

Kostanın fibro-osseöz reparatif lezyonu Fibro-osseous reparative lesion of rib

Semin Ayhan ¹, Gülçin Başdemir ², Ayşenur Memiş ³, Ali Telli ⁴

¹ Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, MANİSA

² Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, İZMİR

³ Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyodiagnostik Anabilim Dalı, İZMİR

⁴ Ege Üniversitesi Tıp Göğüs-Kalp-Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İZMİR

Kostanın fibro-osseöz reparatif lezyonu, oldukça nadir görülen, benign bir lezyondur. Literatürde bugüne kadar bildirilmiş olan toplam 24 olgunun tümü erişkin yaş grubundadır. Genellikle asemptomatik olan lezyon, metastaz taraması yapılan hastalarda, kemik sintigrafisinde, rastlantısal olarak saptanmaktadır; histolojik olarak fibröz displaziye veya osteoid osteomayı anımsatan alanlar içermektedir. Sunduğumuz 61 yaşındaki erkek hasta ağrı yakınması ile başvurmuş ve kemik sintigrafisinde 10. kostada, soliter bir lezyon görülmüştür. Kosta tümörü düşünülerek rezeksiyon yapıldığında, histolojik olarak, ortada köpüksü histiyosit tabakası ve bunları saran keçemsi kemik trabeküllerinin oluşturduğu yapı izlenmiştir. Fibröz stroma içindeki bu metaplastik kemik trabekülleri, lezyonun periferinde, lameller kemiğe doğru matürasyon göstermektedir. Metastaz araştırılan hastalarda, kostada lokalize, soliter bir odak saptandığında, nadir görülen bu lezyon akla gelmelidir. Metastaz ile bu lezyonun ayırıcı tanısı için gerekirse biyopsi yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Fibro-osseöz reparatif lezyon, kosta

Fibro-osseous reparative lesion of rib is an unusual benign lesion. All twenty-four cases reported so far in the literature were adults. Most of the patients were asymptomatic and the lesions have been discovered incidentally by bone scans performed in order to rule out metastatic disease. The lesion generally has areas resembling fibrous dysplasia and osteoid osteoma. The presented case is a 61-year-old man who had a solitary lesion on the 10th rib detected by bone scan. It was considered as a tumor of the rib and resection was performed. Histologically, the lesion was characterized by a central foamy, sheet-like core of histiocytes and woven bone trabeculae around them. The metaplastic bone trabeculae residing within the fibrous stroma exhibited a zonal pattern of maturation toward lamellar bone at the periphery of the lesion. Fibro-osseous

reparative lesion of rib should be considered in the differential diagnosis, whenever a solitary lesion in the rib has been discovered in patients investigated for metastatic disease.

Key Words: Fibro-osseous reparative lesion, rib

Kostalarda yerleşim gösteren kemik tümörlerinin büyük kısmı metastatik tümörlerdir. Bu bölgedeki primer kemik tümörlerinin ise, tümör benzeri lezyonlar dışında, yaklaşık 2/3'ü maligndir. Ayrıca yalnızca kosta ve kostosternal yerleşim gösteren, bu bölgeye özgü bazı kemik lezyonları da vardır ^(1,2). Kostanın fibro-osseöz lezyonu bu tür lezyonlardan birisidir. Çok nadir olarak görülen bu lezyon tamamen benign bir oluşum sürecini yansıtmaktadır. İlk kez 1985'de McCarthy tarafından bildirilen 6 olguya sonradan eklenenler ile kaynaklardaki olgu sayısı 24'e ulaşmıştır ⁽²⁻⁷⁾. Lezyon, karsinomlu hastaların sintigrafilerinde, sıcak noktalar şeklinde, tamamen rastlantısal olarak saptanabilmektedir ^(8,9).

Sunulan 61 yaşındaki erkek hasta ender görülen bu lezyonun karakteristik özelliklerini taşımaktadır.

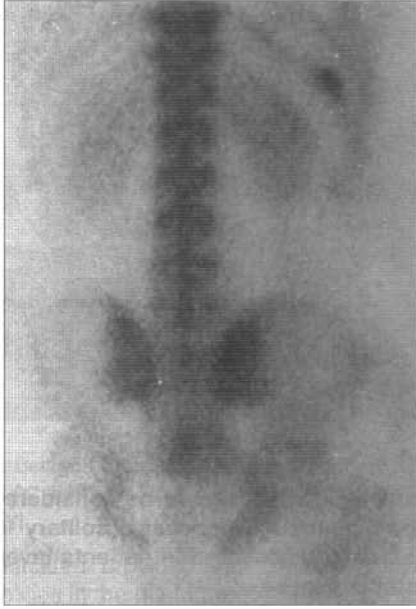
OLGU SUNUMU

Sırt ağrısı ve nefes almada güçlük yakınması ile başvuran 61 yaşındaki erkek hastada, fizik bakı, rutin laboratuvar incelemeleri ve direkt göğüs grafisinde patolojik bir bulgu saptanmadı. Ancak kemik sintigrafisinde, sağ 10. kostada tek bir odak şeklinde aktivite artışı görüldü (Resim 1). Toraksın bilgisayarlı tomografisinde (BT), korteksi sağlam olan kostanın posterolateralinde, intraosseöz sklerotik değişiklikler saptandı (Resim 2).

Kosta tümörü ön tanısı ile olguya 10. kosta rezeksiyonu yapıldı. Operasyon sonrası ağrıları kaybolan olguda, üç yıllık izlemde malignite bulgusu saptanmadı.

Makroskopik Özellikler

Ameliyat materyali 11.5 cm uzunluğunda ve 2.5 cm eninde, dış yüzü yer yer ince fibröz doku, yer yer de kas dokusu ile çevrili kostaya ait bir kemik dokusuydu. Dış

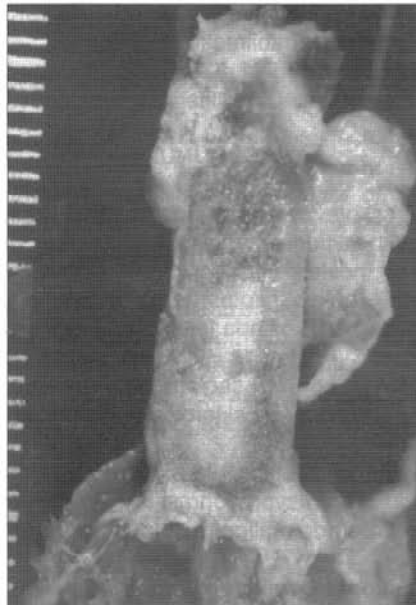


Resim 1: : Kemik sintigrafisinde, 10. kostada görülen, soliter aktivite artışı.

bakıda kemiği destrükte eden ya da şişiren bir lezyon görülmedi. Ancak seri kesitler yapıldığında bir alanda medüller yerleşimli, 1x0.3x0.3 cm boyutlarında, sarı-beyaz renkli, düzensiz fakat çevreden belirgin şekilde ayrılan lezyon saptandı (Resim 3).

Mikroskopik Özellikler

Lezyondan alınan alınan örneklerde çevrede olağan, matür kemik dokusu ile devam eden, düzensiz, geçemsi



Resim 3: Kostanın kesitinde, intramedüller, sarı-beyaz renkte, sınırları düzensiz lezyon.



Resim 2: BT'de, 10. kostanın posterolateralinde intraosseöz sklerotik değişiklikler (Okla işaretli).

kemik trabekülleriyle sınırlanmış bir alan izlendi. Tanımlanan bu immatür kemik trabekülleri ile çevrelenmiş ortadaki alanda ise, soluk boyanan, köpüksü sitoplazmalı, küçük, yuvarlak nükleuslu histiyositlerin oluşturduğu geniş bir tabaka dikkati çekti (Resim 4). Lezyonun merkezindeki bu alanda çok sayıda dilate kan damarları görülmekteydi.

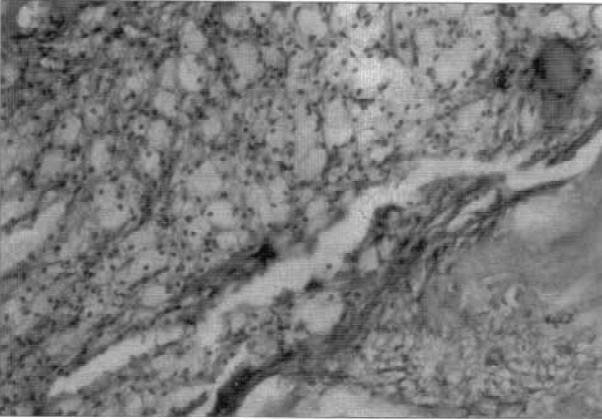
Histiyosit topluluğunu çevreleyen geçemsi kemik trabekülleri, fibröz displazidekileri (FD) anımsatan ancak onlara göre daha kalın, birbiri ile anastomoz yapan trabeküller şeklindeydi (Resim 5). Bazı alanlarda osteoid osteoma (OO) ya da osteoblastomda görülene benzer trabeküller bulunmakla birlikte, bu lezyonlardakinden farklı olarak bunlar belirgin bir osteoblast tabakası ile sarıllı değildi. Kemik trabekülleri arasında bol kollagen üreten, mitotik aktivite göstermeyen fibroblastlardan oluşmuş fibröz doku dikkati çekti. Stromal kollagen ile peritrabeküler osteoid, FD'dekine benzer şekilde, devamlılık gösteriyordu; fibröz stromadan geçemsi kemiğe geçiş, düzensiz ve belli belirsizdi. Lezyonun periferine doğru geçemsi kemiğin lameller kemik yönünde diferansiye olduğu alanlar bulunmaktaydı (Resim 6).

TARTIŞMA

Kosta yerleşimli fibro-osseöz lezyon ilk olarak karsinomlu hastaların metastazlarının araştırılması sırasında sintigrafik olarak saptanmıştır. McCarthy, bu olguları histolojik olarak incelemiş ve "fibro-osseöz lezyon" tanımlamasını önermiştir. Bu tanımlamaya yol açan; lezyonun, FD ve OO'ya ait özelliklerin bir kısmını taşımakla birlikte her ikisine de tam olarak uymaması, ağrısız ve asemptomatik bir lezyon olmasıdır. Ancak McCarthy, bu özelliklerin, OO'nın matür bir formunu yansıtabileceğini de öne sürmüştür⁽³⁾.

Günümüze kadar tanımlanan olgularda lezyonun ana özellikleri değişmemiştir.

Genellikle, bir malignitesi olan hastalarda, klinik izlem sırasında rastlantısal olarak saptanan, direkt grafilerde çoğunlukla izlenemeyen, ancak kemik sintigrafide



Resim 4: Lezyonun ortasına uyan alanda bir gölcük oluşturan köpüksü sitoplazmalı histiyosit kümesi ve çevresinde osteoblastların izlenmediği kemik trabekülleri (HE x 200).

lerinde soliter, sıcak noktalar olarak görülen, asemptomatik lezyonlar şeklindedir. Olguların tümü erişkin yaş grubundadır ve 9'unda eşlik eden bir tümör vardır (3-7). Bizim olgumuz sırt ağrısı ve dispne yakınması ile başvurmuş ve direkt grafisi normal iken, kemik sintigrafisinde kostadaki lezyonu saptanabilmiştir. Literatürde bildirilen olguların yalnızca 6'sında ağrı yakınması vardır (6,7).

Bizim olgumuzda da doktora başvurma nedeni ağrıdır. Travma öyküsü, olguların büyük bir kısmında bulunmaktadır. Geri kalanlarda ise hasta tarafından anımsanmayan, önemsenmemiş bir travma olabileceği düşünülmektedir. Histopatolojik tanı sonrası bizim hastamız ile yapılan ayrıntılı görüşmede travma öyküsü alınmamıştır. Hastanın üç yıllık izleminde eşlik eden veya sonradan gelişen bir malignite de saptanmamıştır.

Histopatolojik olarak yayınlanmış tüm olgularda, medüller bölgede, çevredeki olağan kemik dokusu ile sarılmış, keçemsi kemik trabekülleri ve orta derecede hücrelilik gösteren fibröz stromadan oluşan lezyon tanımlanmaktadır. McDermolt, lezyonları, içerdikleri komponentlerin düzenine göre; fibro-osseöz, ksantomatöz ve mikst tip olmak üzere üç pattern'e ayırmıştır (8). Olgumuz, lezyonun merkezinde yer alan geniş histiyosit kümelenmesi ve bunu çevreleyen metaplastik görünümlü, düzensiz ve birbiri ile anastomoz yapan keçemsi kemik trabekülleri nedeni ile ksantomatöz tipin özelliklerini yansıtmaktadır.

Lezyon, tanımlanan histopatolojik özellikleri temelinde FD ve OO'yı anımsatan alanlar içermektedir. Bilindiği gibi kostalar FD'nin sık görüldüğü kemiklerdir. Radyolojik olarak saptanabilen, genellikle fusiform bir büyüme tipik olmakla birlikte, bazı olgularda belirsiz kalabilirler. Histolojik olarak da yine fibro-osseöz lezyona benzer şekilde, fibröz stroma içinde, osteoblastlar ile sarılı olmayan metaplastik, keçemsi, ince kemik trabekülleri içerirler. Trabeküllerin dağınık ve seyrek oluşu nedeniyle fibröz stroma daha geniştir (10). Bizim olgumuzdaki gibi, histiyositlerin, lezyonun ortasında tipik kümelenmesi söz konusu değildir.



Resim 5: Histiyositleri çevreleyen, birbirleri ile anastomoz yapan kalın, keçemsi, immatür kemik trabekülleri ve bunlar arasındaki fibröz stroma (HE x40).



Resim 6: Lezyonun periferinde, keskin bir geçişi olmayan, lameller kemiğe doğru matürasyon gösteren keçemsi kemik trabekülleri (HE x100).

OO, histolojik olarak ayırım gerektirmeye birlikte yaş grubu, şiddetli ağrı oluşturmaması ve lokalizasyon olarak farklılık gösterir (10,11,12). Bazı olgular radyolojik olarak da karışabilir. Histolojik olarak OO'da da osteoid ve keçemsi kemik rastgele dağılmış, düzensiz bir görünüme sahiptir. Ancak lameller kemiğe matürasyon gözlenmez ve osteoblastlar hem çok sayıda, hem de çok aktif görünümündedir. OO'nun nidusunda ise stroma, fibröz bir stroma değil, son derece vasküler bir stromadır. Bizim olgumuz ağırlı bir lezyon olması nedeniyle OO'yı düşündürse de histolojik olarak tanımlanan özellikleri içermemektedir.

Lipid granülo-matozisi olan Erdheim-Chester hastalığı, köpüklü histiyositlerin infiltrasyonu nedeniyle ayırıcı tanıları arasında bulunabilir. Ancak bu olgularda, köpüklü histiyosit infiltrasyonu diffüzdür ve kemik trabekülleri kalınlaşmış olarak izlenir. Nadiren de olsa kostalarda görülmekle birlikte, çok sayıda kemiği tutan generalize bir hastalıktır (4,13). Kostanın fibro-osseöz lezyonunun etiyopatogenezi konusundaki son değerlendirme; bir travmaya onarım yanıtı olduğu yönündedir (3,5,7). Bizim olgumuzda olmasa bile, olguların büyük kıs-

mında hasta tarafından anımsanan bir travma öyküsü vardır .Lezyonun genellikle soliter, asemptomatik olması, kemik sintigrafilerinde sıcak bir odak olarak saptanması, histolojik olarak matür kemiğe transformasyon göstermesi, fibrozis, çok sayıda kan damarı ve histiyosit kümeleri içermesi, subklinik bir travmaya verilen displastik onarım yanıtı olasılığını desteklemektedir.

Fibro-osseöz reperatif lezyon, özellikle metastaz taraması yapılan hastalarda klinik önem taşır. Bu durumdaki hastalarda, lezyon, ayrıntılı bir inceleme yapılmaksızın, sintigrafi ile "metastaz" olarak değerlendirilebilir. Bu nedenle, bizim özellikle vurgulamak istediğimiz nokta; bu şekilde, radyolojik olarak, soliter ve asemptomatik kosta lezyonlarının hemen metastaz olarak kabul edilmemesi, fibro-osseöz lezyonun da akla getirilmesidir. Bu olguların kısa aralıklarla izlenmesi, hatta biyopsi alınması önerilebilir .

KAYNAKLAR

1. Marcove RC, Huvos AG. Cartilaginous tumors of the ribs. *Cancer* 1971; 27: 794- 801.
2. Mirra JM. Unique tumors of the ribs. In: *Bone Tumors. Clinical, Radiologic, and Pathologic Correlations*. Philadelphia: Lea and Febiger, 1989; 1535-44.
3. McCarthy EF, Moses DC, Zibreg JW, Dorfman HD. Painless fibro-osseous lesion of the rib resembling osteoid osteoma: a report of six cases. *Skeletal Radiol* 1985; 13: 263-6.
4. Lantz B, Lange T A, Heiner J, et al. Erdheim-Chester disease. A report of three cases. *J Bone Joint Surg (Am)* 1989; 71: 456- 64.
5. Gouldsbrough DR. Symmetrical fibro-osseous dysplasia of rib evidence for a traumatic aetiology. *Histopathology* 1990; 17: 267- 270.
6. Kessler S, Mirra JM, Gordon P. Case report 823. Fibro-osseous pseudotumor of the scapula. *Skeletal Radiol* 1994; 23 : 73- 7.
7. McDermott MB, Kyriakos M, Flanagan FL. Posttraumatic fibro-osseous lesion of rib. *Hum Pathol* 1999; 30: 770- 80.
8. Corcoran RJ, Thrall JH, Kyle RW, et. al. Solitary abnormalities in bone scans of patients with extraosseous malignancies. *Radiology* 1976; 121 : 663- 7.
9. Shirazi RH, Rayudu VS, Fordham EW. Review of solitary 18F bone scan lesions. *Radiology* 1974; 112: 369- 72.
10. Unni KK: Condition that commonly simulate primary neoplasms of bone. In: *Dahlin's Bone Tumors. General Aspects and Data on 11087 Cases*. 5th ed. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1996: p. 367- 79.
11. Huvos AG. Osteoid osteoma. In: *Bone Tumors. Diagnosis, Treatment, and Prognosis*. 2nd ed. Philadelphia: Saunders, 1991; p.18- 32.
12. McDermott MB, Kyriakos M, McEnery K. Painless osteoid osteoma of the rib in an adult. A case report and a review of the literature. *Cancer* 1996; 15: 1442-9.
13. Freyschmidt J, Ostertag H, Lang W. Case report 365. Erdheim-Chester disease. *Skeletal Radiol* 1986; 15: 316- 22.