

Mandibulada leiomyosarkom*

Bir olgu nedeniyle

Dr. Şevkiye Sağbil** Dr. Suna Yazgan*** Dr. Fulya Köybaşıoğlu**** Dr. Ünsal Han**
Dr. Ayşegül Vural*****

ÖZET

Leiomyosarkomlar, en sık uterus ve gastrointestinal sistemde gözlenen düz kas kökenli malign tümörlerdir. Bu tümörlerde primer kemik lokalizasyonu çok nadirdir. Kratoçvil ve arkadaşları, 1944-1982 yılları arasında literatürde 19 tane primer kemik lokalizasyonlu Leiomyosarkom (LMS) saptamışlar. Biz, 1983-1993 yıllarını kapsayan literatür taramamızda Kratoçvil'inine ek olarak 10 olgu daha saptadık. Toplam 29 olgunun yalnızca 6 tanesi mandibuladaydı. Bu yazıda yeni bir primer mandibula lokalizasyonlu LMS olgusu bildirilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Leiomyosarkom, kemik, mandibula.

GİRİŞ

Leiomyosarkomlar en sık uterus ve gastrointestinal sistemde gözlenen malign, düz kas tümörleridir. Köken aldıkları hücre halen tartışma konusudur. Damar duvarlarındaki düz kas hücrelerinden veya yine damar duvarlarındaki pluripotansiyel mezenşimal hücrelerden geliştikleri ileri sürülmektedir.¹ Kemikte gelişen LMS çok nadirdir ve primer kemik tümörlerinin %0.1'ini oluşturur.² Hasta yaşı 18 ile 80 arasında değişir.³ Erkek, kadın oranı 4/1'dir.² Makroskobik ve mikroskobik görünimleri diğer bölgelerin LMS'larından farklılık göstermez.²

Bu yazımızda mandibulanın simfizis bölgesinde yerleşmiş yeni bir primer LMS olgusunu sunmaya çalıştık.

OLGU SUNUMU

10 ay önce alt çenesinin tam ortasında 1cm çapında başlayıp, son 15 günde hızlı büyüme gösteren kitle yakınımasıyla hastanemiz plastik cerrahi bölümüne başvuran 14 yaşındaki kız çocuğunun fizik muayenesinde simfizis mandibula bölgesinde 3x4cm boyutlarında flüktüasyon veren bir kitle saptanmıştır. Konvansiyonel radyolojik

SUMMARY

Leiomyosarcomas are malign tumours of smooth muscle origin that occur most frequently in the uterus and gastrointestinal tract. Primary leiomyosarcoma of bone is very rare. In a review of the world literature Kratochvil et al. had found only 19 primary leiomyosarcoma of bone between 1944-1982. In the literature, between 1982-1993 we found 10 case including the Kratochvil's. Only 6 of the total 29 case were in the mandible. In this paper we report a new leiomyosarcoma which is localised in the mandible.

Key Words: Leiomyosarcoma, bone, mandible

incelemeyle lezyonun kemik içinde olduğu gözlenmiş ve genel vücut taramasında başka bölgede herhangi bir tümör odağına rastlanmamıştır.

Makroskobik bulgular: 5x4x2cm boyutlarında, kapsüllü, kirli sarı renkte sert kıvamlı dokunun kesit yüzü kirli beyaz ve homojen görünümdeydi. Alınan kesitlerden hazırlanan preparatlar hemotoxylin-eosin, Masson's trichroma, PTAH, PAS, Gomori's retikülin ve Weigert-Van Gieson ile boyandı.

Mikroskobik bulgular: Hematoxylin-eosin ile boyanan kesitlerde küt uçlu, sigar şekilli, hiperkromatik, yer yer de şişkin nükleusa sahip hücrelerin birbiriyle keşişen demetler oluşturduğu tümöral bir yapı izlendi. Tümörde kapillerlerin oluşturduğu yarıklar mevcuttu. Hücreler genellikle spindle şekilli idi ve geniş eozinofilik sitoplazmaya sahiptiler. Nükleuslar pleomorfikti, multinükleer ve mononükleer tümör dev hücreleri ve 10 tane büyük büyüme sahasında yaklaşık 3-5 mitoz izlendi (Resim 1). Sitoplazmalarında Masson's ile kırmızıya, PTAH ile mavi-mor renge boyanan fibriller mevcuttu. Weigert-Van Gieson ile doku tümüyle sarıya boyandı. Gomori's retikülinle ise hücreleri tek tek saran retiküler fiberlerden oluşmuş bir ağ gözlemlendi. Ayrıca hücre sitoplazmaları PAS (+) idi. Olgumuz bu bulgularla GRADE 2 leiomyosarkom olarak değerlendirildi.

TARTIŞMA

Kemikte primer LMS çok nadirdir. Kratochvil ve arkadaşlarının 1944-1982 yıllarını kapsayan literatür tarama-

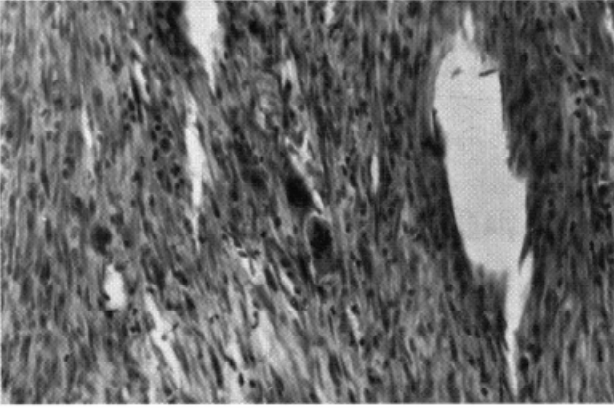
* Bu yazı X. Ulusal Patoloji Kongresinde (3-7 Kasım 1992 GİRME-KIBIRIS) poster bildirisi olarak sunulmuştur. Bundan sonra yayının gönderiliş tarihine kadar olan literatür de gözden geçirilmiş ve yazı buna göre yeniden düzenlenmiştir.

** SSK Ankara Hastanesi Patoloji Bölümü Şefi

*** SSK Ankara Hastanesi Patoloji Bölümü Asistanı

**** SSK Ankara Hastanesi Patoloji Bölümü Uzmanı

***** SSK Ankara Hastanesi Patoloji Bölümü Başasistanı



Resim 1: Leiomyosarkomda multinükleer dev hücreler, mitotik figürler ve belirgin pleomorfizm (HEEx80).

sında 19 primer kemikte lokalize LMS olgusu saptanmış.³ Biz Kratochvil'in maksillada lokalize LMS olgusuyla birlikte 1983-1993 yılları arasında 10 tane daha primer kemik lokalizasyonlu LMS olgusu saptadık.^{3,4,5,6,7,8} Sonuçta 1944-1993 yılları arasında saptanabilen 29 primer kemik lokalizasyonlu LMS'dan (bizim olgumuz dışında) 16'sı uzun kemiklerde, 1 tanesi ikinci kostada, geri kalan 12 tanesi ise çene kemiklerindeydi. Çenede lokalize olanların 6 tanesi maksilla, 6 tanesi ise mandibuladaydı. 6 hastanın 3'ü kadın, 3'ü erkekti. Ayrıca 6 mandibula lokalizasyonlu LMS olgusunun 5'i sol, 1 tanesi ise sağ mandibuladaydı. Olguların lokalizasyonları Tablo I'de özetlenmiştir.

Gross olarak LMS'ların bazıları leiomyomlar gibi sert, keskin sınırlı, yuvarlak, gri beyaz renkte ve whorl paterni gösteren tümörlerdir. Fakat çoğunluğu yumuşaktır, nekrotik ve hemorajik alanlar içerir, invazyon belirtileri gösterirler.

Mikroskopik olarak LMS'larda hiperselülarite ve ovalden spindle şekline kadar değişkenlik gösteren hücre morfolojisi izlenir. Bu hücreler birbirleriyle kesişen çaprazlaşan demetler oluştururlar. Ayrıca storiform patern ve palizad dizilimi gösteren alanlar da vardır. Tümörün belirgin vasküler komponenti de bulunabilir. Hücre sitoplazmaları geniş ve pembeden koyu kırmızıya kadar değişkenlik gösteren boyanma gösterirler. Bazı hücrelerde nükleusun bir kenarında bulunan vakuol, nükleusun çentikli görülmesine yol açar. Daha az diferansiye tümörlerde nükleuslar daha büyük ve daha hiperkromatiktir, ayrıca hücrelerin hepsinde ortada yerleşim göstermezler. Az diferansiye olgularda multinükleer dev hücreler de görülür. Aynı şekilde diferansiyon derecesine göre sitoplazmanın görünümü de değişiklik gösterir. Diferansiye hücreler sitoplazmalarında Masson's trichroma ile kırmızıya, phosphotungstic acid-hematoxylin (PTAH) ile mavi-mor renge boyanan çok sayıda miyofibril içerirler. Diferansiyasyonu az olan tümörlerde miyofibrillerin sayısı az olduğu için bu striasyonları görmek pek mümkün değildir. Bunun dışında sitoplazmada periodic acid-schiff(PAS) ile gliko-

Tablo-I: 1944-1993 yılları arasındaki literatürde primer kemik LMS'larının lokalizasyonlara göre dağılımı

Lokalizasyon	Olgu Sayısı
Mandibula	6
Maksilla	6
Humerus	4
Femur	7
Tibia	3
Fibula	2
Kosta	1

jeni göstermek mümkündür. Ayrıca iyi diferansiye tümörlerde Gommori's retikülin boyasıyla herbir hücreyi tek tek saran retiküler fiberlerden oluşmuş bir ağ gösterilebilir.

İmmünohistokimyasal olarak LMS'larda kas tipinde bir intermediate filament proteini olan desmin pozitifdir.⁴ Desmin pozitifliği kas hücresi kökenli tümörler için karakteristiktir, fibrohistiositik neoplazmlarda gözlenmez.⁵ LMS'larda keratin ve miyoglobulin negatiftir. Biz olgumuzda immünohistokimyasal çalışma yapamadık.

LMS'larda nükleus büyüklüğü, hiperselülarite, atipi ve nekroz malignite kriterleri olsa da hiçbirisi mitoz kadar maligniteyi belirleyici değildir. Sonuçta LMS tanısı koyduran en önemli kriter; mitoz sayısıdır. Bedenin değişik bölgelerinde LMS'ların malignite sınırı olan mitoz sayısı farklıdır. Örneğin uterusda 10 büyük büyütme sahasında 5 ile 9 arasındaki mitoz sayısı borderline olgu olarak kabul edilirken, yumuşak dokuda bu sayı malign demek için yeterlidir.

Kemik LMS'larında 10 büyük büyütme sahasında 2-3 mitoz bile tümörün malign olarak değerlendirilmesine yol açar. Kemik LMS'larında gradelendirme mitoz sayısına göre yapılır. Bir LMS'un bazı alanları grade 1 iken, bazı alanları 2 veya 3 olabilir.

Kemik LMS'larında gradelendirme:²

GRADE 1: 10 büyük büyütme sahasında 2-3 mitoz

GRADE 2: 10 büyük büyütme sahasında 3-20 mitoz

GRADE 3: 10 büyük büyütme sahasında 20'nin üstünde mitoz

GRADE 4: 10 büyük büyütme sahasında aşırı mitoz.

Nekroz yüksek gradeli tümörlerde gözlenir.

Bizim olgumuzda tümörün hem H.E, hem de özel boyalarla elde edilen görüntüsü, LMS olduğunu düşündürmüştür. Ayrıca 10 tane büyük büyütme alanında 3-5 mitoz sayılabilmesi nedeniyle tümör GRADE 2 olarak rapor edilmiştir.

LMS'ların, fibrosarkom ve malign schwannomdan ayırıcı tanısının yapılması son derece önemlidir. Fibrosarkomda hücreler ve nükleusları LMS'a oranla daha ince

ve sivridir. Malign schwannomda ise hücreler daha dalgalı ve asimetriktir. Ne fibrosarkom, ne de malign schwannomda hücre sitoplazmalarında glikojen bulunmaz. Ayrıca her iki tümörde de Masson's trichroma ve PTAH ile gösterilebilen çizgilenme mevcut değildir. İyi diferansiye fibrosarkomlarda fazla miktarda bulunan kollajen Weigert-Van Gieson ile gösterilebilir. Olgumuzda hücre sitoplazmalarında Masson's trichroma ve PTAH ile

pozitif boyanan çizgilenme mevcuttu. Weigert-Van Gieson boyasıyla ise hemen hemen hiç denebilecek kadar az miktarda kollajen gözlemlendi.

Olgumuz, tüm vücut taraması sonucunda mandibula dışında bir odağa rastlanmadığı için primer olarak değerlendirildi. Tümörün kemikte, mandibulada ve mandibulanın da simfizis bölgesinde yerleşmesi son derecede ilginçti.

KAYNAKLAR

- 1 HASSAN A. Abdin and S.R. Praubhu: Leiomyosarcoma of mandibula in a Sudanese female. *Int. J. Oral Surg.*, 1985; 14: 85-88.
- 2 JOSEPH M. Mirra in collaboration with Piero Picci Richard H. Gold: Bone Tumors, Clinical, radiologic and pathologic correlations, 1st ed., Philadelphia; USA, volume 1, 1989; 880.
- 3 KRATOCHVIL F.J. et al., Leiomyosarcoma of Maxilla, *Oral Surg.* 1982; 54: 647-655.
- 4 MASAHIRO Nish. et al., Leiomyosarcoma of the maxilla. *Oral Maxillofac Surg.* 1987; 45: 64-68.
- 5 MIETTINEN M. et al., Leiomyosarcoma of the mandible diagnosis as aided by immunohistochemical demonstration of desmin and laminin. *Journal of Pathology.* 1984; 13: 373-381.
- 6 BARRY Bass et al., Expansile Radiolucent Lesion of the mandible, *Oral Maxillofac Surg.* 1986; 44: 799-803.
- 7 MYERS L.J. et al., Leiomyosarcoma of Bone: A Clinicopathologic, Immunohistochemical and Ultrastructural Study of Five Cases: 1991; 67: 1051-1056.