

AKRAL MİKSOİNFLAMATUAR FİBROBLASTİK SARKOM (DİSTAL EKSTREMİTENİN MİKSOHYALİN YANGISAL TÜMÖRÜ): OLGU SUNUMU

ACRAL MYXOINFLAMMATORY FIBROBLASTIC SARCOMA (INFLAMMATORY MYXOHYALINE TUMOR OF DISTAL EXTREMITIES) : CASE REPORT

Enver VARDAR Sibel DEMİR Hakan POSTACI

SSK İzmir Eğitim Hastanesi Patoloji Bölümü İZMİR

Anahtar Sözcükler : akrall miksoinflamatuar fibroblastik sarkom, düşük dereceli sarkom

Key Words: acral myxoinflammatory fibroblastic sarcoma, low grade sarcoma

ÖZET

Sağ elin subkutan dokusuna ait bölgede akrall miksoinflamatuar fibroblastik sarkom tanısı alan 44 yaşındaki kadın olgu sunulmuştur. Kitle klinik olarak, son zamanlarda yavaş büyüme öyküsü gösteren subkutan nodül şeklinde ortaya çıkmıştır. Mikroskopik incelemede miksoid stroma içerisinde inflammatuar hücreler ile lipoblast veya ganglion benzeri hücreler saptanmıştır. İmmünohistokimyasal olarak tümör hücreleri vimentin, CD34, pansitokeratin ve CD 68 için immunoreaktif olup, EMA, HMB45, desmin, düz kas aktini, LCA, CD30, ALK-1, NSE, GFAP, kromogranin, Ki67, p53 ve S-100 için negatif bulunmuştur. Bu lezyonun, yumuşak dokunun diğer benign ve malign miksoid tümörlerinden ayırt edilmesinin önemi vurgulanmıştır.

SUMMARY

We present a case of acral myxoinflammatory fibroblastic sarcoma of subcutaneous tissue on the right hand of a 44-year-old woman. The mass appeared clinically as subcutaneous nodule with a recent history of slow growth. Microscopically, there were inflammatory cells and lipoblast or ganglion like cells in a myxoid stroma. Immunohistochemically the tumor cells were immunoreactive for vimentin, CD68, pancytokeratin and CD34 and were negative for smooth muscle actin, desmin, EMA, HMB-45, LCA, CD30, ALK1, NSE, GFAP, chromogranin, p53, Ki67 and S-100 protein. We emphasize the importance of distinguishing this lesion from other benign and malignant myxoid tumors of soft tissue.

GİRİŞ

Akrall miksoinflamatuar fibroblastik sarkom (AMFS); ekstremitelerin distalinde yerleşen, lokal rekürrens gösterme eğiliminde olan, modifiye fibroblastların düşük dereceli tümörüdür. Benign tümörler, yangısal olaylar ve Hodgkin hastalığı ile karışabildiği bildirilmektedir (1, 2). Bu sunumda az görülen bu tümörün, histolojik özellikleri yanı sıra diğer lezyonlarla ayırımının önemi vurgulanmıştır.

OLGU

44 yaşındaki kadın olgu son 4 aydır sağ elinde mevcut olan ağrısız, yavaş büyüyen kitle yakınması nedeniyle başvurmuştur. Hasta sağ el metakarpal bölgede, dorsal yüzde, deri altı yerleşimli ve mobil karakterde, 2.5 x 2 cm boyutlarda, sınırları net olarak belirlenemeyen yumuşak doku kitlesi klinik ön tanısı ile opere edilmiştir. Olgu, öz ve soygeçmişinde özellik bildirmemiştir.

Makroskopik bulgular: Ameliyat materyeli, topluca birarada tutulduğunda 2.5 x 2 x 1.7 cm boyutlarda ve 4 adet olan kirlı beyaz renkte, fokal kanama alanları da içeren fragmanlı görünümdeydi. Makroskopik olarak spesifik bir özellik izlenmedi.

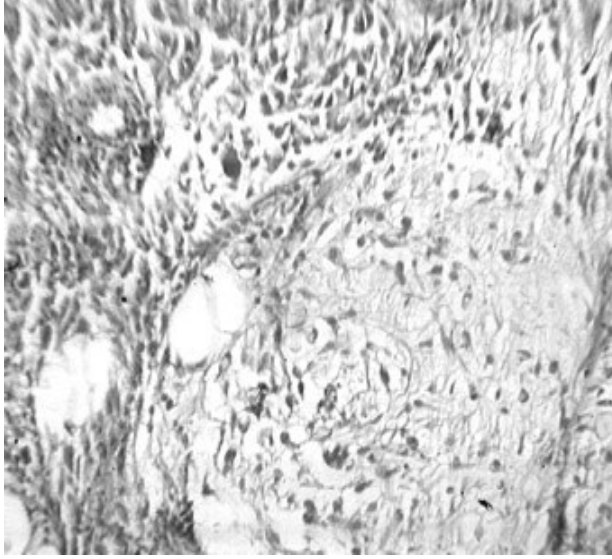
Mikroskopik bulgular: Subkutanöz karakterdeki lezyonda fibromiksoid matriks (Resim 1) ve bu matriks içerisinde lenfositler, plazma hücreleri ile daha az sayıda PNL'ler ve eozinofil lökositler görüldü. Bu matriks yanı sıra geniş alanlarda asidofilik sitoplazmalı, hafif hiperkromazi gösteren nukleuslara sahip, bazıları iğsi karakterde hücreler ile arada adalar tarzında, vakuoler yapıda sitoplazmalara ve iri veziküler nukleuslara sahip, asidofilik nukleolusları olan hücreler de görüldü. Bu garip poligonal karakterdeki hücreler, multivakuoler olmaları ile lipoblastlara (Resim 2) ve yer yer asidofilik sitoplazmalı olmaları ile de ganglion hücrelerine benziyordu (Resim 2).

Yazışma adresi: Enver VARDAR, SKK Eğitim Hastanesi Patoloji Bölümü Bozyaka, İzmir, TÜRKİYE

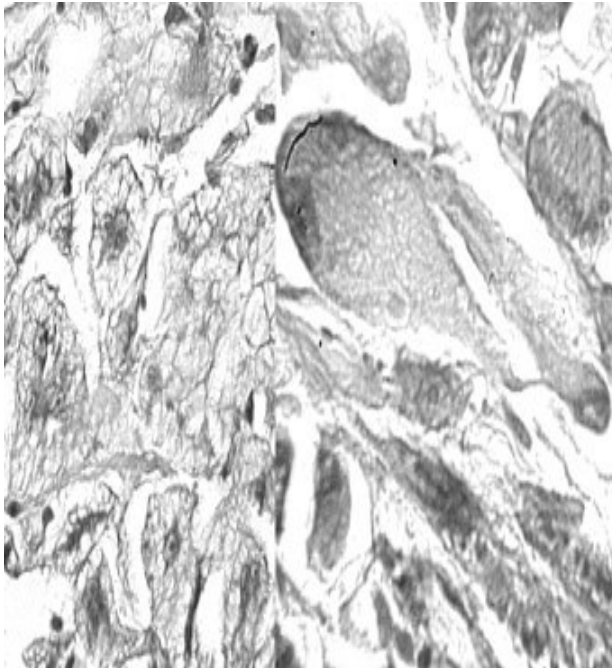
Makalenin geliş tarihi : 12.05.2004 ; kabul tarihi : 01.02.2005

Belirgin eozinofilik nukleolusları ve büyük veziküler nukleusları olan içsi veya epitelooid karakterde hücreler küçük kümeler oluşturuyordu. Kesitlere ayrıca Ziehl-Nielsen, giemsa ve gram boyaları da uygulandı ve etken olabilecek mikroorganizma görülemedi.

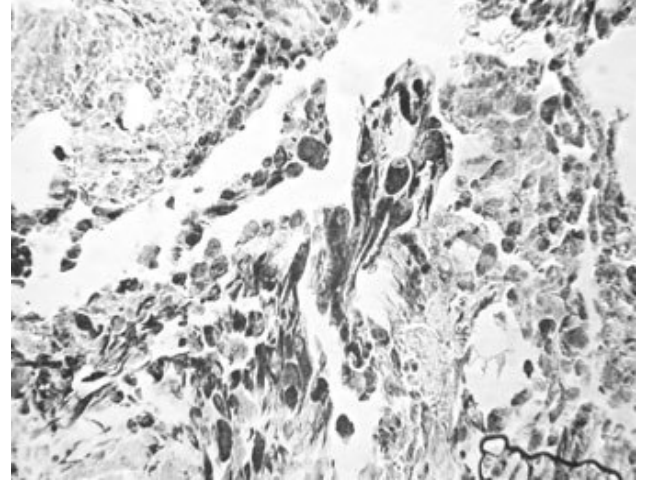
İmmunohistokimyasal olarak vimentin yaygın boyanma gösterdi (Resim 3). CD34 ise fokal güçlü pozitif boyanma paterni (Resim 4) sergilerken, CD68 ve pansitokeratin ile yine fokal ancak zayıf boyanma varlığı saptandı. EMA, HMB-45, düz kas aktini, desmin, LCA, S100, CD30, ALK-1, NSE, GFAP, kromogranin, Ki67 ve p53 negatif idi. Alcian mavisi (pH 2.5) ile miksoid matris pozitif boyandı.



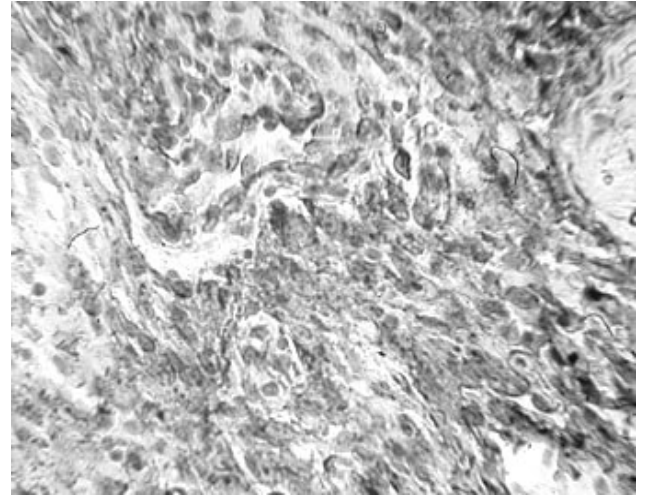
Resim 1. Miksoid ve sellüler alanların görünümü (H-E / x100)



Resim 2. Solda lipoblast benzeri, sağda ise ganglion benzeri hücreler (H-E / x400).



Resim 3. Ganglion benzeri hücrelerde daha belirgin olan vimentin pozitifliği (IHK vimentin).



Resim 4. İmmunohistokimyasal CD34 de fokal güçlü pozitiflik (IHK - CD34).

TARTIŞMA

AMFS ilk kez 1998'de Kindblom ve Kindblom tarafından tanımlanmıştır. Rekürrens oranı %67 gibi yüksek oranlarda olan, olguların %30'unda ise amputasyon gerektirebilen, ancak diğer taraftan metastaz oranı %6 olan düşük dereceli bir sarkomdur (1). Kindblom ve Kindblom ile aynı yılda Montgomery ve ark. tarafından da "Viroisit veya Reed-Sternberg Benzeri Hücreler İçeren Distal Ekstremitenin Yangısal Miksohyalin Tümörü" adı ile 51 olguluk bir seri tanımlanmıştır (2). Gerek Kindblom ve Kindblom gerekse Montgomery ve ark. tarafından tanımlanan bu tümörde immunohistokimyasal boyanma paternleri benzer niteliktedir. Ayrıca, tümörde her iki seride de takip edilen olgularda rekürrens oranları yüksek, metastaz ise nadir olarak tanımlanmaktadır (1, 2).

Bunun yanısıra Ebhardt ve ark. 6 olguluk, Michal 5 olguluk ve Sakaki 5 olguluk küçük seriler tanımlamışlardır (3-5). Tümör her iki cinsiyeti eşit olarak etkiler. Lezyonun ortalama boyutu 2-3 cm' dir (1-5). Tümör %64 oranında elde, %20 ayakta, %11 ayak bileği ve %5 el bileğinde izlenir (1).

Tümör belli belirsiz multinodüler görünüme ve periferde düzensiz karakterdeki sınırlara sahiptir. Subkutanöz yağ dokusu ve dermise invazyon görülebilmektedir (1-3, 5). Epidermal invazyon ve ülserasyon ise görülmemektedir (1). Sunulan olguda da subkutanöz infiltrasyon izlenmektedir.

Plazma hücreleri, PNL'ler, eozinofil lökositler ve lenfositlerin oluşturduğu infiltrasyon en çarpıcı özelliklerden biridir (1-5). Fokal hemosiderin depozisyonu izlenir. İkinci önemli histolojik özellik, oranları lezyondan lezyona değişebilmekle birlikte, hücreden ve damardan fakir, miksoid alanlar ve müsin göllenmeleridir. Solid tümör alanları ile miksoid alanlar keskin geçişler gösterir. Son çarpıcı histolojik özellik ise bol sitoplazmalı, atipik hücrelerdir. Bu hücrelerde büyük, poligonal, garip görünüşlü ganglion benzeri hücrelerden değişik boyuttaki vakuollere sahip lipoblastlara dek değişen özellikler görülebilmektedir (1-5). Söz konusu yangısal komponent, miksoid ve müsin alanları ile ganglion veya lipoblast benzeri hücrelerin oluşturduğu tüm histolojik ve sitolojik özellikler sunulan olguda da mevcuttur.

Pohar ve ark. ince iğne aspirasyon biopsisinde, preparatlara tüm diagnostik sitolojik özelliklerin yansımaları halinde, AMFS'in sitolojik görünümünün kesin tanı yapabilmek için yeterli olabileceğini bildirmişlerdir (6).

Tümörde bakteri, fungus, mikobakteri veya virus gibi etken olabilecek etyopatogenetik ajanları gösterme çabaları sonuçsuz kalmıştır (1, 2). Ultrastrüktürel çalışmada ise atipik olarak tanımlanan ganglion ve lipoblast benzeri hücrelerin modifiye fibroblast özellikler gösterdiği bildirilmiştir (1). Sunulan çalışmada da Ziehl-Nielsen, giemsa ve gram boyalarında mikroorganizma görülemedi.

Lambert ve ark. AMFS'li bir olguda 3. ve 13. kromozomun kaybı yanısıra t(1;10) (p22;q24) resiprokal translokasyonu ile karakterli, kompleks bir karyotip bildirmişlerdir.

KAYNAKLAR

1. JMM Kindblom and LG Kindblom. Acral Myxoinflammatory Fibroblastic Sarcoma the Am J Surg Pathol 1998, 22: 911-924.
2. EA Montgomery, KO Devaney, TJ Giordano, SW Weiss. Inflammatory myxohyaline tumor of distal extremities with virocyte or Reed-Sternberg-like cells: A distinctive lesion with features simulating inflammatory conditions, Hodgkin's disease, and various sarcomas. Mod Pathol 1998, 11:384-391.
3. Ebhardt H, Kosmehl H, Katenkamp D. Acral myxoinflammatory fibroblastic sarcoma. Six cases of a tumor entity. Pathologie 2001, 22: 157-161 (Abstract).
4. Michal M. Inflammatory myxoid tumor of the soft parts with bizarre giant cells. Pathol Res Pract 1998, 194: 529-33.
5. Sakaki M, Hirokawa M, Wakatsuki S ve ark. Acral myxoinflammatory fibroblastic sarcoma: a report of five cases and review of the literature. Virchows Arch 2003, 442:25-30.
6. Pohar MZ, Flezar M, Lamovec J. Acral myxoinflammatory fibroblastic sarcoma in FNAB samples: can we distinguish it from other myxoid lesions? Cytopathology 2003, 14: 73-78.
7. Lambert I, Debiec RM, Guelinckx P, Hagemeyer A, Sciort R. Acral myxoinflammatory fibroblastic sarcoma with unique clonal chromosomal changes. Virchows Arch. 2001, 438:509-512.
8. Meis JM, Enzinger FM. Inflammatory fibrosarcoma of the mesentery and retroperitoneum: a tumor closely simulating inflammatory pseudotumor. Am J Surg Pathol 1991, 15: 1146-56 .
9. Angervall L, Kindblom L-G, Merck C. Myxofibrosarcoma. A study of 30 cases. APMIS 1977, 85: 127-40.
10. Monda L, Warnke R, Rosai J. A primary lymph node malignancy with features suggestive of dendritic reticulum cell differentiation. A report of cases. Am J Pathol 1986, 12: 562-72 .1

Bu türden klonal kromozomal değişikliklerin varlığının tümörün neoplastik natürünü desteklediğini ve farklı bir antite oluşturduğunu belirtmişlerdir (7).

Proliferatif indeksi yansıtan Ki67 değerlerinin, rekürrens göstermeyen tümörlerde düşük (Kindblom ve Kindblom serisinde olguların %90'ında, proliferatif indeks %5'in altında), rekürrens gösteren olgularda ise daha yüksek oluşu, bu tümörün progresyon kapasitesine sahip düşük dereceli sarkom olduğunu desteklemektedir. Yanısıra p53 değerleri de rekürrens gösteren tümörlerde daha yüksek oranlarda bildirilmiştir (1).

AMFS'un ayırıcı tanısında inflamatuvar, miksoid veya garip atipik hücrelerin bulunduğu lezyon veya tümörler dikkate alınmalıdır. Primer tümörlerin çoğu (yaklaşık %60) genellikle benign olarak tanı alır (1). AMFS, distal ekstremitelerde yerleşimli olması, immunohistokimyasal ve ultrastrüktürel olarak fibroblast özellikleri göstermesi yanısıra hücrelerin daha atipik olması ile inflamatuvar myofibroblastik tümör ve inflamatuvar myofibrosarkomdan ayırtedilebilir (1, 5, 8). Liposarkomdan ayırımında intrasellüler yağdan ziyade ekstrasellüler müsin içeren sitoplazmik vakuollerin varlığı ve pleksiform damar ağının olmaması yardımcıdır (1, 5). Miksoid veya inflamatuvar MFH'den ayırımında bu lezyonların ekstremitelerin proksimalinde oluşması, metastaz oranının yüksek olması ve daha pleomorfik ve agresif histolojide olması önemlidir (1, 5, 9). Yoğun inflamatuvar komponentle birlikte olan dendritik retikulum hücreli sarkomdan ayırıcı ise dendritik retikulum hücreli sarkomun S100 ve CD68 pozitif olması ile yapılır (1, 5, 10).

AMFS yeni tanımlanmış, klinik gidişi henüz çok net olmamakla birlikte nüksler ile karakterli, pleomorfik ve miksoid komponente sahip tümörlerin ayırıcı tanısında akla gelmesi gereken düşük dereceli bir sarkomdur.