



## RETROPERİTONEAL SİNOVİYAL SARKOM: OLGU SUNUMU\*

### RETROPERITONEAL SYNOVIAL SARCOMA : A CASE REPORT

Seyran YİĞİT<sup>1</sup> Tuğba DOĞRULUK<sup>1</sup> Mine TUNAKAN<sup>1</sup> UmurYENSEL<sup>2</sup>

<sup>1</sup> İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Bölümü, İzmir

<sup>2</sup> İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi 1. Kadın Doğum Kliniği, İzmir

Anahtar kelimeler: retroperiton, monofazik fibröz sinovyal sarkom

Key words: retroperitoneum, monophasic fibrous synovial sarcoma

#### ÖZET

68 yaşında kadın hasta kasık ve karın ağrısı nedeniyle İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi 1. Kadın - Doğum Kliniğine başvurdu. Radyolojik görüntüleme yöntemlerinden direkt grafi ve BT incelemesinde douglastan köken alan ve retroperitona uzanım gösteren kistik, kısmen solid özellikte kitle saptandı. Tümör, histopatolojik ve immunohistokimyasal bulgular eşliğinde retroperitoneal monofazik fibröz sinovyal sarkom olarak değerlendirildi. Monofazik fibröz sinovyal sarkom, bu lokalizasyonda diğer iğ hücreli mezankimal tümörler ile ayırıcı tanı güçlükleri yaratması açısından literatür eşliğinde tartışıldı.

#### SUMMARY

A 68 year old woman with a history of abdominal and inguinal pain admitted to 1st Gynecology and Obstethc Clinic of İzmir Atatürk Education and Traning Hospital. Radiological imaging with plain X rays and CT shoWed a cystic, partially solid mass originating from cul de sac and extending to retro- peritoneum. Histopathological and immunohistochemical features showed that this retroperitoneal tumor was a conventional monophasic fibrous synovial sarcoma. We discussed the differantial diagnosis of monophasic fibrous synovial sarcoma In this localisation with other spindle celi sarcomas by the help of associated literatüre.

#### GİRİŞ

Malign fibröz histiositom, liposarkom ve rabdomyosarkom lardan sonra 4. sıklıkta görülen sinovyal sarkomlar (SS), tüm yumuşak doku malignitelerinin %8,4 oluşturur (1). Olguların çoğu adolosan ve genç erişkin dönemdedir. Sinovya! sarkom- ların çoğu ekstremitede lokalize olmakla birlikte az sayıda olgu abdominal duvarda, retroperitonda ve çok nadir olarak böbrek, mediasten, akciğerde bildirilmiştir (1-7). Monofazik fibröz tipin ayırıcı tanısında; malign periferik sinir kılıfı tümörü, fibrosarkom, malign he

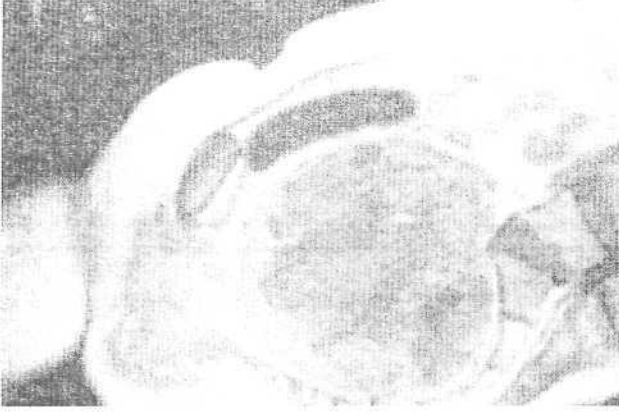
Yazışma adresi: Seyran YİĞİT, İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Bölümü, İzmir

Makalenin geliş tarihi: 27.06.2003; Kabul tarihi: 12.09.2003

mangioperisitom ve leiomyosarkom yer almaktadır. Teda vide eksizyon ve radyoterapi yanısıra kemoterapinin de etkili olduğu belirtilmektedir (1).

#### OLGU

Olgumuz 68 yaşında kadın hasta olup altı aydır kasık ağrısı şikayeti ile Mayıs 2002'de İzmir Atatürk Eğitim Ve Araştırma Hastanesi 1. Kadın Doğum Kliniğine başvurdu. Genital muayenede özellik saptanmadı. Batın BT'de pelviste, mesane ve uterusun arkasında, sınırları sol adneksten tam ayrılamayan 13x 11x 10 cm boyutlarda kistik ve solid komponentten oluşan ve kalsifikasyon odak ları bulunan düzensiz kitle izlendi (Şekil 1).



Resim 1. Olgunun BT görüntüsü

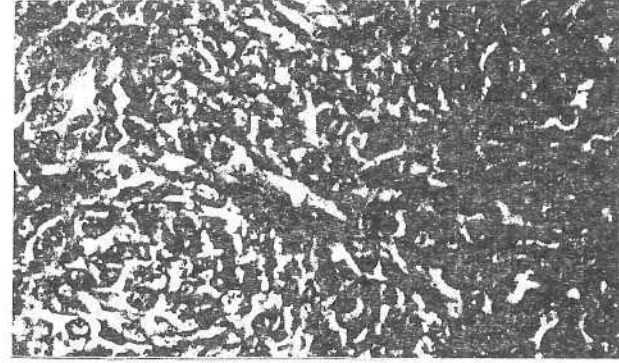
Hastaya total abdominall histerektomi ve bilateral salpingoofektomi (TAH + BSO) ve kitle ekstirpasyonu uygulandı. Operasyon sırasında kitlenin douglastan köken alıp retroperitona uzandığı görüldü. Patoloji laboratuvarına en büyüğü 4x3x 3 cm, en küçüğü 1x 0,5x 0,5 cm boyutlarda sarı kahverenkte, yer yer nekroz alanlarının izlendiği solid tümöral nitelikte doku parçaları ve 8x 5x 3,5 cm boyutlarda TAH+ BSO materyali gönderildi. Tümörden alınan örneklerde mikroskopik olarak uniform içsi hücrelerin kısa demetler oluşturduğu dikkati çekti. Bu hücreler dar sitoplazmalı ve hiperkromatik nüveli idi. Bu hücrelerin oluşturduğu nodüler paterndeki tümör adaları birbirlerinden geniş hyaline bağ dokusu alanları ile ayrılmakta idi (Şekil 2). Ayrıca içsi hücreler arasında ip gibi kalın kollegen liflerin yer aldığı dikkati çekti (Şekil 3). Monofazik iç hücreli alanlar yanısıra iri, yuvarlak veziküler nüveli, kaba kromatin yapısına sahip sinovyal sarkomun kötü diferansiyasyon tipi ile uyumlu alanlar görüldü (Şekil 4). Kötü diferansiyasyon alanlarda mitoz sayısı 6/10 BBA olarak saptandı. Tümörde geniş nekroz alanları ve yaygın olarak kalsifikasyon odakları dikkati çekti. Bir alanda ise osteokondromatöz metaplazi izlendi.



Resim 2. Tümörün oluşturduğu nodüler patern ( HE x 44)



Resim 3. içsi tümör hücreleri arasında ip gibi kollegen lifler ( HE x440)



Resim 4. Tümörün kötü diferansiyasyon alanları ( HE x 440)

Tümöre avidin biotin peroksidaz kompleks (ABC) yöntemi ile vimentin, pansitokeratin, sitokeratin 7, sitokeratin 19, EMA, düz kas aktini, S100, CD99, CD34, Bel- 2 boyalan uygulandı. Tümör hücrelerinde vimentin ve EMA ile difüz boyanma mevcuttu. Pansitokeratin ile tek tek hücrede boyanma izlenirken sitokeratin 7 ve 19 ile daha fazla hücrede pozitiflik görüldü. Bcl-2, S100 ve CD99 ile fokal pozitiflik izlendi. Düz kas aktini, CD34 negatif idi. Olgu bu bulgular ışığında monofazik fibröz tipte sinovyal sarkom (MSS) tanısı aldı. TAH +BSO materyalinde patolojik bulgu yoktu.

Hastaya radyoterapi uygulanmasına karar verildi ancak tedaviye gelmediği saptandı. Hasta Aralık 2002'de karın ağrısı şikayeti ile tekrar aynı kliniğe başvurdu. Çekilen BT sonucunda nüks kitle tespit edildi ve radyoterapi uygulanmasına karar verildi.

## TARTIŞMA

Bifazik SS genellikle tanı güçlüğü yaratmamakla birlikte monofazik fibröz tip diğer iç hücreli tümörler, monofazik epitelyal tip ise deri tümörleri ve metastatik adenokarsinomla kolayca karışabilmektedir (1, 2). SS genç erişkinlerin tümörü olmakla birlikte ileri yaşlarda ve çocuklarda da

görüldüğü bilinmektedir (1, 2). SS' lar büyük eklem çevresi lokalizasyonu göstermekle birlikte nadir olarak, baş boyun bölgesinde, abdominal duvarda, retroperitonda, çok nadir olarak da böbrek, mediasten ve akciğerde görüldüğü bildirilmiştir (1-7). Olgumuz ileri yaşta ve SS için nadir bir lokalizasyon olan retroperiton yerleşimli idi.

Mikroskopik olarak monofazik iğ hücreli tip SS da hücreler dar sitoplazmalı, hiperkromatik nüveli ve yuvarlak ya da oval uniform görünümünde olup yer yer kısa demetler yapan soiid alanlar şeklindedir (1, 2). Milchgrup ve arkadaşlarının çalışmasında SS'da yaygın osteoid ve kemik formasyonlarının görülebileceği belirtilmiştir (8). Yine aynı çalışmada iğ hücreli kalsifikasyonun üç farklı formda görülebileceği vurgulanmıştır. Ayrıca bir çalışmada stromada belirgin miksoid değişikliklerin de olabileceği vurgulanmıştır (9). Olgumuzda stromada miksoid değişiklikler görülmemekle birlikte, Milchgrup ve arkadaşlarının çalışmasında belirttiği ve üç tip kalsifikasyondan biri olan hyalinize koliagenin kalsifikasyonu şeklinde kalsifikasyon alanları izlenmiştir (8).

Monofazik iğ hücreli SS'lann ayırıcı tanısında malign periferik sinir kılıfı tümörü (MPSKT), fibrosarkom, leiomyosarkom ve malign hemangioperisitomun düşünülmesi gerekmektedir. Bu tümörler arasında MSS ile ayırıcı tanısı en güç olanı MPSKT'dir. Fibrosarkomlarda balık sırtı paterni mevcuttur ve SS'larda küçük büyütmede görülen nodularite görülmez (3). Retroperitoneal bölgenin en sık tü

mörleri olan leiomyosarkomlar SS'a göre daha uzun nukleuslu eosinofilik sitoplazmalı hücrelerden oluşur ve tümör hücreleri birbirini kesen uzun demetler şeklindedir (1). Malign hemangioperisitom ise SS'a göre daha az hücrelidir. Tipik damar paterni vardır. Tümör hücreleri CD34 pozitifdir. MPSKT'de tümör hücre nukleusları SS'a göre daha uzun, dalgalı görünümündedir (1, 2). immunohistokimyasal olarak monofazik iğ hücreli SS'lar ile MPSKT'lerinin immunprofili birbirleri ile kesişebilir (1, 2, 10). Smith ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada MPSKT ile MSS'ların ayırıcı tanısında sitokeratin 7 ve 19'un önemi belirtilmiştir (10). Bu çalışmada; S-100 ; MPSKT' nin % 76' sında, MSS'ların ise %34'de fokal olarak pozitif saptanmıştır (10). Epiteyal belirleyicilerinden AE1 / AE 3 veya EMA MPSKT'lerinin %38'in de fokal olarak pozitif iken MSS' larda ise AE1 / AE3, CAM 5,2 veya EMA'nın en az biri olguların hepsinde pozitiflik göstermektedir. Bizim olgumuzda EMA ile diffüz, S-100 ile az sayıda hücrede pozitiflik saptanmıştır. Aynı çalışmada sitokeratin 7 ve 19'un MSS' larda %90, MPSKT'lerinde ise %7 ve %3 oranında pozitiflik gösterdiği belirtilmiştir. Olgumuzda sitokeratin 7 ve 19 ile fokal pozitif boyanma izlendi. Bel 2 sinovyal sarkomlarda pozitif boyanma göstermektedir (11). Bizim olgumuzda da fokal pozitiflik saptanmamıştır.

Son yıllarda SS'lann tedavisinde, tümör eksizyonunu takiben radyoterapi yanısıra kemoterapinin etkili olduğu bildirilmiştir (1).

#### KAYNAKLAR

1. Weiss SW, Goldblum JR. Malignant soft tissue tumors of uncertain type. In Enzinger and Weiss' s Soft Tissue Tumors. 4th edition, St. Loise Mosby, 2001: 1483-1509.
2. Kempson RL, Flecher CDM, Evans HL, Hendrichson MR, et al. Tumors of uncertain diferentiation and those in Which diferentiation, is nonmesenchymal. In Juan Rosai (ed) Atlas of Tumor Pathology tumors of the soft Tissue Third series, fascicle 30, Washington DC, AFIP, 1998: 472-492.
3. Machen SK, Easley KA, Goldblum JR. Synovial sarcoma of the extremities. A clinicopathologic study of 34 cases; including semi-quantitative analysis of spindled, epithelial, and poorly differentiated areas. Am J Surg Pathol 1999 ;23 : 268-275.
4. Fetsch JF, Meis JM. Synovial sarcoma of the abdominal wall. Cancer 1993; 72: 469-477.
5. Shmookler BM. Retroperitoneal synovial sarcoma. A report of four cases. Am J Clin Pathol 1982; 77: 686-691.
6. Argani P, Faria PA, Epstein JI, Reuter VE, et al. Primary renal synovial sarcoma. Molecular and morphologic delineation of an entity previously included among embryonal sarcomas of the kidney. Am J Pathol 2000; 24: 1087-1096.
7. Winnepenninckx V, Vos R De, Rychter MD, Samson I, et al. Calcifying/ossifying synovial sarcoma shows t(X;18) with SSX2 involvement and mitochondrial calcifications. Histopathology 2001; 38: 14-145.
8. Milchgrup S, Mnamneh LG, Dorfman HD, Saavedra JA. Synovial sarcoma with extensive osteoid and bone formation. Am J Surg Pathol 1993; 17 :357-363.
9. Frane JF, Bertoni F, Flecher CDM. Myxoid synovial sarcoma: An underappreciated morphologic subset. Modern Pathology 1999; 12:456-462.
10. Smith TA, Machen SK, Ficher C, Goldblum JR. Usefulness of cytokeratin subsets for distinguishing monophasic synovial sarcoma from malignant peripheral nerve sheath tumor. Am J Pathol 1999; 12:641-648.
11. Suster S, Fisher C, Moran CA . Expression of bcl-2 oncoprotein in benign and malignant spindle cell tumors of soft tissue, skin, serosal surface, and gastrointestinal tract. Am J Surg Pathol 1998; 22 (7): 863-872.

\* XVI. Ulusal Patoloji Sempozyumunda poster olarak sunulmuştur.