

Maksiller Sinüste Malign Fibröz Histiositom ve Üç Boyutlu Görüntülemenin Önemi: Olgu Sunumu

Malignant Fibrous Histiocytoma of the Maxillary Sinus and Importance of Three-Dimensional Imaging: Case Report

Cenk Evren, M.Birol Uğur, Fikret Çınar, Serkan Çorakçı, Sibel Bektaş*, Şükrü Oğuz Özdamar*, C. Zuhal Erdem**

Zonguldak Karaelmas Üniversitesi, Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı, Zonguldak, Türkiye

*Zonguldak Karaelmas Üniversitesi, Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, Zonguldak, Türkiye

**Zonguldak Karaelmas Üniversitesi, Tıp Fakültesi Radyodiagnostik Anabilim Dalı, Zonguldak, Türkiye

Özet

Malign fibröz histiositom (MFH) agresif, yüksek gradeli bir sarkomdur. Baş ve boyun bölgesinde nadir görülür. Teşhisi immünohistokimyasal yöntemlere dayanmaktadır. 81 yaşında erkek hasta kliniğimize sol maksiller sinüste kitle ve diş ağrısı ile sevk edildi. Burun tıkanıklığı, burun kanaması veya anosmi yoktu. Hastaya orbital içeriği koruyarak sol total maksillektomi uygulandı. Ameliyat sonrası beşinci ayda hastada herhangi bir nüks ya da uzak metastaz izlenmedi. Üç boyutlu bilgisayarlı tomografi çevre dokuların tutulumunu gösterme açısından çok değerlidir. (*Haseki Tıp Bülteni 2010; 48: 156-9*)

Anahtar Kelimeler: Malign fibröz histiositom, Sinonasal, 3B-BT

Abstract

Malignant fibrous histiocytoma (MFH) is a high-grade and aggressive sarcoma. It is relatively rare in the head and neck region. Its diagnosis is based on immunohistochemical stains. An 81-year-old male patient was referred to our clinic with a mass in the left maxillary sinus and toothache. He did not have any nasal obstruction, epistaxis or anosmia. The patient received a total left maxillectomy with preservation of the orbital contents. Five months after the surgery, the patient was clinically well without any evidence of local recurrence or distant metastasis. Three-dimensional computed tomography is valuable in the detection of involvement of surrounding tissues. (*The Medical Bulletin of Haseki 2010; 48: 156-9*)

Key Words: Malignant fibrous histiocytoma, Sinonasal, 3D-CT

Giriş

Paranasal sinüs bölgesinin tümörleri diğer baş-boyun tümörlerine kıyasla daha ender görülür ve tüm baş boyun kanserlerinin %3'ünü oluşturur (1,2). En sık görülen histopatolojik tip skuamöz hücreli karsinomdur (1,3). Malign fibröz histiositom (MFH) yumuşak doku kaynaklı agresif bir tümördür. Olgumuz, maksiller sinüste MFH'un ender görülmesi ve üç boyutlu görüntülemenin tanıda yararının vurgulanması amacıyla sunulmaktadır.

Olgu

Son bir yıldır yüzünün sol tarafında gittikçe artan ağrı ve şişlik yakınması olan 81 yaşındaki erkek hastanın üst kanin

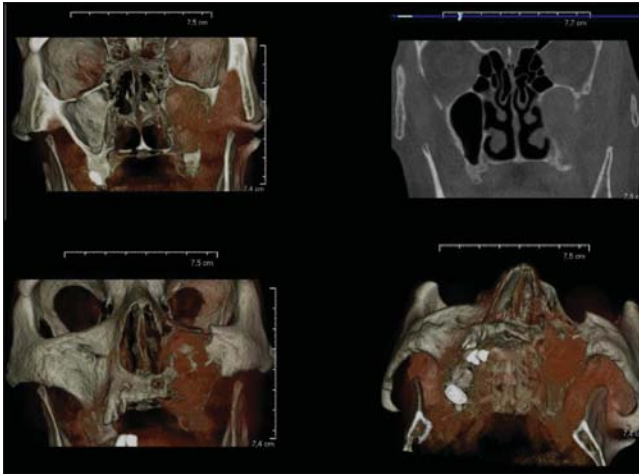
ve premolar dişlerinin çekilmesine rağmen ağrılarının geçmemesi üzerine yapılan paranazal sinüslerin üç boyutlu bilgisayarlı tomografisinde (3B-BT) sol maksiller sinüsü dolduran kitle tespit edildi. Lezyon sol maksiller sinüs duvarındaki kemik yapılar da destrüktif değişikliklere neden olmuştu (Resim 1). Göz tabanı erode edilmiş görünümdeydi. Burun kanaması ya da burun tıkanıklığı yakınması olmayan hastanın fizik muayenesinde; yüzün sol yarısında maksiler sinüs üstüne uyan bölgede şişlik ve aynı alanda his kaybı vardı. Boyun palpasyonunda lenf nodu saptanmadı. Hastanın görmesi normal olarak değerlendirildi. Caldwell-Luck girişimiyle biyopsi yapıldı. Histopatolojik incelemede fibroblast, fibrosit ve histiositlerin yer yer girdapı patern oluşturduğu, bu hücrelerin bazı alanlarda pleomorfik karakterde olduğu; ileri derecede

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Cenk Evren
Zonguldak Karaelmas Üniversitesi Tıp Fakültesi K.B.B Anabilim Dalı, Zonguldak, Türkiye
Tel.: +90 538 238 04 37 Fax: +90 372 261 01 55 E-posta: drcenkevren@yahoo.com
Geliş Tarihi/Received: 19 Temmuz 2009 **Kabul Tarihi/Accepted:** 04 Ağustos 2010

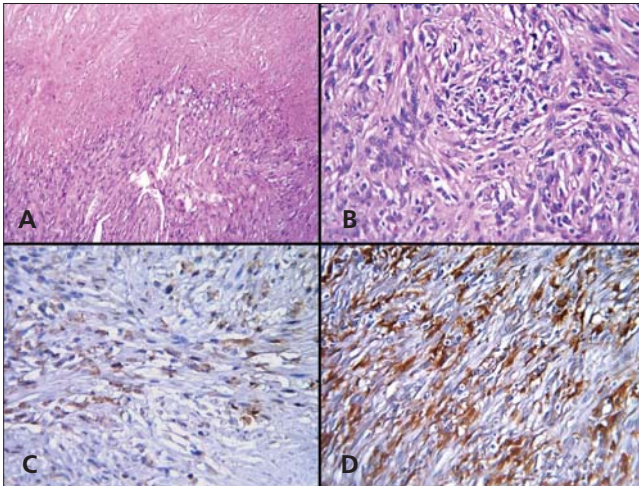
Haseki Tıp Bülteni,
Galenos Yayınevi tarafından basılmıştır. Her hakkı saklıdır.
The Medical Bulletin of Haseki Training and Research Hospital,
published by Galenos Publishing. All rights reserved.

selülarite, anizositoz ve anizokaryoz gösterdiği izlendi. Yer yer inflamatuvar hücreler ile infiltre olan bu neoplastik yapıda fokal nekroz dikkati çekti. Tümör hücrelerinde düz kas aktini (SMA) ve vimentin ile immün reaksiyon belirlendi. Olgunun biyopsi materyali "malign mezenkimal tümör" tanısını aldı. Metastaz taraması amacıyla boyun, beyin ve toraks tomografileri ve abdominal USG yapıldı, ancak metastaz saptanmadı.

Önerilen operasyonu kabul eden ancak göz ekzanterasyonunu kabul etmeyen hastaya gözü koruyarak total maksillektomi uygulandı. Operasyon sırasında mevcut lezyonun üç boyutlu tomografi görüntüsü ile tamamen uyumlu olduğu izlendi. Maksillektomi materyalinin histopatolojik incelemesinde; önceki biyopsi materyalinde izlenen benzer histomorfolojik görünümün yanı sıra geniş nekroz alanları ile neoplastik hücrelerde çok sayıda atipik mitotik figür göze çarptı (Resim 2A-2B). Immünohistokimyasal olarak tümör



Resim 1. 3B BT'de maksiller sinüsü dolduran kitle



Resim 2. A- Olgumuzda neoplazm içinde geniş nekroz alanı (H&E, x100) ve B-Yer yer girdapı patern oluşturan anizositoz ve anizokaryoz gösteren pleomorfik hücreler (H&E, x200). Tümör hücrelerinde SMA (C) ve CD68 (D) ile immün reaksiyon (B-SA peroksidaz, DAB, x200)

hücrelerinde düz kas aktini (SMA) ve CD68 (Resim 2C-2D), FXIIIa, Bcl-2 ve Mac387 ile pozitif reaksiyon; pansitokeratin, EMA, desmin, Neu-N, GFAP, CD31, S100 ve CD34 ile reaksiyon izlenmedi. Histomorfolojik ve immünohistokimyasal bulgular birlikte değerlendirildiğinde neoplazm, malign fibröz histiositom (MFH) olarak yorumlandı. Operasyon sonrasında neoplazmın niteliği, yayılımın genişliği ve göz ekzanterasyonu yapılamaması nedeniyle radyoterapi planlandı. Postoperatif beş aylık izlemde nüks gözlenmedi. Hasta damak protezi için diş hekimine yönlendirildi.

Tartışma

Paranasal sinüs (PNS) bölgesinin tümörleri baş ve boyun tümörleri arasında ender görülen tümörlerdir ve bu tümörlerin %60'ı maksiller sinüste ortaya çıkar (4). Ancak çoğu kez tanıda geç kalındığından tümörün birkaç PNS'yi birlikte tuttuğu izlenir (5,6).

Baş ve boyun bölgesi tümörlerinin %15-20'si sarkom özelliği taşımaktadır. Bu sarkomların da %81'i yumuşak dokudan, %19'u kemik dokusundan kaynak alır (7). MFH, erişkinde en sık görülen malign yumuşak doku tümörüdür ve tüm yumuşak doku sarkomlarının %20-30'unu oluşturmaktadır (8). Daha çok ekstremitelerde ve retroperitoneal alanda görülür ve %1-3 kadarı ise baş ve boyun bölgesinde yerleşir. MFH, baş ve boyun bölgesinde %30 sinonazal trakt, %15-20 kraniyo-fasiyal kemikler, %10-15 larinks, %10-15 boyun yumuşak dokusu, %10-15 majör tükürük bezleri ve %5-15 oral kavitede gözlenir (9,10).

Tümör yayılımı olasılıkla halen asemptomatik olduğundan ve erken semptomlar sık görülen nazal yakınmalara çok benzediğinden paranasal sinüs bölgesi neoplazmalarının tanısı erken evrede nadiren konur. Bu nedenle tanı öncesi hastalar değişik tedaviler alırlar (11). Tekrarlayıcı burun kanamaları ve burun tıkanıklığı gibi tek taraflı inatçı semptomlar, malignite açısından daima akılda bulundurulmalıdır. Dental problemler (örn. diş ağrısı, diş kaybı, protez dişlerde rahatsızlık), oküler şikayetler (örn., göz yaşarması, diplopi, proptozis, görme kaybı), kraniyal sinir parezileri, yanakta kitle veya trismus varlığı tümör açısından kuvvetli belirtilerdir (12). Hastamızın da tanı almadan önce üst dişlerinin birçoğu ağrı şikâyeti nedeniyle çekilmiştir.

Paranasal sinüs kanserlerine %70 olguda T3 veya T4 evresinde tanı konduğu ve olguların ancak %25 kadarında erken tanının mümkün olabileceği belirtilmektedir (13). İki ayrı çalışmada olguların tanı konulduğunda sırasıyla %84 ve %96,4'ünün T3 veya T4 olduğu rapor edilmektedir (14,15).

MFH genellikle 50-70 yaş arasında saptanır. Fibroblastlardan kaynaklandığı düşünülen MFH'nın tanısı morfolojik ve immünohistokimyasal incelemeler ile konur. İğsi hücreli karsinom, pleomorfik rabdomiyosarkom, leiomyosarkom, malign lenfoma, fibrosarkom, osteosarkom, anjiyosarkom,

pleomorfik liposarkom ve malign melanom ile ayırıcı tanısı yapılmalıdır (16,17).

MFH'nın patolojik olarak 5 alt tipi vardır. Bunlar storiform-pleomorfik, dev hücreli, inflamatuvar, anjiomatöz ve miksoid tiptir (16,17). Storiform-pleomorfik ve miksoid tipler en çok görülenleridir. MFH, genellikle ileri yaş hastalığı olmasına rağmen anjiomatöz varyantı farklı olarak daha çok 20 yaşından gençlerde görülür (16,17). Erkeklerde tümörün insidansı daha yüksektir. Tedavi amacıyla bölgeye uygulanan radyasyon tümör gelişiminde önemli rol oynayabilir (18,19).

MFH tipik olarak vimentin (V9), HHF-35 ve alfa-1 antitripsin ile immün reaktiftir. Bununla beraber desmin, keratin, epitelyal membran antijeni, S-100 protein, FVIII ilişkili antijen, CD34 ve karsinoembriyonik antijen ile immün reaksiyon göstermez (16,17). Yanagi ve ark.'nın çalışmasında olgularda vimentin, nestin ile pozitif olarak; sitokeratin, S-100, alfa-SMA, demsin ve caldesmon ile negatif reaksiyon izlenmiştir (20). Tuncer ve ark.'nın çalışmasında 33 sinüs karsinomlu hastanın beşinde patolojik tanı MFH ile uyumlu bulunmuştur. Yaptıkları incelemede tümör hücrelerinde CD68, alfa-1-antitripsin ve alfa-1-antikimotripsin pozitif; S-100, desmin, SMA ve FVIII ise negatif saptanmıştır (11).

Olgumuzun immünohistokimyasal incelemesinde tümör hücrelerinde FXIIIa, CD68, Bcl-2, Mac387 ile pozitif reaksiyon; SMA ile fokal reaksiyon; GFAP, sitokeratin, CD 31, Neu-N, EMA, S100, CD34 ve desmin ile negatif reaksiyon izlendi.

Rutin Kulak-Burun-Boğaz kliniği yaklaşımında paranasal sinüslerin komşu yapılarının ve özellikle de tümörlerinin tanı ve yayılımını değerlendirmede bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) yöntemleri kullanılır. BT'de en çok aksiyal ve koronal kesitlerde tümör hakkında bilgi alınmaya çalışılır. BT kemik detayları ve kalsifikasyonları, MRG yumuşak dokuları ve çevre dokulara invazyonları göstermede oldukça yararlı bilgiler verir (1,3,21). PNS'ler yumuşak dokusu az, hava ve kemiklerden oluşan bir anatomik bölgedir. Bu yüzden kemikleri değerlendirmek önemlidir. BT kemik destrüksiyonlarını ve ekspansiyonlarını MRG'den daha iyi gösterir. MRG'de ise kortikal kemikteki hidrojen protonlarının sıvıya göre daha az hareketli olmasından dolayı tüm sekanslarda sinyalsiz olarak izlenir. Bu yüzden MRG ile kemik destrüksiyonları ve ekspansiyonları net olarak değerlendirilemez. PNS'lerdeki sinüs duvarları, lamina papirasea, lamina kribroza, orbital duvarlar gibi klinik ve anatomik açıdan önemli kemik yapılar BT ile güvenilir bir şekilde değerlendirilebilir (21-22).

BT primer olarak bir kesitsel görüntüleme tekniğidir. Konvansiyonel BT ile üç boyutlu vücut bölgesi haritalaması yapılır, fakat hasta eksen boyunca (z-ekseni) bilgi sadece ayrı basamaklarda görülebilir. "Spiral" ve "multislice" taramanın gelişmesiyle BT transaksiyelden gerçek bir volumetrik görüntüleme yöntemi olma yönünde ilerlemiştir (23). Tüm

iki boyutlu ve üç boyutlu imaj işleme teknikleri, BT taramada elde edilen bir dizi aksiyal kesitler üzerine kuruludur. Bu kesitler daha sonra ileri işleme ve manipülasyona tabi tutulabilen bir veri havuzu oluşturmak üzere bilgisayarda üst üste bindirilerek görüntüler elde edilir.

Olgumuzdaki 3B görüntüleme bulguları lezyonun operasyon sırasındaki görünümü ile bire bir uyuyordu. Bu açıdan kapsamlı ve komplikasyon riski içeren operasyonlara hazırlanırken olgumuzda uygulandığı üzere 3B görüntülemenin çok faydalı olacağı görüşündeyiz.

Paranasal sinüs karsinomlarında ilk başvuruda metastatik lenfadenopati saptanma oranı %3-16 arasında değişmektedir (24). Profilaktik boyun diseksiyonu gizli metastaz insidansı düşük olduğundan tavsiye edilmez (25). Tuncer ve ark., olgularının hiçbirisinde ilk başvuruda klinik veya radyolojik olarak metastatik lenf nodu tespit etmediklerini bildirmişlerdir (11). Olgumuzdaki incelemede de boyun bölgesinde ya da sistemik metastaz saptanmadı.

Genellikle ileri dönemde tanı konulabilmesi nedeni ile bu tümörlerin tedavisi oldukça güçtür ve başarısız olmaktadır. Tedavide ilk seçenek cerrahidir (26,27). Dulguerov ve ark.'na göre cerrahi ve cerrahi ile radyoterapi kombinasyonu, tek başına radyoterapiye göre daha iyi lokal kontrol ve daha iyi iyileşme oranı sağlamaktadır (28). Biz de olgumuzu total maksillektomi sonrası postoperatif dönemde radyoterapiye yönlendirdik.

Olguların %20-42'sinde lokal rekürens gözlenir. Sistemik metastaz oranı %25-35 arasında değişmektedir. En çok metastaz görülen yerler akciğer ve kemiklerdir (29). Tuncer ve ark.'nın çalışmalarında MFH tanısı alan beş hastanın tümü bir yıl içerisinde nüks nedeniyle kaybedilmiştir (11).

Sonuç olarak, MFH paranasal bölgenin ender görülen agresif bir tümördür. Klinisyenler özellikle burun ile ilgili düzelmeyen şikâyetleri olan ileri yaştaki hastalarda dikkatli olmalıdır. Operasyon kararı alındığında lezyon hakkında daha ayrıntılı bilgi verdiğinden 3B-BT tercih edilebilir.

Kaynaklar

1. Licitraa L, Locatia LD, Bossia P, Cantu G. Head and neck tumors other than squamous cell carcinoma. *Curr Opin Oncol* 2004;16:236-41. [Abstract]
2. Kandogan T, Olgun L, Aydar L et al. Non-Hodgkin's lymphoma of the nose and paranasal sinuses: A case report. *Kulak Burun Boğaz İhtis Derg* 2004;12:95-8. [Abstract]
3. Carrau RL, Segas J, Nuss DW et al. Squamous cell carcinoma of the sinonasal tract invading the orbit. *Laryngoscope*. 1999;109:230-5. [Abstract] / [Full Text] / [PDF]
4. Rodrigo JP, Fernández JA, Suárez C et al. Malignant fibrous histiocytoma of the nasal cavity and paranasal sinuses. *Am J Rhinol* 2000;14:427-31. [Abstract]
5. Letichevsky V, Talmon Y, Samet A et al. Verrucous carcinoma of the nose and maxillary sinus. *Harefuah* 2001;140:706-8. [Abstract]
6. Grau C, Jakobsen MH, Harbo G et al. Sinonasal cancer in Denmark 1982-1991. *Acta Oncol* 2001;40:19-23. [Abstract]

7. Wanebo HJ, Kones R, MacFarlane JK et al. Head and neck sarcoma: report of the Head and Neck Sarcoma Registry. Society of Head and Neck Surgeons Committee on Research. *Head Neck* 1992;14:1-7. [Abstract]
8. Dahner Wolfrang. Bone and soft tissue disorders. In *Radiology Review Manual*. Baltimore: Williams- Wilkins, 4th ed. 1999;63-4.
9. Singh B, Shaha A, Har-El G. Malignant fibrous histiocytoma of the head and neck. *J Craniomaxillofac Surg* 1993;21:262-5. [Abstract] / [Full Text] / [PDF]
10. Rodrigo JP, Fernández JA, Suárez C et al. Malignant fibrous histiocytoma of the nasal cavity and paranasal sinuses. *Am J Rhinol* 2000;14:427-31. [Abstract]
11. Tuncer Ü, Aydoğan B, Uğuz A ve ark. Nazal Kavite ve Paranasal Sinüs Kanseri. *Ç.Ü. Tıp Fakültesi Dergisi* 2002;111-6. [Abstract] / [PDF]
12. Dulguerov P, Allal AS. Nasal and paranasal sinus carcinoma: how can we continue to make progress? *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2006;14:67-72. [Abstract] / [Full Text] / [PDF]
13. Karcı B, Günhan Ö, Bilgen C et al. Paranasal sinüslerin malign tümörleri. *KBB İhtisas Dergisi* 2001;8:146-51.
14. Svane-Knudsen V, Jørgensen KE, Hansen O et al. Cancer of the nasal cavity and paranasal sinuses: a series of 115 patients. *Rhinology* 1998;36:12-4. [Abstract]
15. Curran AJ, Gullane PJ, Waldron J et al. Surgical salvage after failed radiation for paranasal sinus malignancy. *Laryngoscope* 1998;108:1618-22. [Abstract] / [Full Text] / [PDF]
16. Al-Salihi KA, Al-Jashamy KA, Rahman S et al. Maxilla tuberosity malignant fibrous histiocytoma with giant fibroblastic cells: Case report and review of literature. *Oral Oncology EXTRA* 2006;42:115-22. [Abstract] / [PDF]
17. Lin HS, Sidhu G, Wicczorek RL et al. Malignant fibrous histiocytoma arising in the upper posterior triangle of the neck. *Ear Nose Throat J* 2001;80:560-7. [Abstract]
18. Ko JY, Chen CL, Lui LT et al. Radiation-induced malignant fibrous histiocytoma in patients with nasopharyngeal carcinoma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1996;122:535-8. [Abstract] / [PDF]
19. Fell W, Housini I, Marple B. Radiation-induced malignant fibrous histiocytoma of the head and neck. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1998;118:529-31. [Abstract]
20. Yanagi Y, Murakami J, Hisatomi M et al. A case of malignant fibrous histiocytoma of the maxillary sinus. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2010;109:99-104. [Abstract]
21. Sievers KW, Greess H, Baum U et al. Paranasal sinuses and nasopharynx CT and MRI. *Eur J Radiol* 2000;33:185-202. [Abstract] / [Full Text] / [PDF]
22. Hunink MG, De Slegte RG, Gerritsen GJ et al. CT and MR assessment of tumors of the nose and paranasal sinuses, the nasopharynx and the parapharyngeal space using ROC methodology. *Neuroradiology* 1990;32:220-5. [Abstract]
23. Galanski M, Prokop M, van der Mole. Spiral and Multislice CT of the Body. Part 3: Image processing and display. *Stuttgart Thieme* 2003. P. 46-82.
24. Tüz M, Turhan N, Turanlı M ve ark. Maksiller sinüs tümörlerinde cerrahi ve kombine edilmiş tedavi yöntemleri. *SDÜ Tıp Fakültesi Dergisi* 1999;6:23-6.
25. Sato T, Kawabata Y, Morita Y et al. Radiographic evaluation of malignant fibrous histiocytoma affecting maxillary alveolar bone: a report of 2 cases. *Oral Surg Oral Med Pathol Oral Radiol Endod* 2001;92:116-23. [Abstract]
26. Sturgis EM, Potter BO. Sarcomas of the head and neck region. *Curr Opin Oncol* 2003;15:239-52. [Abstract]
27. Kodama S, Fujita K, Suzuki M. Solitary fibrous tumor in the maxillary sinus treated by endoscopic medial maxillectomy. *Auris Nasus Larynx* 2009;36:100-3. [Abstract] / [Full Text] / [PDF]
28. Dulguerov P, Jacobsen MS, Allal AS, Lehmann W, Calcaterra T. Nasal and paranasal sinus carcinoma: are we making progress? A series of 220 patients and a systematic review. *Cancer* 2001;92:3012-29. [Abstract] / [Full Text] / [PDF]
29. Barnes L, Kanbour A. Malignant fibrous histiocytoma of the head and neck. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1988;114:1149-56. [Abstract] / [PDF]