

# Çocukluk Çağında İntrakranial Uzanım Gösteren Orbital Malign Fibröz Histiositoma: *Olgu sunumu*

ORBITAL MALIGN FIBROUS HISTIOCYTOMA WITH INTRACRANIAL EXTENTION  
IN CHILDHOOD: *Case report*

Nail ÖZDEMİR\*, Kemal YÜCESOY\*, Durgül ÖZDEMİR\*\*, Meral KOYUNCUOĞLU\*\*\*, Tansu MERTOL\*

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroşirürji Anabilim Dalı\*  
Dr.Behçet Uz Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi \*\*  
Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı\*\*\*

## ÖZET

Fibröz histiositoma erişkinlerde en sık görülen mezenkimal kökenli orbita tümörü olup, nadiren malign karakter gösterir. Kliniğimize sağ gözde proptozis ile başvuran 5 yaşındaki kız çocuğunda yapılan radyolojik incelemelerde sağ temporal fossaya uzanım gösteren intraorbital tümör saptandı. Operasyonla çıkarılan tümörün histopatolojik inceleme sonucu malign fibröz histiositoma olarak bulundu. Olgu fibröz histiositomanın malign özellik göstermesi ve çocukluk çağında nadir görülmesi nedenleri ile sunuldu.

**Anahtar sözcükler:** orbita tümörü, malign fibröz histiositoma, çocukluk çağı

## SUMMARY

Fibrous histiocytoma is the most common primary mesenchymal tumor of the orbita in adults and it rarely shows malign characters. Intraorbital tumor that invaded right temporal fossa was detected in a five years-old girl who was admitted to our clinic due to right side proptosis. Malign fibrous histiocytoma was diagnosed histopathologically on surgical excised tumor material. We presented a rare case with fibrous histiocytoma which shows malignant character and which is rare in pediatric age group.

**Key words:** orbital tumours, malign fibrous histiocytoma, childhood

## Kemal YÜCESOY

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp  
Fakültesi  
Nöroşirürji Anabilim Dalı  
35340, Inciraltı, İzmir  
Tel : 02322595959/3307  
Fax: 02322788802  
e-mail: kyucesoy@hotmail.com

Orbitada unilateral egzoftalmi (proptozis); travmatik, inflamatuvar, konjenital, tümöral ve enfeksiyöz hastalıklar sonrasında ortaya çıkan ve gözün normal konumuna göre daha önde ve dışta bulunmasıdır. Buna neden olan tümörler oküla, optik sinir, orbital mezenkimal destek dokusu ve orbitayı oluşturan kemik yapılardan köken alabilir. Mezenkimal doku kökenli tümörler sıklıkla benign karakterde olup, tüm intraorbital tümörlerin yaklaşık %1 ile 2'sini oluştururlar (1-3). Bu tümörler klinik ve radyolojik olarak benign, lokal agresif ve malign özellikler taşıyan geniş bir yelpaze içinde bulunabilirler (4). Bu olgu sunumunda çocukluk çağında malign karakter gösteren fibröz histiositoma nadir görülmesi nedeni ile sunulmuştur.

## OLGU

5 yaşında kız çocuğu, son iki aydır farkedilen sağ gözünde şişlik ve gözde içe kayma nedenleri ile Dr.Behçet Uz Çocuk Hastanesine başvurmuş ve yapılan orbital ultrasonografi (USG) ile orbital bilgisayarlı tomografi (BT) tetkiklerinde intraorbital kitle saptanması üzerine kliniğimize gönderilmiştir. Yapılan muayenesinde sağ gözde proptozis, sağ göz laterale bakışta %50 kısıtlılık saptanan olgunun göz dibi normal olarak bulundu. Orbital USG'de: sağ göz üst temporalde sınırları belirlenebilen, arkaya ve alta uzanan, bulbus dışında lokalize olup bulbusu iten, oldukça homojen-ekojen dansite veren orbita duvar uzantısı olan yaklaşık 35 mm çapında kitle belirtilmiştir. Orbital BT'de, bu kitlenin sağ orbita lateral duva-



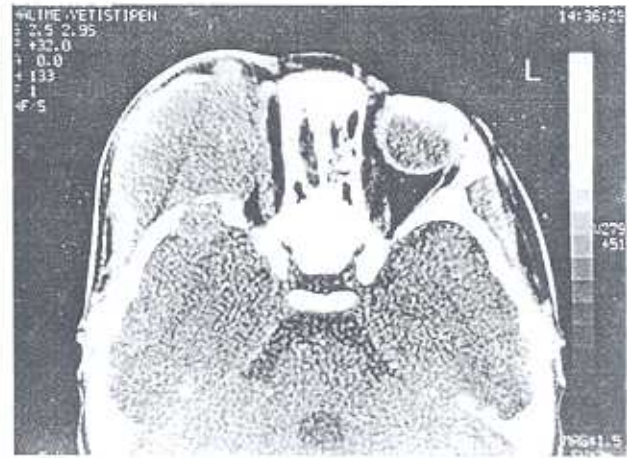
rında kemikte destrüksiyon yaptığı ve arka duvar destrüksiyonu ile temporal fossaya uzandığı, düzgün konturlu olduğu izlendi (Şekil 1). Sistemik muayenesinde vücudun başka bir yerinde benzer lezyon izlenmeyen ve lösemi paneli ile nöron spesifik enolaz enzimi negatif olarak bulunan olgu opere edilmiştir. Sağ frontotemporal cilt insizyonu sonrasında cilt altına kadar uzanım gösteren kitle ile karşılaşmıştır. Sağ orbita yan ve arka duvarını erode etmiş tümör, kapsülü ile birlikte gross total olarak çıkarılmıştır. Erode olmuş kemik defektinden temporal fossaya uzanan ve ekstradural yerleşimde olan tümör uzantısı çıkartılmış, bu defekt kalvariumdan alınan split kemik grefti ile kapatılmıştır. Lateral duvar defektine spongostan yerleştirilerek operasyon sonlandırılmıştır. Ameliyat sırasında ve sonrasında komplikasyon olmayan olgunun, kontrol BT'sinde ek problem saptanmamış olup (Şekil 2), proptosisinde belirgin düzelme izlenmiştir. Alınan tümör dokusundan yapılan histopatolojik incelemede: tümörün fibroblastik ve histiositik hücrelerin proliferasyonundan oluştuğu, fibroblastik hücrelerin yer yer storiform patern oluşturduğu, çoğu alanda düzenli aralıkla serpıştırılmış osteoklast tipi dev hücrelerin yer aldığı, tümör hücrelerinin atipi ve yer yer mitoz gösterdiği izlenmiştir (Şekil 3). Yapılan immün- histokimyasal çalışmalarda CD68, Lizozim ve Vimentin ile (+), EMA, Keratin ve GFAP ile (-) boyanmıştır. Tüm bu verilerle tümör "malign fibröz histiositoma" olarak değerlendirilmiştir. Olguya daha sonra vincristin ve karboplastin uygulanmıştır. Kemoterapi sonrası hasta kontrole gelmemiş ve verdiği adrese yazılan mektuplar sonrası post-op 18.ayda ex olduğu öğrenilmiştir.

### TARTIŞMA

Fibröz histiositik tümörler genellikle benign karakter göstermesine rağmen; atipik fibröz, malign fibröz, malign histiositom ve epiteloid sarkom şeklinde malign karakter de gösterebilirler (4,5). Bu tümörler en sık ekstremiteler, abdominal kavite ve retroperitoneal bölgede yerleşmekte olup, göz tutulumu %1-2 olguda görülür (2,6). Orbital yerleşimli fibröz histiositomlar genelde benign karakterde olup (%62.6), daha az sıklıkla lokal agresif (%26.0) veya

malign (%11.4) olabilir (7). Malign fibröz histiositoma daha çok ileri yaşlarda ortaya çıkarken, olguların %13'ünde ikinci bir tümör varlığı saptanmıştır (6). Yine radyoterapi uygulaması sonrasında oluşabilmektedir (8,9).

Orbital yerleşimli fibröz histiositomalar genellikle erişkin olgularda izlenir ve benign karakterdedirler. Çocukluk çağı malign orbital fibröz histiositoma çok nadir olup, ilk kez Beidner ve Rothkoff tarafından (10) bildirilmiştir. Literatürde bildirilmiş sadece dokuz olgu bulunmuştur (Tablo 1) (9-16).

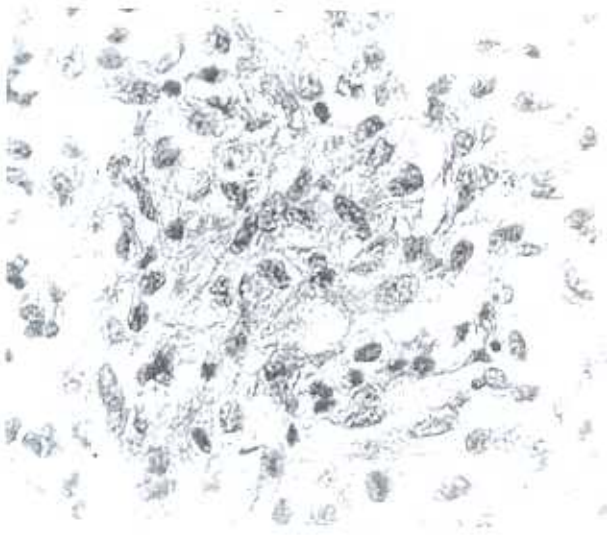


Şekil 1. Olgunun pre-operatif orbita BT görüntüsü



Şekil 2. Olgunun post-operatif orbita BT görüntüsü





Şekil 3. Fibroblastik hücrelerin oluşturduğu storiform patern ve tümör hücrelerin gösterdiği atipi ve yer yer mitoz (H&E x200).

Tablo 1. Günümüze kadar bildirilmiş malign fibröz histiositomali pediatrik olgular (PubMed Medline, Haziran 2001)

Yazar	Dergi	Yaş
Schiels JA ve ark. (9)	Ophthal Plast Reconstr Surg 2001;17:58-61	5/12 ay
Beidner B ve Rothkoff I. (10)	Am J Ophthalmol 1978 ;85:548-550.	1 yaş
Liu D ve ark (11).	Arch Ophthalmol 1987;105:895-896	3 yaş
Larkin DF ve ark. (12)	Acta Ophthalmol 1988;66:585-588	1 yaş
Jakobiec FA ve ark. (13)	Ophthalmology 1988;95:516-525	9/12 ay
Fiscobar-Cuartas F ve ark.(14)	Bol Med Hosp Infant Mex 1993;50:745-748	2,5 yaş
Jimenez M ve ark (15)	Rev Med Univ Navarra 1995;40:72-77	6 yaş
Cole CH, ve ark (16)	Cancer 1993;15:4077-4083	5 yaş 5 yaş

Orbital fibröz histiositoma'nın en sık yerleşim yeri orbita superioru ve nazal kısmı olup; bu olgularda sıklıkla karşılaşılan semptom ve bulgular; proptozis (%60), kitle (%46), vizyonda azalma (%25), diplopi, ağrı, gözkapığı ve konjunktivada ödemdir (1,7). Olgumuz bize sağ gözde şişlik ve gözün içe kayması nedenleri ile başvurmuştur.

Bu tümörün radyolojik tanısında orbital USG, orbital BT ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) tekniklerinden faydalanılır. Benign lezyonların gösterilmesinde MRG tekniği ile elde olunan görüntüler daha değerli iken; homojen kontrast tutulması ve orbita kemiklerinin yapısını daha iyi göstermesi nedenleri ile malign tümörlü olgularda orbital BT daha ön plana çıkmaktadır (4,17). Hastamızın BT tetkikinde kemik destrüksiyonu ve temporal fossaya uzanım oldukça iyi bir şekilde görülmüştür.

Tedavide cerrahi esas olup, yapılacak geniş eksizyonlara rağmen rekürrens oranı yüksektir. Rekürrens oranı semptomların süresi, tümörün boyutları, ve histolojik yapı ile korele olup, benign olanlarda %31, lokal agresif özellik gösterenlerde %57, malign olanlarda ise %64 rekürrens görülür (7). Uzak metastaz ise olguların ancak % 10'unda izlenmektedir (3).

Fibröz histiositomaların karakteristik histopatolojik bulguları "storiform" veya "carrwhell" paterni ile "vimentin" boyası ile pozitif boyanmadır. Yine belirgin bir patern olmaması yanısıra "CD34" boyası ile boyanma soliter fibröz tümör tanısına götürür (4,18). Storiform patern yanısıra "sellüler iğsi-hücreler" ile mitozun görülmesi malign fibröz histiositoma lehinedir (18). Olgumuzda storiform patern ve yer yer mitoz izlenirken, vimentin, Lizozim ve CD68 boyaları ile pozitif boyanmıştır.

Benign fibröz histiositomalarda yüksek rekürrens oranlarına rağmen 10 yıllık sağkalım %100'e yakın bulunurken, bu süre lokal agresif özellik gösterenlerde %92, malign olanlarda ise %23 bulunmuştur (7). Cerrahi tedaviye eklenecek radyoterapi ve kemoterapi, özellikle malign olgularda sağkalımda belirgin bir uzama sağlamamasına karşın önerilmektedir (19).

Sonuç olarak orbitanın malign fibröz histiositoması çocukluk çağında oldukça nadir görülen patolojiler olup; agresif karakter göstermesi, yüksek rekürrens oranı ve cerrahiye eklenen adjuvan tedaviye rağmen kısa sağkalım süresi özellikleri ile, proptozis kliniğiyle gelen olgularda ayrıntı tanıda düşünülmelidir.

**KAYNAKLAR**

1. Arda N, Alnnörs N, Senveli E, ve ark. Orbital tumors. Skull Base Surg 1994;275-277.
2. Ulloa TK, Anderson SF. Orbital fibrous histiocytoma: case report and literature review. J Am Optom Assoc 1999;70:253-260.
3. American Academy of Ophthalmologia. Orbit, eyelids, and lacrimal system. Basic and Clinical Science Course, Section 7, 1999-2000;57-88.
4. Dalley RW. Fibrous histiositoma and fibrous tissue tumors of the orbit. Radiol Clin North Am 1999;37:185-194
5. Soule EH, Enriquez P. Atypical fibrous histiocytoma, malignant fibrous histiocytoma, malignant histiocytoma, and epitheloid sarcoma. Cancer 1972;30:128-143
6. Weiss SW, Enzinger FM. Malignant fibrous histiocytoma. An analysis of 200 cases. Cancer 1978;41:2250-2266.
7. Font RL, Hidayat AA. Fibrous histiocytoma of the orbit. A clinicopathologic study of 150 cases. Hum Pathol 1982;13:199-202.
8. Tewfik HH, Tewfik FA, Latourette HB. Postirradiation malignant fibrous histiocytoma. J Surg Oncol 1981;16:199-202.
9. Schields JA, Husson M, Schields CI, Krema H, Eagle RC. Orbital malignant fibrous histiocytoma following irradiation for retinoblastoma. Ophthal Plast Reconst Surg 2001;17:58-61.
10. Beidner B, Rothköff L. Orbital fibrous histiocytoma in an infant. Am J Ophthalmol 1978;85:548-550.
11. Liu D, McConn P, Kini RK, Joliat TL. Malignant fibrous histiocytoma of the orbit in a 3 years-old girl. Case report. Arch Ophthalmol 1987;105:895-896.
12. Larkin DF, O'Donoghue HN, Mullanay J, Breatnach F. Orbital fibrous histiocytoma in an infant. Acta Ophthalmol 1988;66:585-588.
13. Jakobiec FA, Klapper D, Mahar E, Krebs W. Infantile subconjunctival and anterior orbital fibrous histiocytoma. Ultrastructural and immunohistochemical studies. Ophthalmology 1988;95:516-525.
14. Escobar-Cuartas F, Antillon-Klussmann F, Alvarez-Morujó-Suarez M, et al. Malignant fibrous histiocytoma of the orbit as second tumor in a case of bilateral retinoblastoma. Bol Med Hosp Infant Mex 1993;50:745-748.
15. Jimenez M, Leon D, Castro D, Azcona C, Sierrassumaga I. Second tumors in pediatric oncologic patients. Report of 5 cases. Rev Med Univ Navarra 1995;40:72-77.
16. Cole CH, Magee TF, Gianoulis M, Rogers PC. Malignant fibrous histiocytoma in childhood. Cancer 1993;15:4077-4083.
17. Festa S, Lee HJ, Langer P, Klein KM. Solitary fibrous tumor of the orbit: CT and pathologic correlation. Neuroradiology 1999;41:52-54.
18. Lanuza A, Lazaro R, Salvador M, ve ark. Solitary fibrous tumor of the orbit. Report of a new case. Int Ophthalmol 1998;22:265-268.
19. Chitale VS, Sunderasan N, Helson L, Huvos A. Malignant fibrous histiositoma of the temporal bone with intracranial extension. Acta Neurochir (Wien) 1981;59:239-246.