

KEMİĞİN ANGIOSARKOMASI VAKA TAKDİMİ

Nimet Kuyucu*

Özden Tulunay**

Kemiğin primer malign tümörleri içinde; endotelial hücrelerden kaynaklanan malign tümörler % 0,5 den daha az bir yer tutar (5,8). Dünya literatüründe 1980'e kadar bildirilen vaka sayısı 89 dur (6).

Bazı kaynaklarda, kemikte tesbit edilen hemangioperistoma dışındaki malign vasküler tümörler tek grupta toplanırken (9), birçok yazar Kemiğin Malign Vasküler Tümörlerini (KMVT), morfolojik farklılıklar ve değişik klinik davranışlar gösterdiklerinden borderline (iyi diferansiye) ve malign (anaplastik) olmak üzere 2 gruba ayırmaktadırlar (7,8). Hatta bazı yazarlara göre; geçmişte sinonim olarak kullanılan hemangioendotelioma ve angiosarkoma birbirinden farklı anlamlardır ve hemangioendotelioma borderline vakaları ifade etmektedir (5,6).

KMVT lerinin son derece ender görülmesi ve morfolojik yapısının biyolojik davranışını büyük ölçüde belirlemesi nedeniyle, sağ humerus üst ucunda angiosarkoma tesbit edilen bir vaka klinikopatolojik açıdan ilginç bulunmuş ve yayını uygun görülmüştür.

VAKA TAKDİMİ

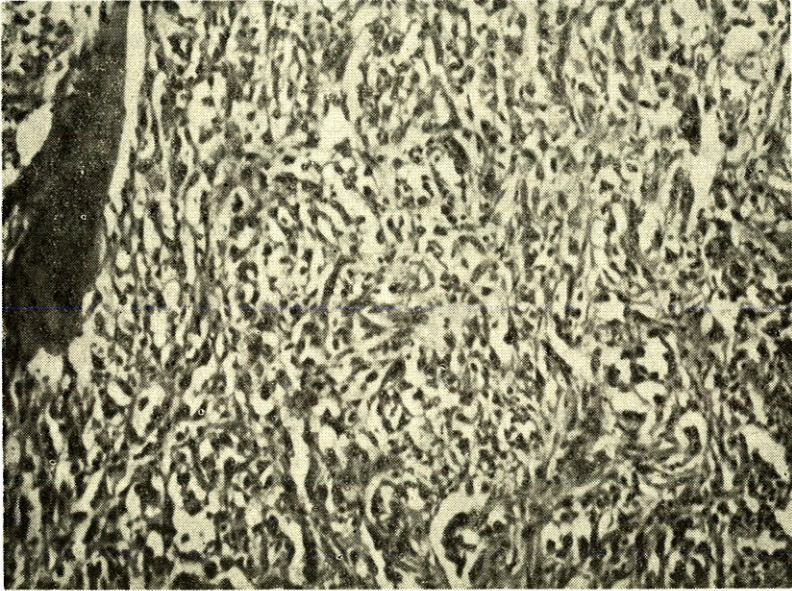
V.T., 53 yaşında erkek hasta. Sirtında ve sağ omuzunda ağrı nedeniyle A.Ü. Tıp Fakültesi İbni Sina Hastanesine yatırılmış (20.4.1987/77090) Rutin sistem muayeneleri sırasında çekilen radyografiler, iskelet sisteminde yaygın osteoporoz yanında; sağ humerus üst ucunda nisbeten sınırlı, osteolitik yapıda, periost reaksiyonu göstermeyen, tümör düşündürülen lezyonu ortaya koymuştur.

* A.Ü. Tıp Fak. Patoloji Anabilim Dalı Uzmanı

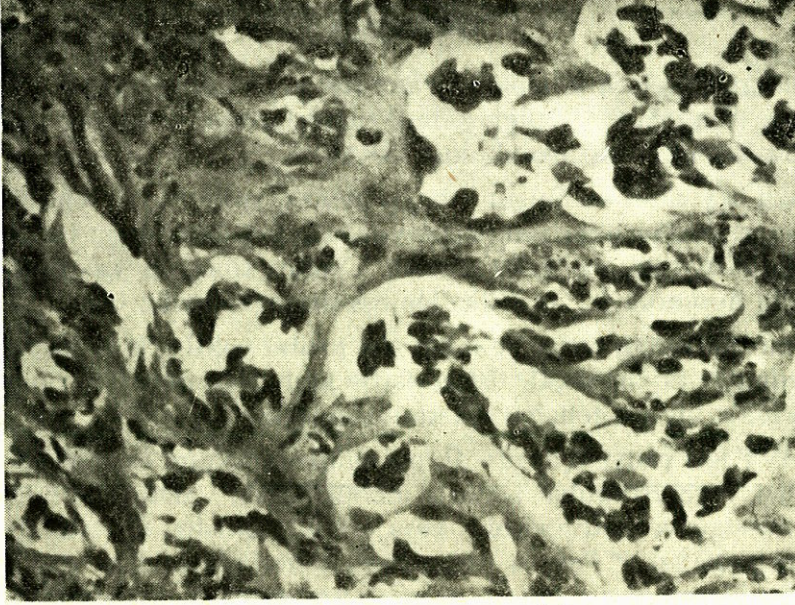
** A.Ü. Tıp Fak. Patoloji Anabilim Dalı Öğretim Üyesi

Bu lezyondan yapılan medulla ve kortekse ait biopsi örneklerinde kemik dokusu ve kırmızı-beyaz, bazıları parlak gri-beyaz yumuşak doku alanları tesbit edilmiştir.

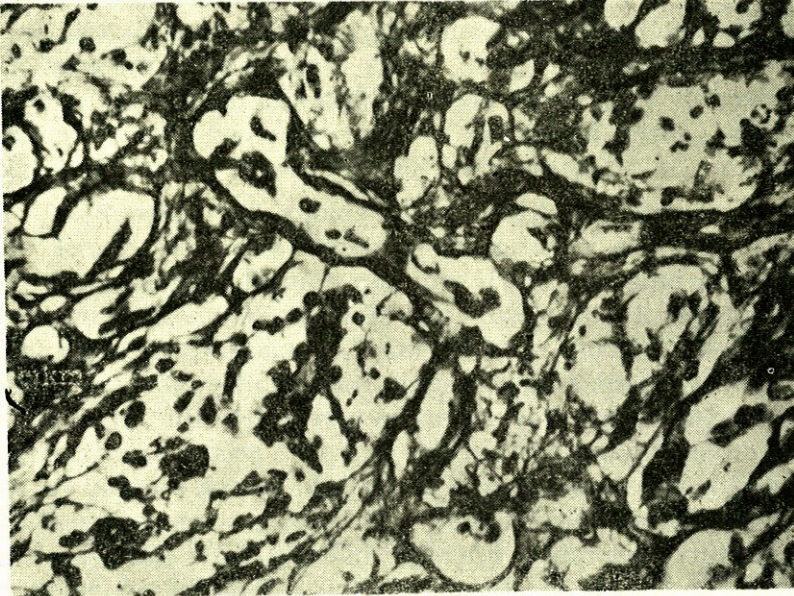
Medulladan alınan doku örnekleri mikroskopik olarak; aktivite gösteren kemik iliği dokusuna, intizamsız şekilde komşuluk eden tümöral gelişme alanları sergilemekteydi. Tümöral dokuda yer yer füziform şekilli fibroblast benzeri hücreler ve retiküler doku alanları bulunmakla birlikte, hakim komponent endotelial hücrelerin oluşturduğu vasküler boşluklardan meydana gelen yapı idi (Resim 1,2). Hücrelerde belirgin plemorfizm, hiperkromazi, nükleus/sitoplazma oranının artması gibi atipi kriterleri mevcuttu. Tümör yer yer kanama ve nekroz göstermekteydi. Arada mitozlar tesbit edildi. Kortekse ait materyelin asit takibi ile hazırlanan preparatlarında; tümöral yapının kemik dokusu içinde de yer aldığı görüldü. Yapılan gümüşleme boyası tümörün vasküler çatısını ve neoplastik hücrelerin bu çatı içinde yer aldığını açıkça ortaya koydu (Resim 3).



Resim 1 : Kemik trabekülası ile yanyana, küçük vasküler yapılar ve endotelial proliferasyonla karakterli bir tümör alanı H.E. 40x



Resim 2 : Vasküler boşlukları döşeyen ve küçük papiller uzantılar yapan atipik özelliklere sahip tümör hücreleri. H.E. 100x



Resim 3 : Retikülünün ortaya konmasıyla belirginleşen vasküler çatı ve bunun içinde yer alan neoplastik hücreler. Wilder's reticulum. 100x

TARTIŞMA

Kemiğin angiosarkoması son derece ender olup, değişik kaynaklara göre tüm primer malign kemik tümörlerinin % 0,4'ünü veya daha az bir kısmını oluşturmaktadır (5,6,8).

Vaka sayısının az oluşuna bağlı olarak, spesifik bir lokalizasyon belirtilmemekle birlikte, vakaların yaklaşık 2/3 ünde uzun tubuler kemiklerin tutulduğu belirtilmektedir. Femur, tibia ve vakamızda olduğu gibi humerus en sık bildirilen lokalizasyonlardır (3,6).

Tümörün tercih ettiği belli bir yaş grubu yoktur, 3 ile 84 yaş arasında vakalar bildirilmiştir. Erkeklerde kadınlara göre 2/1 veya daha fazla oranda bir sık gelişme söz konusudur (8).

KMVT leri radyolojik olarak osteolitik görünüm sergiler. Kısmen iyi sınırlı veya irregüler kenarlı olabilir. Bazı vakalarda balpeteği, sabun köpüğü veya trabeküler yapı tanımlanmıştır. Korteks genişlemiş harap olmuştur. Periost reaksiyonu genellikle yoktur (6,8). Vakamızda da lezyonun radyolojik olarak kısmen sınırlı, osteolitik, periost reaksiyonu göstermeyen bir yapıda olduğu anlaşılmaktadır.

Kemiğin gerek diferansiye, gerek anaplastik malign vasküler tümörlerinde; vaka sayısının azlığına bağlı olarak standart bir makroskobik tanımlama yapılmamaktadır. Ancak çoğu vakada lezyon irregüler kenarlı veya iyi sınırlı, lastik kıvamında, koyu kırmızı renklidir. Sadece bir kan pıhtısı görünümünde de olabilir. Sklerotik reaksiyon azdır. Lezyon genellikle korteksi harap edip çevre dokuya yayılır. Vakamızda da lezyon makroskobik olarak kırmızı renklidir.

Birçok yazara göre KMVT'nin biyolojik davranışı büyük ölçüde morfolojik yapısına bağlıdır. Mikroskobik yapı esas olarak endotelial proliferasyonla karakterli yeni kan damarları oluşumudur. Birçok alanda endotelial hücrelerin intravasküler tomurcuklanması, tümöre papiller bir görünüm verebilir (5,6). Bir kısım yazarın hemangioendotelioma olarak isimlendirdiği sınır (borderline) vakalarda, hücrelerde aşikar atipi yoktur. Seyrek mitoz mevcuttur. Bu yapıya sahip tümörlerin en önemli özelliği; agresiv davranıp asla metastaz yapmamlarıdır. Halbuki angiosarkom vakalarında tanıya olanak verecek irregüler vasküler alanlar yanında az diferansiye veya anaplastik alanlar mevcuttur. Endotelial hücreler belirgin atipi gösterir. Hücreler bazı alanlarda fibroblast görünümünde olabilir. Bu tümörlerin başta akciğer ve beyin olmak üzere uzak organ metastazları mutaddır. Ancak her malign vasküler lezyonda tümörü bu iki formdan birine da-

hil etmek mümkün olmayabilir. Böylece bazı yazarlar, borderline veya malign olarak sınıflamak yerine böyle tümörleri grade'lemeyi önermektedirler (1,4). Böylece; açıkça iyi diferansiye alanlar yanında anaplastik tümöral yapı sergileyen vakalar grade II olarak ifade edilecektir. Vakamız, hücrelerdeki belirgin atipi, çok sayıda mitoz ve geniş nekroz alanları ile tamamen angiosarkomaya uymaktadır.

KMVT'leri soliter veya multifokal olabilir. Multifokal lezyonlar aynı ekstremitenin bir veya birden fazla kemiğinde görülebilir. Klinik tablolarında çok odaklı lezyonların daha iyi davranış gösterdiği saptanmış, yapılan incelemeler bu tür lezyonların daha çok hemangioendotelyoma tipinde olduğunu ortaya koymuştur (6).

Bazı vakalarda iyi diferansiye vasküler tümörlerin kapiller hemangioma ile ayırımı gerekebilir. Böyle vakalarda tümörün karakteristik histolojik görünümünü bulmak için, farklı alanlardan çok sayıda doku örneği incelenmelidir. KMVT'lerinde; vasküler yapıların hakim olduğu alanlarda osteoid, kemik veya osteoblast tipi dev hücre izlenmez. Böyle bulguların mevcudiyetinde tanı; sellüler atipinin bulunup, bulunmamasına bağlı olarak telengiektatik osteosarkoma veya anevrizmal kemik kistidir. Benzer şekilde vasküler yapılardan zengin bir kemik tümörüne angiosarkoma tanısı verilmeden önce, damardan zengin bir malign tümör, özellikle renal hücreli karsinom ihtimali ekarte edilmelidir. Vakamızda; IVP ve ultrasonografi ile herhangi bir böbrek patolojisi bulunmadığı saptanmıştır.

KMVT'lerinde tedavi; cerrahi girişim, radyoterapi veya bunların kombinasyonudur. Cerrahi tedavi, lokal eksizyon ve aynı ekstremitedeki multifokal lezyonlarda amputasyon şeklindedir. Vaka sayısının azlığına bağlı olarak; borderline ve malign vakalarda en seçkin tedavinin ne olduğu açıkça bilinmemektedir. Sadece radyoterapi ile çok uzun yaşayan vakalar olduğu gibi (3), tedavi gören 22 angiosarkom vakasından sadece 8'inin 3 yıl yaşayıp diğerlerinin tanıdan sonraki 2 yılda öldüğü bildirilmektedir (5). Ancak genel düşünce, metastaz yapmayan diferansiye vakalarda prognozun daha iyi olduğu şeklindedir. Vakamız tanı konduktan 8 ay sonra kaybedilmiştir.

KMVT'lerinde morfolojik yapı, lezyonun davranışını büyük ölçüde belirlediğinden bu tür lezyonlarda histopatolojik parametrelerin dikkatle araştırılması zorunludur. Böyle vakalarda hastaların uzun süreli takipleri, borderline ve malign vakalarda uygun tedaviyi belirleyecek ve gelecekteki vakalarda daha uzun yaşam süreleri sağlayacaktır.

ÖZET

Kemiğin malign vasküler tümörleri son derece ender görülür. Farklı morfolojik yapılar ve değişiklik klinik davranışlar gösteren borderline ve malign formları vardır. Bu tür bir lezyonun klinik davranışını belirlemek üzere histopatolojik yapısı belirli parametreler kullanılarak dikkatle incelenmelidir. Sağ humerus üst ucunda tesbit edilen bir angiosarkoma vakası sunuldu ve literatür gözden geçirildi.

SUMMARY

Angiosarcoma of Bone. Case Report

Malignant vascular tumors of bone, having its origin in the precursor cells of the vessels, are rare. They show difference in morphology, as well as in clinical behavior. Recently, these tumors has been separated as angiosarcoma and hemangioendothelioma with somewhat indolent course in the later. Morphology of bone tumors need to be searched well for the differentiation of the two extremes. An example of angiosarcoma of bone, localised on the upper end of humerus, manifesting itself as radiolucent defect, has been presented. The new sights on the entity has been reviewed.

KAYNAKLAR

1. Dorfman HD, Steiner GC, Jaffe HL. : Vasculer tumors of bone. Hum. Pathol 2 : 349, 1971.
2. Hartmann WH, Stewart FW. : Hemangioendothelioma of bone. Unusual tumor characterized by indolent course. Cancer 15 : 846, 1962.
3. Morgenstern P, Westing SW. : Malignant hemangioendothelioma of bone. Fourteen-year follow-up in a case treated with radiation alone. Cancer 23 : 221, 1969.
4. Otis J, Hutter RVP, Foote FW, Marcove RC, Stewart FW. : Hemangioendothelioma of bone. Surg Gynec Obstet 127 : 295, 1968.
5. Rosai J : Ackerman's Surgical Pathology the CV Mosby Co., St. Louis, 1981.
6. Schajowicz F. : Tumors and tumor-like lesions of bone and joints. Springer-Verlag, New York, 1981.
7. Schajowicz F, Ackerman LV, Sissons HA, Sobin LH, Torlani H. : Histological typing of bone tumours, World Health Organization, Geneva, 1972.
8. Spjut HJ, Dorfman HD, Fechner RE, Ackerman LV. : Tumors of bone and cartilage. Armed Forces Insitute of Pathology, Washington, 1971.
9. Unni KK, Lons JC, Beabout JW, Dahlin DD. : Hemangioma, hemangiopericytoma and hemangioendotelioma (angiosarcoma) of bone. Cancer 27 : 1403, 1971.