumour. Villonoduler synovitis.

GİRİŞ

Diffüz tenosinovyal dev hücreli tümör etyolojisi bilinmeyen ve nadir görülen proliferatif bir sinovyal hastalıktır ve alt ekstremitelerde daha sık görülür (1, 2). Tipik olarak sağlıklı genç bir erişkinde tek eklemi tutan bir artrit şeklinde ortaya çıkar (3).

Bu tip dev hücreli tümör eklem boşluğundaki diffüz pigmente villonodüler sinovitin yumuşak doku formu olarak kabul edilmektedir. Çoğu olguda da lezyonun primer intraartiküler olayın ekstra artiküler yayımı olduğu düşünülmektedir (1). Nadiren de lezyonun eklemının tamamen dışında yerleştiği ve bu nedenle orijinini bursa veya tendon kılıfından aldığı bilinmektedir. Ancak çoğu olguda tümörün kesin orijini saptamak mümkün olmamaktadır. Bu nedenle Enzinger eklem tutulumu olsun ya da olmasın kötü sınırlı yumuşak doku kitlesi şeklinde ortaya çıkan lezyonlara "Diffüz Tipte Tenosinovyal Dev Hücreli Tümör" ismini vermektedir (1).

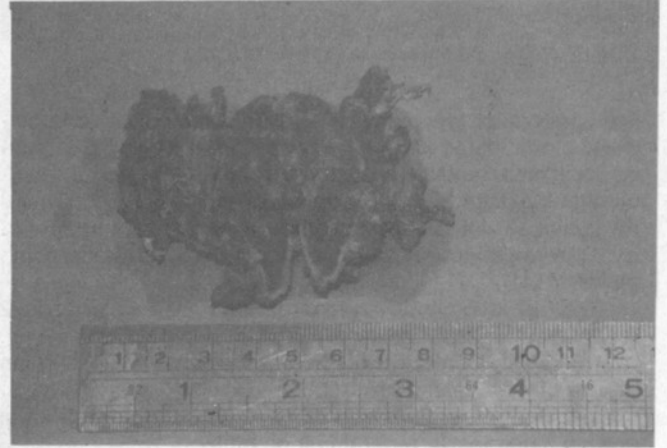
OLGU

23 yaşında, 6 aydır sol ayak bileğinde ağrı ve hassasiyetle birlikte şişme tarif eden erkek hastanın bu dönemde ayağında bir burkulma öyküsü mevcut. Sintigrafide sol ayak bileği dış yan kısmında ortalama 3 cm. çapında hiperaktif bir kitle saptandı.

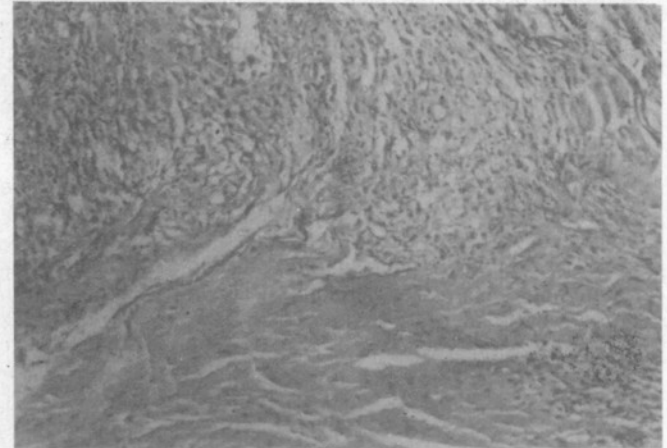
Kitleden yapılan ince iğne biyopsisinde tendon lifleri arasında diffüz olarak girmiş, berrak geniş sitoplazmalı hücreler yanısıra koyu kahverengi bir pigment taşıyan histiyositler ve aralarda da az sayıda multinükleer dev hücreler görüldü. Bu görünüm bir yumuşak doku sarkomunu düşündürmekle birlikte kesin tanı için olguya açık biyopsi yapılması önerildi.

Eksizyonel olarak çıkarılan kitle makroskopik olarak; 4x3x3 cm. Boyutlarında, dış yüzü oldukça düzensiz, kesitinde solid, orta sertlikte ve yer yer sarı kahverengi alanlar içermekte idi (Resim 1).

Mikroskopik incelemede rutin Hematoksilen-Eosin kesitlerde birçok alanda ince iğne biyopsisindeki benzer berrak geniş sitoplazmalı hücrelerin tendon lifleri arasındaki infiltratif paterni en çarpıcı özellik idi (Resim 2-3). Aralarda ise az sayıda yarık benzeri boşlukların varlığı dikkatimizi çekti. Koyu kahverengi bir pigment taşıyan hücreler yanısıra lezyonun özellikle periferinde görülen ksantom hücreleri ve aralarda izlenen multinükleer dev hücreler lezyona oldukça polimorfik ve sellüler bir görüntü vermekte idi (Resim 4).



Resim 1: Makroskopik görünüm.



Resim 2: Tendon lifleri arasındaki infiltratif paterni. HE X 110.

Histokimyasal olarak melaninin gösterilememesi ve immunohistokimyasal olarak HMB-45 ve S-100'ün (-) sonuç vermesi bir malign melanom olasılığını ortadan kaldırdığı için olgumuzun "Diffüz tipte tenosinovyal dev hücreli tümör" olduğu sonucuna vardık.

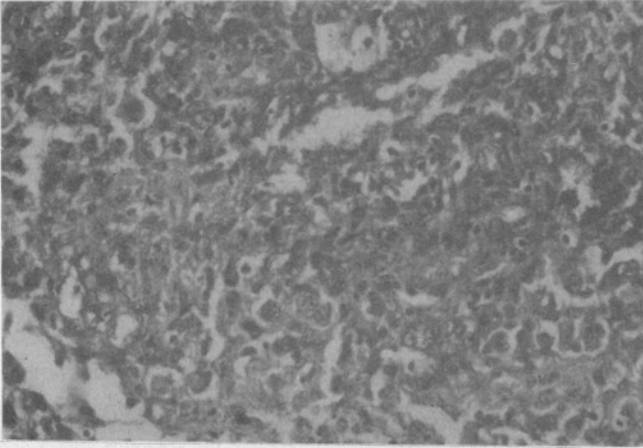
TARTIŞMA

Pigmente villonodüler sinovit makroskopik olarak lokalize ve diffüz tip olmak üzere ikiye ayrılmaktadır (1, 3). Loka-

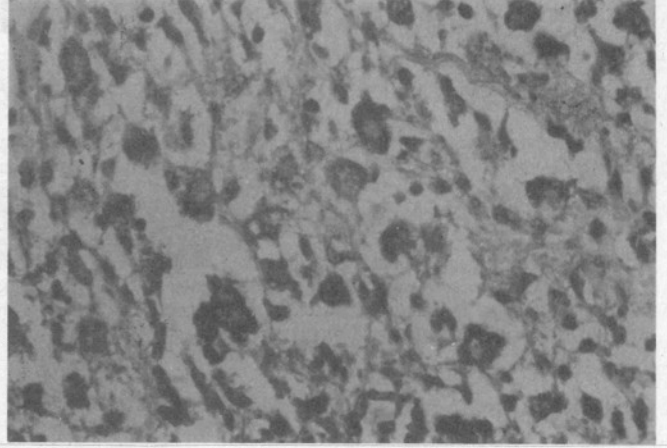
* İzmir Atatürk Devlet Hastanesi Patoloji Lab. Şef Yardımcısı

** İzmir Atatürk Devlet Hastanesi Patoloji Lab. Asistanı

*** İzmir Atatürk Devlet Hastanesi I Ortopedi Asistanı



Resim 3: Polimorfik hücre popülasyonu. HEX220.



Resim 4: Pigment taşıyan hücreler. HEX440.

lize tip, nodüler tenosinovit olarak da isimlendirilir ve genelde iyi sınırlı lobüle kitleler şeklinde ortaya çıkar. Bu lezyonlar bazı klinik farklılıklar göstermekle birlikte histolojik görünümüleri idantiktir (4). Diffüz tip ise eklem boşluğunun dışında yumuşak dokuda yerleştiğinde Enzinger tarafından diffüz tipte tenosinovyal dev hücreli tümör olarak isimlendirilmektedir (1).

Tendon kılıfının dev hücreli tümörünün etyolojisinde 2 teorinin varlığı kabul edilmektedir (5):

-Sinovyal hücre veya histiyositik hücrelerden köken alan benign bir neoplazmadır.

-Travmatik veya benzeri bilinmeyen bir stimulusa karşı gelişen hiperplastik, reparatif bir süreçtir.

Son yıllarda yapılan elektron mikroskopik çalışmalarda da esas hücre tipinin normal sinovyal membranı oluşturan fibroblast benzeri hücreler ve makrofaj / histiosit benzeri hücreler olduğu gösterilmiştir (2).

Travmanın etyolojide sorumlu tutulması olguların bir kısmında öyküde travmanın yer almasına bağlıdır (1, 5). Bizim olgumuzda da yakınmaların başlangıcı ile aynı tarihlere rastlayan bir burkulma olayının varlığı bu lezyonun gelişiminde bir rol oynamış olabilir.

Diffüz tipin, lokalize tipin aksine daha nadir olduğu ve matür kollagenöz bir kapsül içermediği ve bu nedenle infiltratif büyüdüğü genelde tüm yazarlar tarafından belirtilmektedir (1, 3, 4). Diffüz tipte görülen sellülarite ve klinik olarak tanımlanan ekstensif, destrüktif bir kitlenin varlığı lokalize tipe göre daha sık oranda tanı güçlüğü yaratmaktadır (1). Bi-

zim olgumuzda da özellikle ince iğne biyopsisindeki histopatolojik görünüm klinik olarak infiltratif bir kitle tanımı ile birleştirildiğinde öncelikle malign bir lezyonu düşündürmüştü. Bu nedenle literatürde de belirtildiği gibi bu lezyonun sinovyal sarkom, rabdomyosarkom ve malign melanomdan ayırıcı tanısının yapılabilmesi için histokimyasal ve immuno-histokimyasal incelemelerin yapılması gerekmektedir (1, 4).

Literatürde pigment villonodüler sinovitin ekstra artiküller tipinin davranışı ile ilgili az sayıda çalışma olmakla birlikte olguların % 20-50'sinde rekürrens olduğu belirtilmektedir ve bu nedenle de eklem hareketlerinde bir kısıtlamaya neden olmayacak tarzda tümörün mümkün olduğunca geniş çıkarılması önerilmektedir (1).

Lezyonu eksizyonel olarak çıkarılan olgumuzun 6 ay sonraki kontrolünde nüks söz konusu değildir.

KAYNAKLAR

1. Enzinger FM: Benign Tumors and Tumorlike Lesions of Synovial Tissue in Soft Tissue Tumors. Enzinger FM (Ed). The C. V. Mosby Company, 2nd edition, 1988.
2. Ushijima Masahiro et al: Giant Cell Tumor of the Tendon Sheath (Nodular Tenosynovitis) Cancer 57:875-884, 1986.
3. Wiss DA: Recurrent Villonodular Synovitis of the Knee Clinical Orthopaedics and Related Research 69: 139-144, 1982.
4. Mirra JM: Pseudotumors of Bone that Simulate Primary Malignancies in Bone Tumors Vol II. Mira JM (E.) Lea and Febiger, London 1989.
5. Wittels M et al: Giant Cell Tumor of Tendon Sheath Developing at the Site of Tendon Laceration. Clinical Orthopaedics and Related Research 169:207-210, 1982.