

## OLGU SUNUMU

**Cem Şahiner**  
**Havva Erdem**  
**Murat Oktay**  
**Ali Kemal Uzunlar**

Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Patoloji AD. Düzce

**Yazışma Adresi:**  
Prof. Dr. Ali Kemal Uzunlar  
Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Patoloji AD. Düzce  
Email: alikemaluzunlar@gmail.com

Geliş Tarihi: 19.08.2013  
Kabul Tarihi: 07.03.2014

**Konuralp Tıp Dergisi**  
e-ISSN1309-3878  
[konuralptipdergi@duzce.edu.tr](mailto:konuralptipdergi@duzce.edu.tr)  
[konuralpgeneltip@gmail.com](mailto:konuralpgeneltip@gmail.com)  
[www.konuralptipdergi.duzce.edu.tr](http://www.konuralptipdergi.duzce.edu.tr)

## Perinöroma; İki Olgu

### ÖZET

Perinöromalar, nadir görülen perinöral hücrelerden gelişen benign periferik sinir kılıf tümörüdür. Perinöromaya benzer tümörlerden ayırımı için CD10, EMA pozitifliği ile S100 ve CD34 negatifliği önemlidir. Perinöromaya benzer morfolojiye sahip tümörler arasında ayırım yapılması için immünohistokimyasal testler ile morfolojik bulguların birlikte değerlendirilmesi gerekir. Bu çalışmada 30 yaşında kadın hastada deltooid kas içinde yerleşim gösteren soft tissue perinöroma ile 66 yaşında kadın hastada bukkal mukoza yerleşimli intranöral perinöroma olgularının ayırıcı tanıları tartışılmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** Yumuşak Doku, Perineurioma

## Perineurioma; Two Case

### ABSTRACT

Perineurioma is a rare benign peripheral nerve sheath tumor of perineural cells. To separate from similar tumors, CD10, EMA positivity and CD34, S100 negativity is important. To distinguish between tumors having similar morphology, immunohistochemical tests and the morphological findings should be evaluated together with. In this study, 30-year old female patient having a soft tissue Perineurioma localized in the deltooid muscle and 66 year-old female patient with intraneural perineurioma localized in the buccal mucosal was presented and differential diagnosis was discussed.

**Keywords:** Soft Tissue, Perineurioma

## GİRİŞ

Benign periferik sinir kılıfı tümörleri shwannomlar, nörofibromlar ve perinöromalardan oluşurlar (1). Perinöromalar neoplastik perinöral hücrelerden oluşan morfolojik ve immunofenotipik özellikler bakımından diğer periferik sinir kılıfı tümörlerinden ayrılan nadir görülen bir periferik sinir kılıfı tümörüdür (2). Perinöroma intranöral ya da ektranöral yerleşimli olabilir. Soft tissue perinöroma ise sklerozan, retiküler ve plexiform olmak üzere üç varyanta ayrılır (1). Bu neoplazmin büyük çoğunluğu benign olmakla birlikte düşük derece malign potansiyelli ve malign formları da bildirilmiştir. Çoğunlukla yüzeyel yumuşak dokuda, nadiren de ekstremitelerin ve gövdenin derin yumuşak dokularda yerleşirler (3).

## OLGU 1

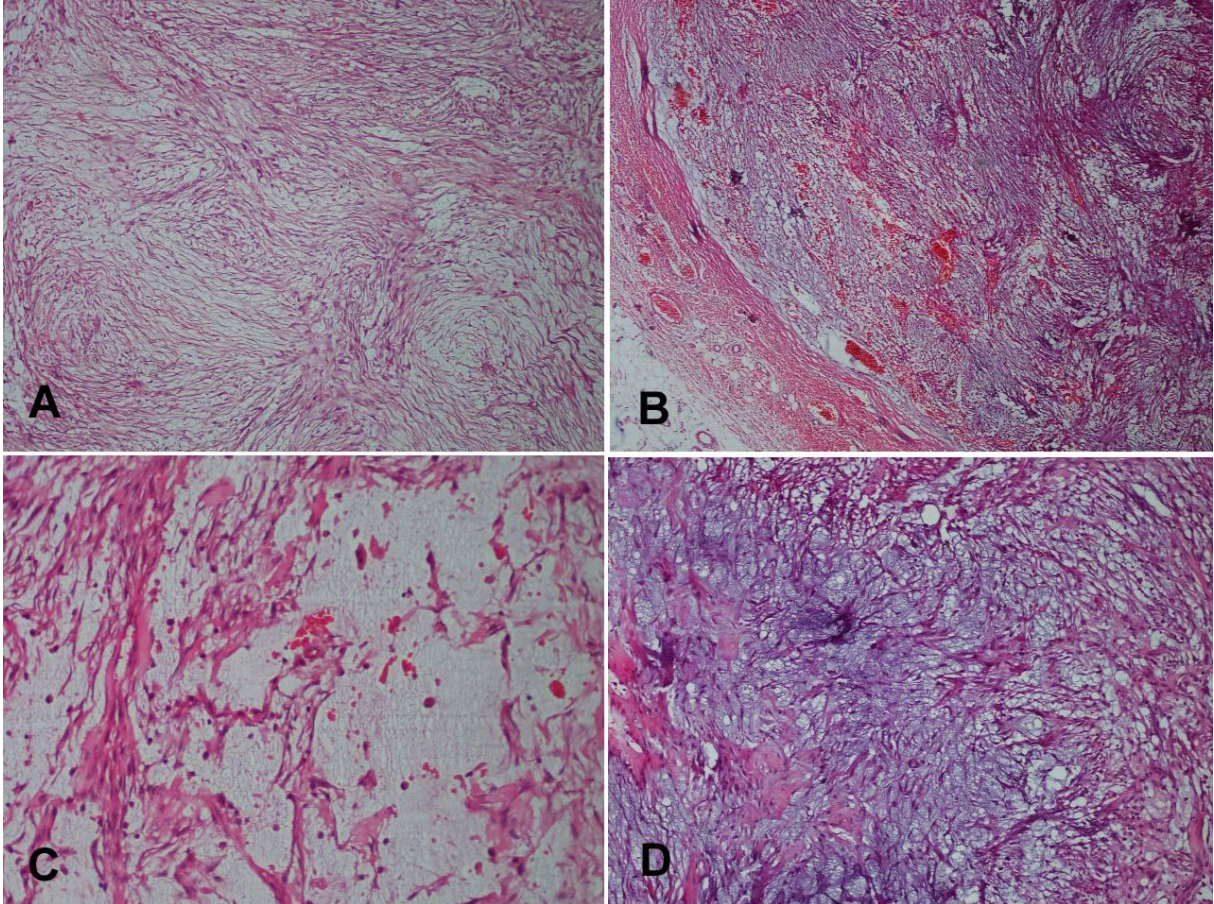
30 yaşında bayan hasta, yaklaşık bir yıldır yavaş büyüyen sağ omuzunda ağrısız kitle şikayetiyle ortopedi polikliniğine başvurdu. Fizik muayenede, omuz kası hareketlerine eşlik eden yumuşak kıvamlı 2,5 cm çapında kitle tespit edildi. Cerrahi operasyonla, 2,5x2,5x2 cm boyutlarında siyah-kahve renkli, yumuşak kıvamda iyi sınırlı tümör kitlesi çıkarıldı. Tümörün kesit yüzeyi grimsi renkte olduğu izlendi. Tümörden alınan örnekler 10%’luk formalinde tespit edildi ve parafine

gömülen dokulardan mikrotomda hazırlanan kesitler hematoxylin-eosinle boyanarak ışık mikroskopunda incelendi.

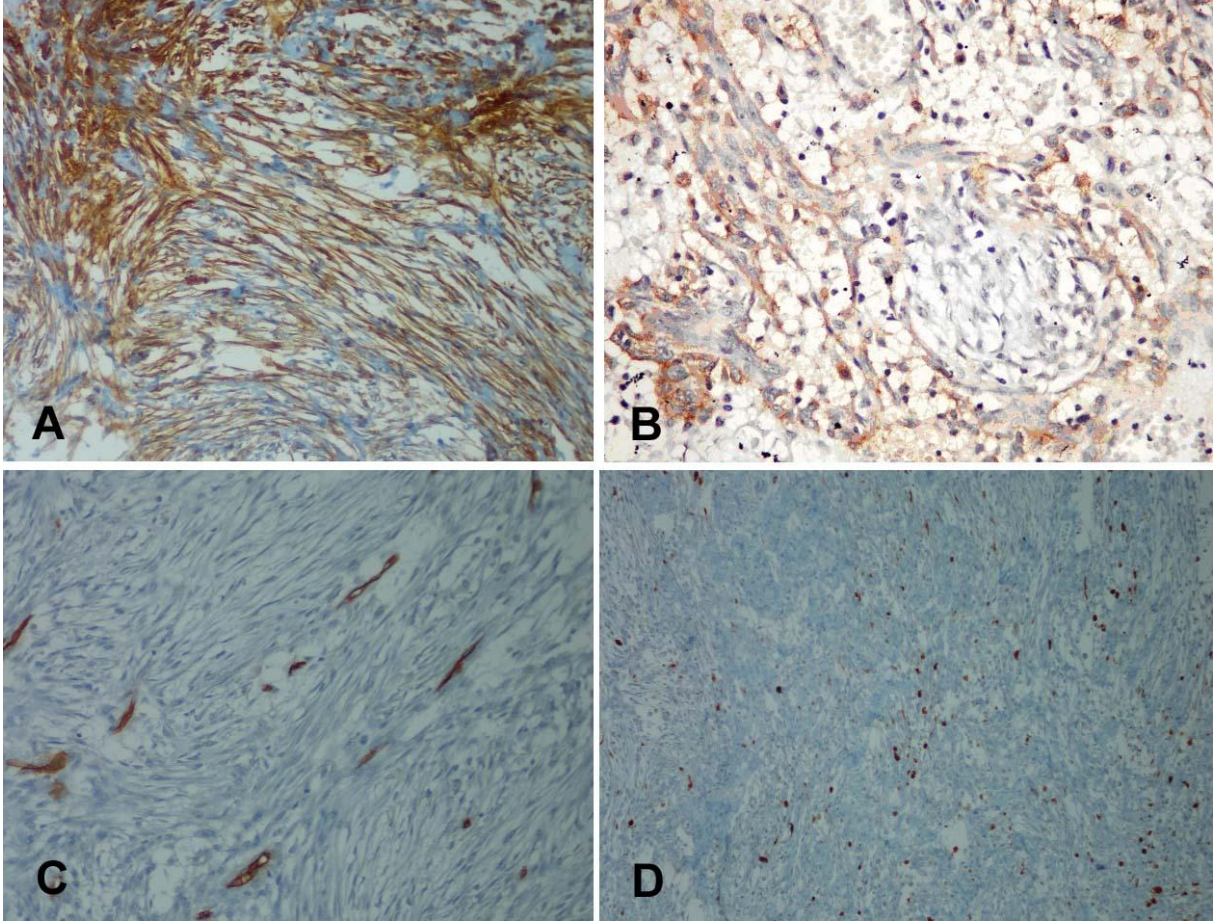
Bu incelemede çevre dokudan iyi sınırlarla ayrılan, miksoid alanlar içeren dalgalı nükleusa sahip işsi hücrelerin storiform patern oluşturduğu izlendi (Resim 1). Nükleer pleomorfizm, mitotik aktivite veya nekroz izlenmedi. Parafin bloklardan hazırlanan kesitlerde avidin biotin peroksidaz kompleks methodu kullanılarak yapılan immunhistokimyasal çalışmada, işsi tümör hücreleri EMA ve CD10 pozitif, S100 ve CD34 negatif (Resim 2). Bu bulgularla olgu perinöroma olarak rapor edildi.

## OLGU 2

Yaklaşık altı aydır sol yanak mukozasında ağrısız, sert, mobil kitle bulunan 66 yaşında bayan hastadan cerrahi operasyonla 4x2x1,5 cm ölçülerinde düzgün sınırlı, sert kitle çıkarıldı. Tümörün kesit yüzeyi solid sarı-beyaz renkte olduğu izlendi. Mikroskopik incelemede işsi hücrelerin proliferasyonundan oluşan tümör izlendi. İmmunhistokimyasal olarak EMA tümör hücrelerinde pozitif izlenirken S100, CD10 ve CD34 negatif izlendi. Bu bulgularla olgu intranöral perinöroma olarak raporlandı.



**Resim 1.** A, Yaygın kollajenöz ve kısa fasiküler yapılar H&E, x40. B, Tümör çevre dokudan iyi sınırla ayrılmış H&E, x40. C, Miksoid materyalin mikrokistik alanlar oluşturduğu alanlar H&E, x100. D, İşsi tümör hücreleri arasında tipik miksoid alanlar H&E, x100.



**Resim 2.** Tümör dokusu immunhistokimyasal olarak CD10 (A) ve EMA (B) pozitif, CD34 (C) ve S100 (D) negatif olarak izlendi.

### TARTIŞMA

Periferik sinir kılıfı tümörleri sıklıkla schwannomlar, nörofibromlar ve nadir olarak da perinöromalardan oluşurlar. Perinöromalar, myelinli ve myelinsiz periferik sinirlerin etrafında bulunan perinöral hücrelerden gelişir. Perinöroma intranöral ya da ektranöronal yerleşimli olabilir. Yumuşak doku perinöroma ise sklerozan, retiküler ve pleksiform olmak üzere üç varyanta ayrılır (1).

Perinöroma kadınlarda biraz daha fazla olmak üzere en sık yetişkinlerde görülür. Perinöroma primer olarak ekstremiteler ve gövde yüzeysel yumuşak dokularda, daha az olarak da derin yumuşak dokularda ve nadiren de iç organlarda yerleşir. Bu lezyonlar 20 cm çapa ulaşabilmekte birlikte ortalama 4 cm çapta, beyazımsı renkli kapsülsüz ancak iyi sınırlıdır. Olgularımızdan biri yüzeysel deltoid kas içinde, diğer olgumuz ise bukkal mukozaya yerleşimli olup, mikroskopik olarak iyi sınırlı yer yer mikzoid alanlar içeren iğsi tümör hücrelerinin storiform yapılar oluşturduğu izlendi. Hornick J. ve arkadaşları 81 olgudan oluşan yumuşak doku perinöroma çalışmasında 7'sinin baş boyun bölgesi yerleşimli olduğu bildirilmiştir (4).

Sklerozan perinöroma genç adultların parmak ya da avuç içlerinde görülen dermal veya subcutanöz

yerleşimli küçük ağrısız kitlelerdir (5). Sklerozan perinöromada epithelioid perinöral tümör hücreleri yoğun kollajenize stromada bulunması nedeniyle tendon kılıfı fibromuyla benzerlik gösterir. Ancak bu tümörde EMA negatiftir.

Retiküler varyant yumuşak doku perineurioma hücreleri mikzoid stroma içinde dantel benzeri retiküler ağ oluşturur. Retiküler perinöroma, myoepitelial tümör, ossifying fibromikzoid tümör, ekstraskeletal mikzoid kondrosarkoma, mikzoid malign periferik sinir kılıfı tümörü ve mikzoid sinovial sarkomdan ayrımı yapılması gerekir. Retiküler perinöromanın EMA pozitifliği diğer tümörlerden ayırıcısıdır. Oldukça nadir görülen pleksiform yumuşak doku perinöroma ise pleksiform paterne sahip nörofibroma, schwannoma ve nöromadan ayrılması gerekir. Tüm bu tümörler perinöromanın aksine S100 pozitif, EMA negatiftir (1,6).

Perinöroma tipik olarak kollajenize stromada iğsi hücrelerin oluşturduğu storiform paterne karakterizedir (1). Olgumuzun birinde olduğu gibi kimi perinöromalarda mikzoid stroma belirgin olabilir. Bu tip perinöromalar benzer morfolojiye sahip tümörlerden ayırıcı tanısı yapılması gerekir. Kollajenöz veya mikzoid

stromalı nörofibromanın ayırıcı tanısında, ekstra kranial meninjiyoma, derin benign fibröz histiyositoma, dermatofibrosarkoma protuberans, soliter fibröz tümör, düşük dereceli fibromiksoid sarkom ve malign periferik sinir kılıfı tümörleri göz önüne alınmalıdır (2,7,8).

Yumuşak doku perinöroma morfolojik olarak nörofibromaya benzeyen özelliklere sahiptir. Ancak immünohistokimyasal olarak S100 pozitif ve EMA ile negatif olması ayırıcı tanının yapılmasını sağlar (2). Ekstrakranial menigomalar yumuşak doku perinöromalar ile karışabilirler. Perinöromanın tümör hücreleri menigotelyal hücrelerden daha elongedir ve bipolardır. Hücreler storiform ve fasiküler patern yapma eğilimindedir (9). Menigomalar EMA pozitif, CD10 negatiftir. Storiform paternli derin yerleşimli benign fibröz histiyositoma soft tissue perinöromaya benzer (10). Derin yerleşimi benign fibröz histiyositoma EMA negatiftir (2).

Storiform paternli yumuşak doku perinöromalar dermatofibrosarkoma protuberansa benzerler. Dermatofibrosarkoma protuberans dermal orgin gösterir ve karakteristik olarak subkutan adipoz dokuyu infiltre ederler. Dermatofibrosarkoma protuberans CD10 negatiftir. Ancak yumuşak doku perinöroma iyi sınırlıdır. Soliter fibröz tümör belirgin bir şekilde hemanjiyoperistoma benzer vasküler paterne ve hyalinize vasküler kolajene sahiptir. Ancak soliter fibröz tümörler EMA negatiftirler (2).

Derin yerleşimli yumuşak doku perinöromaya histolojik olarak en çok benzeyen tümör düşük dereceli fibromiksoid sarkomdur. Düşük derece fibromiksoid sarkom, hyalinize ve mikosid stroma içinde uniform görünüşlü iğsi hücrelerle karakterizedir. Bu tümörde CD10

negatiftir. Ayrıca düşük derece fibromiksoid sarkomda tipik olarak görülen küçük damar köprüleri yumuşak doku perinöromada görülmez (2). Malign perinöroma (malign periferik sinir kılıfı tümörü) belirgin atipi ve mitoz içermesi nedeniyle benign perinöromadan ayrılır (1). Olgularımızda hücresel atipi ve mitoz içermemekteydi.

Lokalize hipertrofik nöropati olarak bilinen intranöral perinöroma genç hastaların üst ekstremitelerinde gelişir ve genellikle kaslarda güçsüzlük, elektromyografide denervasyon değişiklikleri ve kaslarda atrofi bulguları ile kendini gösterir. Perinöral hücreler merkezde akson ve schwan hücrelerini sararak onion bulbs denen konsantrik füziform yapı oluştururlar (1).

Perinöromaların tanısında morfolojik bulgular yanısıra immünohistokimyasal olarak kimi testlerin yapılması gerekir. Bu tümörler immunfenotip olarak EMA pozitif, S100, CD34 negatiftir (1). Perinöromalarda ayrıca GLUT1, Claudin-1 ve CD10 pozitifliği de izlenir (5). Her iki olgumuz immunhistokimyasal olarak EMA pozitif, S100 ve CD34'ün negatif izlendi. CD10 ise olgularımızın birinde pozitif diğerinde negatif olarak izlendi.

Sonuç olarak, perinöroma nadir görülen benign periferik sinir kılıfı tümörüdür. Miksoid ve kollajenöz stromalı iğsi hücrelerin oluşturduğu benzer tümörlerden ayırımı yapılması gerekir. İmmünohistokimyasal olarak CD10, EMA pozitifliği ile S100 ve CD34 negatifliği perinöroma ayırıcı tanısında önemlidir. Perinöromaya benzer morfolojiye sahip tümörler arasında ayırım yapılması için CD10, EMA, S100 ve CD34 immünohistokimyasal testler yanısıra morfolojik bulguların birlikte değerlendirilerek gerekir.

## KAYNAKLAR

1. Weiss SW, Goldblum JR (eds). Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors. 4th ed. Philadelphia, Pa: Mosby; 2001; 1173-8.
2. Kim JM, Choi JH. Soft tissue perineurioma: a case report. Korean J Pathol 2009; 43(3): 266-70.
3. Suster D, Plaza JA, Shen R. Low-grade malignant perineurioma (perineurial sarcoma) of soft tissue: a potential diagnostic pitfall on fine needle aspiration. Ann Diagn Pathol. 2005; 9(4):197-201.
4. Hornick J, Fletcher C. Soft tissue perineurioma clinicopathologic analysis of 81 cases including those with atypical histologic features. Am J Surg Pathol 2005; 29(7):845-58.
5. Fetsch JF, Miettinen M. Sclerosing perineurioma: a clinicopathologic study of 19 cases of a distinctive soft tissue lesion with a predilection for the fingers and palms of young adults. Am J Surg Pathol 1997; 21(12):1433-42.
6. Duncan L, Tharp DR, Branca P, Lyons J. Endobronchial Perineurioma: An Unusual Soft Tissue Lesion in an Unreported Location. Pathology Research International. 2010; 2010: 613-824.
7. Macarenco RS, Ellinger F, Oliveira AM. Perineurioma: a distinctive and underrecognized peripheral nerve sheath neoplasm. Arch Pathol Lab Med 2007; 131(4):625-36.
8. Giannini C, Scheithauer BW, Jenkins RB, et al. Soft-tissue perineurioma: evidence for an abnormality of chromosome 22, criteria for diagnosis, and review of the literature. Am J Surg Pathol 1997; 21(2):164-73.
9. Tomaru U, Hasegawa T, Hasegawa F, Kito M, Hirose T, Shimoda T. Primary extracranial meningioma of the foot: a case report. Jpn J Clin Oncol 2000; 30(7):313-7.
10. Gleason BC, Fletcher CD. Deep "benign" fibrous histiocytoma: clinicopathologic analysis of 69 cases of a rare tumor indicating occasional metastatic potential. Am J Surg Pathol 2008; 32(3):354-62.