

PROKSİMAL HUMERUS VE AKROMİON'DA MULTİPLE LOKALİZASYONLU MALİGN HEMANJİOENDOTELİOMA

Dr. Mustafa BAŞBOZKURT*, Dr. Ethem GÜR*, Dr. Sabri ATEŞALP*,

Dr. M.İ. Safa KAPICIOĞLU**, Dr. Kaan ERLER *

* G.A.T.A. Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, ** S.Ü.T.F. Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı

ÖZET

Kemiğin malign hemanjioendotelioması oldukça nadir görülür. En sık olarak öncelikle deri ve iç organlarda yerleşir. Kemiklerde bu kadar az sıklıkla rastlanan bir tümör olması nedeniyle, humerusun proksimal parçasında ve akromionda multifokal yerleşim göstermiş bu hemanjioendotelioma olgusunun tanı ve tedavisini literatürle karşılaştırarak yayınlıyoruz.

Anahtar Kelimeler: Hemanjioendotelioma, kemik tümörleri

SUMMARY

Hemangioendothelioma with Multifocally Located on the Acromion and the Proximal Part of the Humerus

Malign hemangioendothelioma is a rare bone tumor. It is most frequently primary in the skin and visceral organs. Since it is so less often seen in the bones, this is the report of a hemangioendothelioma with multifocally located on the acromion and the proximal part of the humerus. Also we reviewed the literature and discussed its diagnosis and the treatment.

Key Words: Hemangioendothelioma, bone tumors

GİRİŞ

Kemiğin malign hemanjioendotelioması; anaplastik, immatür, atipik endotelial hücre dizilimli, düzensiz damar anastomozu ile birlikte görülen bir neoplasmadır (1). İlk defa Mallory (2)1908'de "hemangioendothelioma" terimini kullanmıştır. 1926'da Kolodny (3) iki orjinal örnek bulmuştur. Günümüzde modern anlamdaki kemiğin vasküler tümörü hakkındaki bilgi 1942 yılında Thomas (4) tarafından ortaya konulmuştur. Daha sonra 1943'de Stout(5), benign ve malign anlayışını belirlemiştir .

Anjiosarkoma, malign anjioendotelioma, hemanjiosarkoma, hemanjioendotelioblastoma ve hemanjioendotelial sarkoma, malign hemanjioendotelioma ile eş anlamlı olarak kullanılır (6). Primer malign kemik tümörleri içinde % 0.5-1 oranında görülür (7, 8). Sıklıkla deri, deri altı, göğüs ve iç organlarda, özellikle karaciğer ve dalakta lokalizedir (9, 10, 11, 12, 13, 14, 15). Dahlin'in (8) 1967 yılında Mayo kliniğinde yaptığı araştırmada, 2962

primer malign kemik tümöründen sadece 7 tanesi hemanjioendotelioma olarak belirlenmiştir. Aşağıda sunacağımız vaka proksimal humerus ve akromionda multifokal yerleşmiş bir hemanjioendotelioma ile ilgilidir.

VAKA TAKDİMİ

24 yaşında erkek hasta sol omuzundaki ağrı, hareket kısıtlılığı nedeniyle kliniğimize kabul edildi. Hastanın alınan hikayesinde; 8 ay önce sol omuzunun üzerine düştüğünü, bu nedenle müracaat ettiği doktoru tarafından "yumuşak doku travması" tanısıyla tedaviye başlandığını (diklofenak sodyum 50 mg/gün) ancak rahatsızlığında hiçbir iyileşme olmadığını, bunun üzerine çekilen radyografide sol omuzunda tümöral kitle ön tanısıyla kliniğimize gönderildiğini ifade etmektedir.

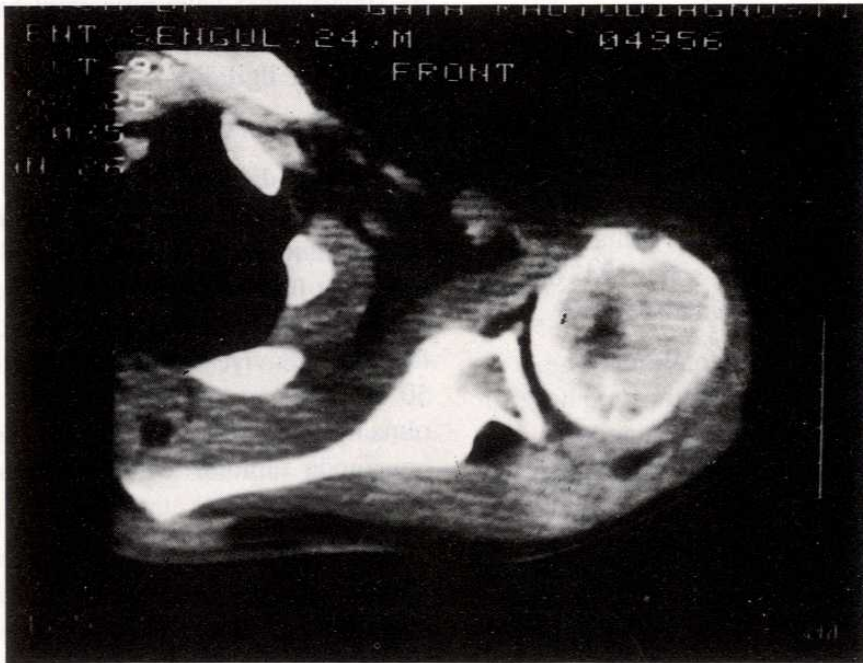
Hastanın yapılan sistemik muayenesi normal olup, ekstremitelerinde; sol omuz palpasyonla oldukça ağrılı, eklem hareketleri 65° abduksiyonda, 45° fleksiyon ve 35° ekstansiyonda kısıtlı



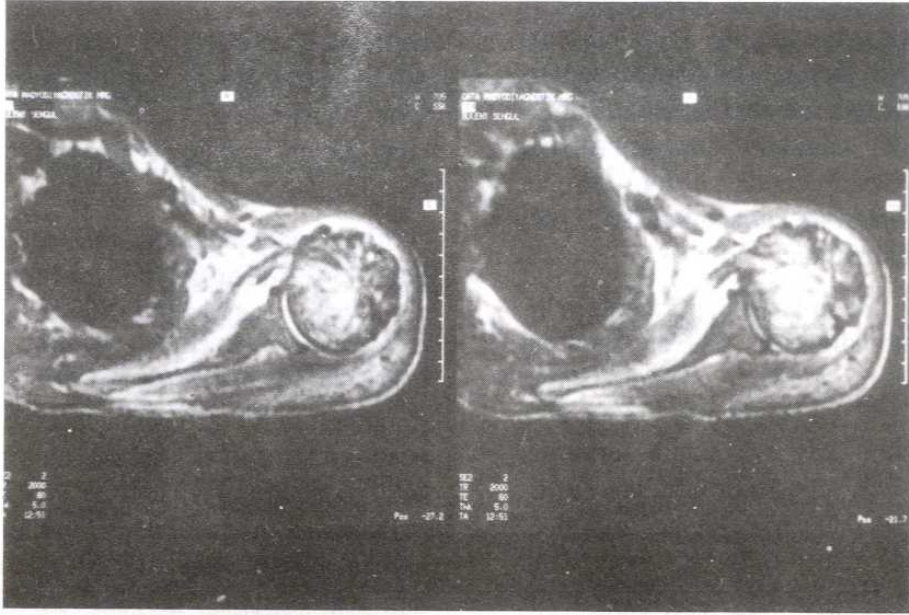
Resim 1. Hastanın ameliyat öncesi sol omuz ön - arka radyografisi

idi. Motor kuvvet 5 üzerinden 4 olarak tesbit edildi. Deltoid kas kitlesinde 3 cm'lik atrofi kaydedildi. Ağrı ve iki nokta duyarlılığı her iki omuzda aynı bulundu. Derin tendon refleksleri normal ve simetrik idi. Kan ve idrar analizlerinde kaydadeğer bir patoloji tesbit edilmedi. Radyolojik incelemede; sol humerus başı ve akromionda düzensiz, litik, ekspansil ve her iki oluşumu da destrükte eden tümöral kitle tesbit edildi (Resim 1). Bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntüleme medullaya uzanmış, korteks yapısını bozmuş, malign karakterde lezyon belirlendi (Resim 2 ve 3).

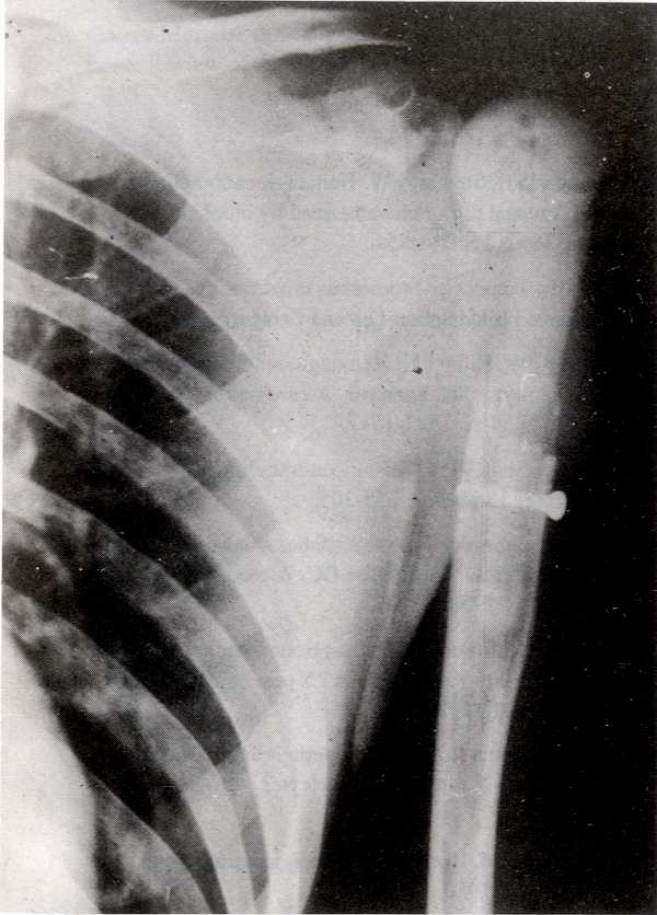
Tek fazlı kemik sintigrafisinde; sol humerus başında ve akromionda artmış aktivite akümüasyonu tesbit edildi. Tüm bu klinik ve laboratuvar araştırmaları sonucunda kesin patolojik tanı için iğne biyopsisi uygulandı. Floroskopik kontrol altında Ottolenghi metodu ile biyopsi yapıldı. Materyal histolojik olarak gevşek, ödemli, fibröz matriksliydi. Çekirdekleri geniş, dışı düzensiz ve vasküler olmaktan çok hiperkromatik eğilimli idi. Çok az mitoz rastlandı. Tümör geniş nekroz alanları içermekte ve yoğun inflamatuvar hücre infiltrasyonu göstermekteydi. Tümörü oluşturan hücreler çoğunlukla kapiller ve yer yer sinusoidal görünümlü damarları döşemekte, birkaç alanda solid yapı oluşturup pleomorfizm göstermekteydi. Bu görünümü ile hemanjiocendotelioma olarak belirlenen tümör, Stout



Resim 2. Hastanın ameliyat öncesi bilgisayarlı tomografi görüntülemesi



Resim 3. Hastanın ameliyat öncesi magnetik rezonans görüntülemesi



Resim 4. Hastanın ameliyat sonrası omuz radyografisi

(16) kriterlerine göre malign ve Campanacci'ye(17) göre grade II olarak yorumlandı.

Bu değerlendirmeler sonucunda hastanın tedavisi; ortopedi, onkoloji, patoloji, radyoloji ve radyoterapi kliniklerince oluşturulmuş "Tümör Kurulu" tarafından planlandı. Buna göre hastaya öncelikle "en bloc" rezeksiyon yapılması kararlaştırıldı. Humerus 9.5 cm distalden ve akromion 2/3 lateralinden "en bloc" olarak çıkarılarak izoelastik protez yerleştirildi (Resim 4). Intraoperatif "frozen-section" yapıldı ve cerrahi sınırlarda maligniteye rastlanılmadı.

Ameliyattan bir hafta sonra hastanın omuzuna pasif hareketler yaptırılmaya başlandı. Yara iyileşmesini takiben 3 hafta süreyle toplam 4500 rad radyoterapi uygulandı. Hasta 50° aktif abduksiyon, 65° fleksiyon, 50° ekstansiyon, 55° iç ve 60° dış rotasyonu ağrısız yapabilecek durumda taburcu edildi.

TARTIŞMA

Kemiğin hemanjiyöendoteliomasi, histolojik olarak vücudun diğer bölgelerinde yerleşim gösteren vasküler kaynaklı tümörlere benzerlik gösterir (4). Destek yapılar belirgin retiküler fibrillerden yapılmıştır. Uniform yapıdan değişik derecelerde anaplastmaya kadar farklılık gösterir (10, 11, 18, 19, 20). Histolojik tanı iki temele dayanır; 1) tümöral dokunun yapısı, 2) neoplastik hücrelerin özellikleri (17). Tümörün malign olarak değerlendirilmesi için mik-

roskopide pleomorfizm, nekroz ve mitotik aktivite görülmelidir. (Onluk büyütmede her alanda bir ya da iki mitoz) (21). Vakamızın malignite kriterleri buna göre değerlendirilmiştir. Kemiğin epitelioid hemanji-oendoteliomasi; metastatik karsinoma, uzun kemiklerin adamantinomasi, epitelioid leiomyoblastoma, kondrosarkoma, kondroma, kondromiksoid fibroma veya vasküler neoplazmlar ile karışabilir (22, 23, 24, 25). Ayırıcı tanısı yapılmalıdır.

Hemanji-oendotelioma çok nadir görülen bir tümördür. Literatür tarandığında; 1956'da Carter'in (26)16, 1965'de Bundens'in (18) 34, 1972'de Garcia-Moral'ın (27) 88, 1982'de Dahlin'in (28) 112, 1986'da Tsuneyoshi'nin (28) 29 vakalık serilerine rastlanılmıştır. Bu seriler değerlendirildiğinde tümörün sıklıkla alt ekstremitede yerleştiği, kotlarda % 5, vertebrada % 10 oranında görüldüğü, ayrıca daha nadir olmak üzere humerus, klavikula, skapula, radius ve el kemiklerinde yerleştiği belirtilmiştir (29, 30). Bu tümör % 35-40 oranında multifokal yerleşim gösterir (17, 27, 31). Soliter nodüllere kıyasla multisentrik lezyonlar daha az agresiftir (31). Her yaşta görülmesine rağmen 4. ve 5. dekatlarda daha sıktır.

Uzun kemiklerin metafizinde yerleşir (31, 32, 33). Karakteristik radyolojik görüntü, destrüksiyon ve reaktif skleroz ile beraber olan litik lezyondur. En sık rastlanan problem anevrizmal kemik kisti ile olan ayırıcı tanısıdır (31). Metastaz kan yolu ile olur. Akciğer, beyin ve karaciğer en sık tutulan organlardır (34, 35).

Hemanji-oendoteliomanın tedavisi hala açık değildir (36). Ancak günümüzde yazarlar "en bloc" rezeksiyonu, radyoterapi ve kemoterapiye tercih etmektedirler (15, 17, 18, 21). Ancak vertebra tutulumu olması durumunda radyoterapi öncelikle düşünülmelidir (17). Campanacci'ye(17) göre grade I'de basit küretaj, multipl ise "en bloc" rezeksiyon ve belki radyoterapi, grade II'de "en bloc" rezeksiyon ve radyoterapi, grade III'de ise yüksek mortalite nedeniyle osteosarkomada olduğu gibi adjuvan kemoterapi ile birlikte palyatif cerrahi yapılmalıdır. Hastalarda 5 yıllık hastaliksız yaşam % 26 olarak bildirilmiştir (31). Hastalar semptomlar başladıktan ortalama 2 yıl sonra genellikle akciğer metastazı nedeniyle hayatlarını kaybederler.

KAYNAKLAR

1. Huvos AG. Bone tumors. London: W.B. Saunders, 1991: 579.
2. Mallory FB. The results of the application of special histological methods to the study of tumors. J Exp Med 1908; 10: 575-593.
3. Kolodny A. Angio-endotelioma of bone. Arch Surg 1926; 12: 854-866.
4. Thomas A. Vascular tumors of bone: A pathological and clinical study twenty-seven cases. Surg Gyn Obstet 1942; 74: 777-795.
5. Shmookler BM, Enzinger FM, Brannon RB. Orofacial synovial sarcoma. A clinicopathologic study of 11 new cases and review of the literature. Cancer 1982; 50: 269-276.
6. Stout AP. Hemangioendothelioma: A tumor of blood vessels featuring vascular endothelial cells. Ann Surg 1943; 118: 445-464.
7. Glenn JN, Mantz FA. Malignant hemangioendothelioma in a lumbar vertebra. A rare tumor in an unusual location. J Bone Joint Surg 1974; 56-A: 1279-1282.
8. Dahlin DC. Bone tumors. Springfield: Charles C. Thomas, 1967; 100.
9. Sage HH, Salman I. Malignant hemangiopericytoma in the area of a previous ameloblastoma of the mandible. Oral Surg 1968; 6: 275-283.
10. Hartman WH, Stewart FW. Hemangioendothelioma of bone. Anusual tumor characterized by indolent course. Cancer 1962; 15: 846-854.
11. Jaffe HL. Tumors and tumorous conditions of the bones and joints. Philadelphia: Lea and Febiger, 1958; 211.
12. Mişgram JW, Riley LH. Hemangioendothelioma of the proximal part of the humerus. A case report. J Bone Joint Surg 1972; 54-A: 1543-1547.
13. Otis J, Hutter RVP. Hemangioendothelioma of bone. Surg Gyn Obstet 1968; 127: 295-305.
14. Stout AP. Tumors of the soft tissue. Atlas of tumor pathology. 2nd series. Washington DC, Armed Forces Institute of Pathology 1953.
15. William LC, Bruce SB. Hemangioendothelioma of bone with pulmonary metastases: A 25 year course. Cancer 1979; 43: 1917-1923.
16. Stout AP, Lattis R. Hemangiopericytoma. A vascular tumor featuring Zimmerman's pericytes. Ann Surg 1942; 116: 26-33.
17. Campanacci M, Boriani S. Hemangioendothelioma of bone. Cancer 1980; 46: 804-814.
18. Bundens WD. Malignant hemangioendothelioma of bone. Report of two cases and review of the literature. J Bone Joint Surg 1965; 47-A: 762-772.

19. Dorfman HD, Jaffe HL. Vascular tumors of bone. *Hum Pathol* 1971; 2: 349-376.
20. Fienberg R, Baehr FH. Hemangioendothelioma of tibia with metastasis to the popliteal artery. *Arch Pathol* 1941; 31: 811-831.
21. Sweterlich PR. Malignant hemangioendothelioma of the cervical spine. *J Bone Joint Surg* 1970; 52-A: 805-808.
22. Rosei J, Pinkus GS. Immunohistochemical demonstration of epithelial differentiation in adamantinoma of tibia. *Am J Surg Pathol* 1982; 6: 427-434.
23. Weiss SW, Dorfman HD. Adamantinoma of long bone. Analysis of nine new cases with emphasis on metastasizing lesions and fibrous dysplasia-like changes. *Hum Pathol* 1977; 8: 141-153.
24. Reed R. Consultation case: Malignant myxoid angioblastoma of bone. *Am J Surg Pathol* 1982; 6: 159-163.
25. Rosei JG, Landy R. The histiocytoid hemangiomas. A unifying concept embracing several previously described entities of skin, soft tissue, large vessels. *Hum Pathol* 1979; 10: 707-730.
26. Carter JH. Angiosarcoma of bone. A review of the literature. *Ann Surg* 1956; 144: 107-117.
27. Garcia-Morrall CA. Malignant hemangioendothelioma of bone: Review of the world literature. *Clin Orthop* 1972; 82: 70-79.
28. Masazumi T, Howard DD. Epithelioid hemangioendothelioma of bone. *Am J Surg Pathol* 1986; 10: 754-764.
29. Resnick D, Greenway GD. Tumors and tumor-like lesions of the bone: Imaging and pathology of specific lesions. In: Resnick D, Niwayama G, eds. *Diagnosis of bone and joint disorders*. Philadelphia: WB Saunders, 1983: 3793-3813.
30. Wold LE, Ivins LH, Dahlin DC. Hemangioendothelial sarcoma of bone. *Am J Surg Pathol* 1982; 6: 59-70.
31. Dimitri M, Elliot KF. Hemangioendothelioma of bone: CT findings. *J Comput Assist Tomogr* 1989; 13: 1098-1110.
32. Campanacci M. *Bone and soft tissue tumors*. New York: Aulo Gaggi, 1990: 597.
33. Reis ND, Ben-Arieh Y. Localization of a small tumor in the leg by magnetic resonance imaging. *J Bone Joint Surg* 1986; 68-A: 929-931.
34. Enzinger FM, Weiss SW. *Soft tissue tumors*. St Louis: CV Mosby, 1983: 409.
35. Morgenstern P, Westing SW. Malignant hemangioendothelioma of bone. Fourteen-year follow-up in a case with radiation alone. *Cancer* 1969; 23: 221-224.
36. Dunlop J. Malignant hemangioendothelioma of bone. *J Bone Joint Surg* 1977; 59-A: 833-834.