

Bölüm 9

DEV HÜCRELİ KEMİK TÜMÖRÜ

Kıvılcım Eren ERDOĞAN¹

GİRİŞ

Dev hücreli kemik tümörü (DHKT) kemiğin lokal agresif bir primer neoplazidir (Cristopher & ark., 2013). Benign olarak sınıflandırılrsa da oldukça değişken klinik tablolara yol açabilir ve prognozu tahmin edilemez.

EPİDEMİYOLOJİ

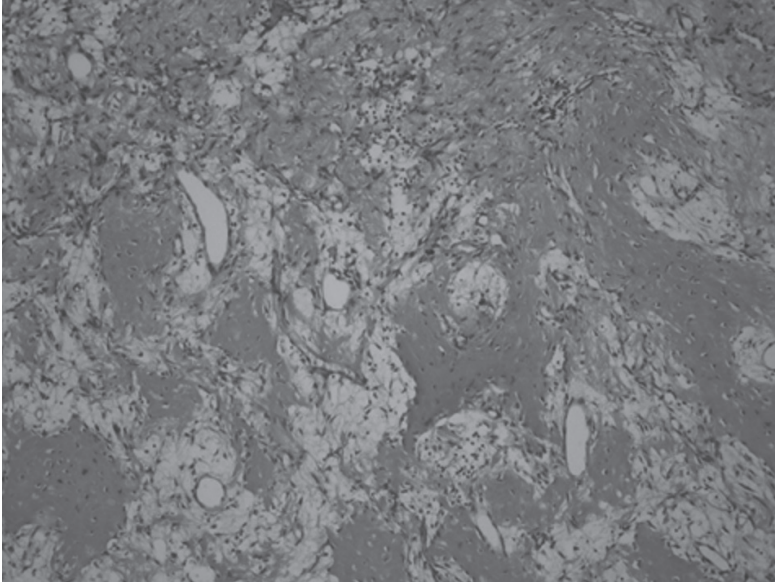
Tüm kemik tümörlerinin yaklaşık %5'ini oluşturmaktadır (Dorfman & Czerniak, 2015; Picci & ark. 2014). Benign kemik tümörlerinin ise %20'si DHKT'dür. Kadınlarda erkeklerden daha sık görülür. En sık 20-40 yaş aralığında, iskeleti matür olgularda (%65) saptanmakla birlikte, çok nadiren immatür iskeleti olan hastalarda (<20 yaş) ve 50 yaş üzerinde izlenebilir (Picci & ark., 2014). DHKT, Paget hastalığı ve fokal dermal hipoplaziye (Goltz sendromu) eşlik edebilir. Paget hastalığı ile birlikteliğinde en çok kafa kemikleri ve yüz kemiklerinde yerleşir (Unni & Inwards, 2009).

KLİNİK BULGULAR VE YERLEŞİM

Klinik olarak ağrı, kaslarda atrofi ön planda saptanırken, patolojik kırık daha az oranda görülür. Eklemde sinovit ve efüzyona neden olabilir. Tutulum yerleri distal femur, proksimal tibia, distal radius ve proksimal humerus başta olmak üzere en sık uzun tübüler kemiklerin uç kısımlarıdır. İntramedüller bir kitle yapar. Epifizyel yerleşim gösterip eklem kıkırdağına da ilerleyebilir. Bir kısmı epifizden metafize ilerleyip metaepifizyel olabilir.

Sadece metafizde görülmesi nadir olup, bu durum sıklıkla adölesan dönemdeki DHKT'de saptanır (Kransdorf & ark., 1992). Diafiz/meta-diafiz yerleşimi ise tamamen istisnai bir durumdur (Patel & Nayak, 2015; Shrivastava & ark., 2008; Darioush, Sâmi & Fallah, 2013).

¹ Dr. Öğretim Üyesi, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, kerdogan@.edu.tr



Resim 3. (H&E, X100) Denosumab tedavisinden sonra DHKT. Osteoklast tipi dev hücrelerin tamamen kaybı dikkati çekmektedir. (Çukurova Üniversitesi Patoloji Anabilim Dalı arşivi; Profesör Doktor Gülfiliz Gönlüşen'in izniyle)

KAYNAKLAR

- Amary F, Berisha F, Ye H, et al. (2017) H3F3A (histone 3.3) G34W immunohistochemistry: a reliable marker defining benign and malignant giant cell tumor of bone. *Am J Surg Pathol*, 41(8):1059-1068.
- Boriani S, Sudanese A, Baldini N, Picci P.(1986) Sarcomatous degeneration of giant cell tumours. *Ital J Orthop Traumatol*, 12(2):191-9.
- Chan CM, Adler Z, Reith JD, Gibbs CP Jr. (2015) Risk factors for pulmonary metastases from giant cell tumor of bone. *J Bone Joint Surg Am*, 97(5):420-8.
- Chawla S, Henshaw R, Seeger L, Choy E, Blay JY, Ferrari S, et al.(2013) Safety and efficacy of Denosumab for adults and skeletally mature adolescents with giant cell tumour of bone: interim analysis of an open-label, parallel-group, phase 2 study. *Lancet Oncol*, 14(9):901-8.
- Cheng YY, Huang L, Lee KM, Xu JK, Zheng MH, Kumta SM. (2004) Bisphosphonates induce apoptosis of stromal tumor cells in giant cell tumor of bone. *Calcif Tissue Int*, 75(1):71-7.
- Cristopher DM. Fletcher, Julia A. Bridge, Pancras CW. Hogendoorn, Fredrik Mertens. (2013) WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone. (2nd eds) IARC:Lyon.
- Darioush MB, H Sámi S, Fallah E. (2013) A rare location for a common bone tumor, meta-diaphyseal giant cell tumor of bone in an adult patient. *Rare Tumors*, Sep 30;5(3):e33. doi: 10.4081/rt.2013.e33. eCollection 2013.

- Dorfman H, Czerniak B. (2015) Bone Tumors. (2nd eds). Philadelphia, Elsevier.
- Erdogan KE, Deveci MA, Paydas S, Gonlusen G. (2016) Morphologic evaluation of the effect of denosumab on giant cell tumors of bone and a new grading scheme. *Pol J Pathol*, 67(4):392-397. doi: 10.5114/pjp.2016.65873.
- Klenke FM, Wenger DE, Inwards CY, Rose PS, Sim FH. (2011) Recurrent giant cell tumor of long bones: analysis of surgical management. *Clin Orthop Relat Res*, 469:1181-7.
- Kransdorf MJ, Sweet DE, Buetow PC, Giudici MA, Moser RP Jr. (1992) Giant cell tumor in skeletally immature patients. *Radiology*, 184(1):233-7.
- Patel MT, Nayak MR. (2015) Unusual presentation of giant cell tumor in skeletally immature patient in diaphysis of ulna. *J Orthop Case Rep*, Apr-Jun;5(2):28-31. doi: 10.13107/jocr.2250-0685.266.
- Pereira HM, Marchiori E, Severo A. (2014) Magnetic resonance imaging aspects of giant-cell tumours of bone. *J Med Imaging Radiat Oncol*, 58(6):674-8.
- Pierro Picci, Marco Manfrini, Nicola Fabbri, Marco Gambarotti, Daniel Vanel. (2014) Atlas of Musculoskeletal Tumors and Tumorlike Lesions. The Rizzoli Case Archive. Springer: New York.
- Presneau N, Baumhoer D, Behjati S, et al. (2015) Diagnostic value of H3F3A mutations in giant cell tumour of bone compared to osteoclast-rich mimics. *J Pathol Clin Res*, 1(2):113-123.
- Shrivastava S, Nawghare SP, Kolwadkar Y, Singh P. (2008) Giant cell tumour in the diaphysis of radius - a report. *Cases J*, Aug 18;1(1):106. doi: 10.1186/1757-1626-1-106.
- Szendroi M. (2014) Giant-cell tumour of bone (GCT). In: Bentley G, editor. *European Surgical Orthopaedics and Traumatology: the EFORT textbook*. Philadelphia: Springer.
- Thomas DM. (2012) RANKL, Denosumab, and giant cell tumor of bone. *Curr Opin Oncol*, 24(4):397-403.
- Toledo RA, Qin Y, Cheng ZM, Gao Q, Iwata S, Silva GM, et al. (2016) Recurrent mutations of chromatin-remodeling genes and kinase receptors in pheochromocytomas and paragangliomas. *Clin Cancer Res*, 22:2301-10. doi: 10.1158/1078-0432.CCR-15-1841.
- Tsukamoto S, Righi A, Vanel D, Honoki K, Donati DM, Errani C. (2017) Development of high-grade osteosarcoma in a patient with recurrent giant cell tumor of the ischium while receiving treatment with denosumab. *Jpn J Clin Oncol*, Nov 1;47(11):1090-1096. doi: 10.1093/jjco/hyx112.
- Turcotte RE. (2006) Giant cell tumor of bone. *Orthop Clin North Am*, 37(1):35-51.
- Unni K, Inwards CY. (2009) Dahlin's bone tumors: general aspects and data on 10,165 cases. (6th eds).
- Xu SF, Adams B, Yu XC, Xu M. (2013) Denosumab and giant cell tumour of bone: a review and future management considerations. *Curr Oncol*, 20(5):e442-7.